

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Leipzig
[Direktor: Prof. Dr. W. Hueck].)

Über ein Darmstück in einer Wirbelspalte als Ausdruck einer unvollständigen neurenterischen Verbindung¹.

Von
H. Korff.

Mit 7 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 25. November 1936.)

Eine große Anzahl der bisher veröffentlichten Fälle von vollständiger Wirbelspalte (Rhachischisis anterior et posterior) zeigt neben zahlreichen anderen Mißbildungen im Bereich dieser Spalte Kommunikationen oder enge örtliche Beziehungen zwischen Magen-Darmkanal und Zentralnervensystem.

Feller und *Sternberg* haben im Rahmen einer größeren Arbeit „Fehlbildungen der Wirbelsäule“ versucht, die bisher bekannten Fälle dieser Art in ein System zu bringen, das die entwicklungsgeschichtliche Zusammengehörigkeit und zeitliche Folge klar erkennen läßt. Sie gehen davon aus, daß solche Fehlbildungen des inneren und äußeren Keimblatts syngenetisch sind und an *einem* Ort entstanden sein müssen, der alle drei Keimblätter verbindet. Sie halten daher Zellreste des Primitivknotens für die regelmäßige Ursache einer neurenterischen Kommunikation. Entsprechend dem Schicksal des Zellrestes kann eine solche Verbindung mehr oder weniger ausdifferenziert sein, ja sie kann bei völliger Rückbildung desselben ganz fehlen. Nach dem Verhalten der Achsenorgane des Körpers (Zentralnervensystem und Darmrohr) bei Wirbelkörperspalten teilen *Feller* und *Sternberg* die Fälle von vollständiger Wirbelspalte in vier auseinander abzuleitende Gruppen ein (Abb. 1).

Gruppe I. Das Neuralrohr ist offen geblieben und der Verdauungsschlauch öffnet sich, durch die Wirbelkörperspalte hindurchtretend auf dem Rücken der Frucht in einem inmitten der Area medullovasculosa gelegenen entodermalen Felde nach außen.

Gruppe II. Schluß des Neuralrohrs, das nun verdoppelt den nach hinten sich öffnenden Darmkanal umgibt.

Gruppe III. Myeloschisis wie bei Gruppe I. Das Darmrohr ist geschlossen und steht durch einen Strang ektodermaler oder entodermaler Herkunft oder durch ein Divertikel mit der Medullarplatte in Verbindung. Diese Verbindung kann auch fehlen.

¹ Dissertation der medizinischen Fakultät der Universität Leipzig, angefertigt unter Leitung von Dr. H. Girgensohn.

Gruppe IV. Medullarrohr und Darmrohr sind beide geschlossen, eventuell durch einen Strang oder ein Divertikel wie bei III miteinander verbunden.

Im folgenden soll ein Fall beschrieben werden, bei dem das Darmrohr geschlossen, das Neuralrohr noch offen ist, und die Verbindung zwischen beiden durch zwei ausdifferenzierte Gebilde entodermaler Herkunft

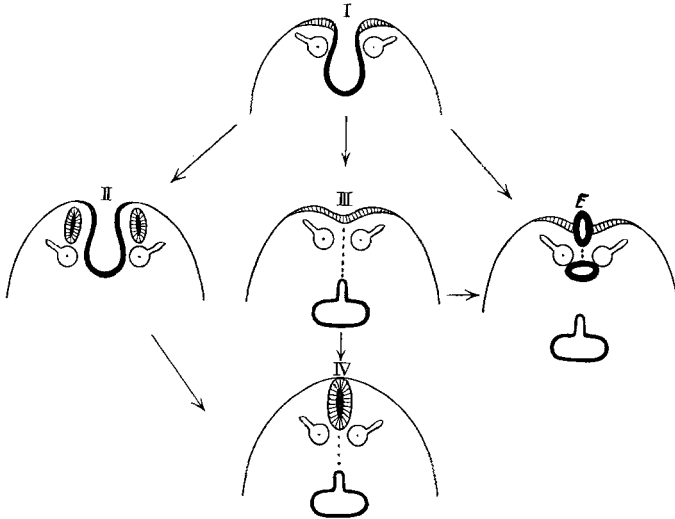


Abb. 1. Einordnung des eigenen Falles (E) in das Schema der Wirbelkörperpalten nach dem Verhalten der Achsenorgane (nach Feller und Sternberg).

und ein Darmdivertikel hergestellt wird (Abb. 1). In Bestätigung der Theorie von Feller und Sternberg zeigt dieser Fall, daß die Verbindung zwischen Neural- und Darmrohr, welche in den bisher beschriebenen Fällen immer bis zu einem strangartigen Gebilde oder zu einem Divertikel zurückgebildet war, in einzelnen Fällen organartig ausdifferenzieren kann.

Beschreibung des eigenen Falles.

Vorgeschichte [klinische Angaben aus dem Krankenblatt der Universitäts-frauenklinik (stellv. Direktor Prof. Dr. Heim)]:

Weibliche Frühgeburt im 7. Monat von gesunder 30jähriger I. para aus I. VHL. Im Verlauf der Schwangerschaft 2mal leichte Blutungen. — Geburtsgewicht 2100 g. Länge 41 cm. Cyanose der Hände und Füße, reichliche Lanugobehaarung, normaler Hautturgor, schlaffer Muskeltonus, oberflächliche abdominale Atmung. Im Bereich der unteren Brustwirbelsäule eine Spaltung derselben. Offenbleiben der Haut und Heraustreten einer blaurötlichen Geschwulst. Die Untersuchung von Herz, Lunge und Abdomen ergibt nichts Besonderes. Liegt bewegungslos da. Sensorium frei. Zuckt bei Berührung und leichter Erschütterung des Lagers mit allen Extremitäten kurz einmal auf. — Pupillenreaktion träge, Sehnenreflexe nicht auslösbar. Extremitäten wohlgebildet, neben dem Anus ein länglicher dattelkern-großer, bläulicher Knoten. Kopf sehr groß, steilgewölbt, weich. Fontanellen vergrößert.

Klinische Diagnose: Frühgeburt mit den Zeichen der Unreife. Spina bifida mit Myelomeningocele. Hydrocephalus mäßigen Grades. Analpolyp.

Das Kind wurde der chirurgischen Abteilung des Universitäts-Kinderkrankenhauses (Direktor Prof. Dr. Sievers) überwiesen. Die dortige Untersuchung ergibt in Ergänzung des vorherigen Befundes: Am Rücken etwas oberhalb der Mitte zwischen Hals und Gesäßfalte, 4 cm unter der Halsfurche beginnend ein 4 cm langer und 2,5 cm breiter Bezirk von blauroter Farbe, der zwischen den anscheinend gespaltenen und nach rechts und links auseinandergerückten Wirbeldornen gelegen ist. In seinem Zentrum liegt ein etwa bohnen großer dunkelroter, samtartiger, glattwandiger Knoten, der sich nach vorn zu einem in einen kleinen schmierig belegten Krater eindringenden Stiel verjüngt und an seinem unteren Pol eine gelegentlich etwas gelblich klare Flüssigkeit absondernde Pore besitzt. Um die Geschwulst erkennt man blaßblaue Überreste einer anscheinend geplatzten Blase.

Am 7. Lebenstag wird der Knoten am Rücken in Lokalanästhesie operativ in den Wirbelkanal versenkt. Die Öffnung in der derben duraähnlichen Bindegewebsplatte wird vernäht, mit Rückenmuskulatur gedeckt und die Haut darüber mit Knopfnähten verschlossen. Nach 24 Stunden Tod an Pneumonie und Kreislaufschwäche.

Anatomischer Befund (Sekt.-Nr. 798/36): 41 cm lange und 2100 g schwere weibliche Kindesleiche mit den Zeichen der Unreife. Haut cyanotisch. Am Rücken findet sich eine 9 cm lange frisch vernähte Operationswunde. Extremitäten wohlgebildet. Der Anus liegt an normaler Stelle und ist durchgängig. Neben ihm findet sich ein kirsch kerngroßer blauroter weicher Knoten, der histologisch aus einem Knäuel erweiterter Capillaren besteht.

Kopfhöhle: Kopf steil gewölbt, größter Umfang 41 cm. Schädelbasis o. B. Sella von normaler Größe und Gestalt. Harte Hirnhaut o. B. An der Hirnbasis findet sich zwischen Chiasma und Brücke braune Pigmentierung der weichen Häute, die zart und durchsichtig sind. Gehirn vergrößert. Hemisphären symmetrisch, prall elastisch. Windungen abgeflacht, Furchen verstrichen. Ein Horizontalschnitt durch das Gehirn zeigt, daß die Ventrikel stark erweitert sind und große Liquormengen enthalten. Die Großhirnsubstanz ist bis auf 5 mm verschmälert. Um die Ventrikel sind ausgedehnte punktförmige Blutungen, besonders im Bereich der Hemisphären und des medialen Teiles beider Nucl. caudat. vorhanden. Das Gehirn besteht aus einer gemeinsamen Großhirnblase. Die Fiss. longitud. ist nur angedeutet. Die stark erweiterten Seitenventrikel kommunizieren breit über einem balkenähnlichen Gebilde. Beide Fornices sind normal ausgebildet. Zwischen den Sehhügeln besteht eine breite Verbindung (Massa intermedia) unter dem balkenähnlichen Hirnteil hinter dem Foramen Monroi. Unter den nur schwach entwickelten Vierhügeln zieht der Aquaeductus Sylvii als normale Verbindung zwischen 3. und 4. Ventrikel. Kleinhirn, Medulla und Rautengrube normal ausgebildet. Das untere Ende der letzteren (Calamus scriptorius) reicht an der Medulla etwa 1,5 cm tiefer als normal. Der Abgang des Zentralkanals zeigt gehörige Weite.

Hals- und Brustorgane: Mund und Rachenorgane o. B. Tonsillen klein. Schilddrüse normal groß. Thymus entsprechend groß. Oesophagus und Trachea von normaler Verlaufsrichtung, mit gleichmäßig ausgebildeter Schleimhaut. Keine Divertikel. Beide Lungen sind gehörig gelappt und in allen Lappen von zahlreichen blauroten, an der Oberfläche gering eingefallenen, teilweise konfluierenden, luftleeren Herden erfüllt. Das übrige Lungengewebe ist stark gebläht. Das Herz ist von normaler Größe und Form ohne Mißbildungen. Das Foramen ovale ist weit offen, der Ductus Botalli für feine Sonde nicht durchgängig. Die Aorta zeigt im absteigenden Teil geraden und normalen Verlauf. Nabel und Nabelgefäße o. B. Zwerchfellkuppeln beiderseits normal ausgebildet, ohne Defekte und Mißbildungen.

Bauchhöhle: Leber und Milz normal gestaltet und gelagert. Gallenwege durchgängig. Der Pankreas Kopf liegt dem Duodenum an, sein Körper verläuft gerade

bis zum Milzhilus. Der Magen zeigt normale Größe und Gestalt, mit gleichmäßig ausgebildeter Schleimhaut und Muskulatur. Der Oesophagus mündet an normaler Stelle in die Kardie, wo das Plattenepithel scharf gegen die Magenschleimhaut abgesetzt ist. Muskulatur und Schleimhaut des übrigen Darmes zeigen keine Besonderheiten. Dünn- und Dickdarm sind frei beweglich an einem gemeinsamen Gekröse befestigt. Die Appendix hängt an einem Mesenteriolum frei beweglich in das kleine Becken hinunter. Dicht vor der Einmündung in das Coecum zweigt vom Ileum ein weiteres Darmstück ab. Dieses zieht sich hinter dem Colon ascendens, fest mit dem Mesenterium ileocolicum commune verwachsen, nach medial oben, endet nach 3,5 cm blind in der Gegend des Pylorus und setzt sich 2 mm unterhalb des unteren Pankreasrandes anscheinend strangförmig nach hinten weiter fort, um sich dann unter der Mesenterialwurzel zu verlieren. Die histologische Untersuchung ergibt ein wegen Fäulnis nur stellenweise erhaltenes, zu einfachen Drüsenschläuchen angeordnetes Drüsenepithel. Ein Vergleich mit der Schleimhaut des unteren Ileum ergibt, daß die Submucosa zell- und gefäßreicher ist und daß in der Schleimhaut die im Ileum reichlich vorhandenen Becherzellen fehlen. Die Längs- und Ringmuskulatur ist im Ileum etwa gleich dick, während die divertikelartige Abzweigung eine dünne Längsmuskelschicht und eine verhältnismäßig dicke Ringmuskulatur aufweist. An der Vorderseite des Darmstückes zeigt die Muscularis eine spaltförmige längsverlaufende Lücke, an der beide Muskelschichten nach außen umbiegen. Im Bereich dieser Muskelspaltung ist die Submucosa besonders breit.

Um ein Pankreasdivertikel ausschließen zu können, wurde das Gebiet vom unteren Pankreasrande bis zum blinden

Ende der Ileumausstülpung einer genauen mikroskopischen Untersuchung unterzogen. In den Serienschnitten findet sich auf der einen Seite das immer enger werdende Darmlumen, auf der anderen Seite der Schnitte das normale Pankreas. Dazwischen liegen reichlich Nervenstämmen und Gefäße sowie kleinere und größere Lymphdrüsen. Das Zwischengewebe ist ein lockeres zellarmes Bindegewebe ohne besondere Gliederung oder Verlaufsrichtung. Das Pankreas ist davon durch deutlich zirkulär um dasselbe verlaufende Bindegewebszüge abgeschlossen. Das Darmstück endet blind bis auf Ausläufer der Muskulatur ins Bindegewebe und einzelne im Gewebe liegende kleine Darmdrüsen. Eine eindeutige Verbindung zwischen Pankreas und Darmdivertikel besteht somit nicht.

Nebennieren embryonal geformt, liegen kappenartig auf dem oberen Nierenpol. Die Nieren zeigen starke Renculifurchung, sind normal gelagert. Die beiderseits einfach angelegten Ureteren ziehen gerade zur Blase. Ovarien, Uterus, Vagina o. B.

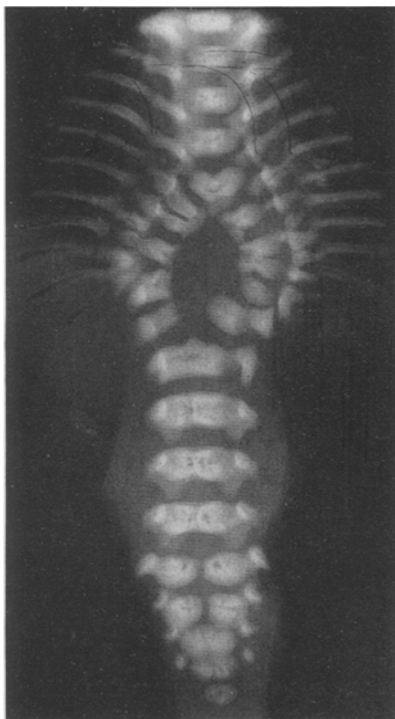


Abb. 2. Dorsoventrale Röntgenaufnahme der Wirbelsäule (1. Brust- bis 5. Kreuzbeinwirbel).

Wirbelsäule: Ist von vorn gesehen gerade und zeigt in der Seitenansicht die normale S-Krümmung. Sie gabelt sich in Höhe des 4. Brustwirbeldorns, um sich

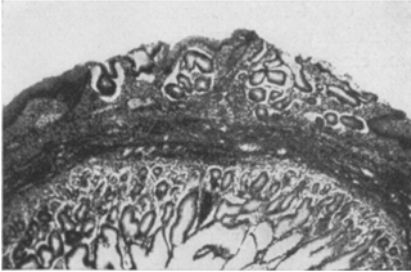


Abb. 3. Plattenepithelbekleidete Darmschlinge im Wirbelspalt mit Lymphknötchen, van Gieson. Vergr. 35fach.

am 2. Lendenwirbel wieder zu vereinigen. Im Gebiet dieses spindelförmigen Spaltraums sieht man die frische mit Knopfnähten verschlossene Operationswunde. Die Einzelheiten im Bau der Wirbelsäule sind im Röntgenbild deutlich erkennbar (Abb. 2). Bei einer sagittalen Aufnahme von hinten sind Halswirbelsäule (nicht abgebildet) und die 4 ersten BW. normalgebildet. Der Knochenkern des 5. BW.-Körpers ist an seinem oberen Rand median eingekerbt. Die Körper des 6. bis 12. BW. und des 1. L.W. weichen spindelförmig auseinander. Ihre Knochenkerne stehen senkrecht auf der Peripherie dieser

Spindel. Die Wirbelkörperhälften sind folgendermaßen angeordnet: *Links* sind die Kerne des 6. und 7. Wirbelkörpers medial, die des 8. und 9. bis auf einen

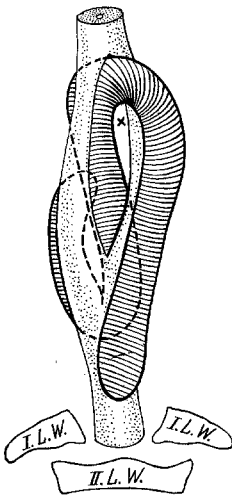


Abb. 4. Lage der Darmschlinge in der Rückenmarksspalte (Schema) von hinten gesehen. Der hintere Darmteil ist nach rechts gezogen. x Höhe des 5. Brustwirbelkörpers.

schmalen medialen Spalt und die des 10., 11. und 12. vollständig miteinander verschmolzen. *Rechts* sind die Kerne des 6. und 7., des 8. und 9. und des 10. und 11. BW.-Körpers vollständig miteinander verschmolzen. Außerdem sind die Kerne des 8.—11. BW. medial sämtlich miteinander verbunden. — Beiderseits sind 12 getrennte Rippen vorhanden, von denen die 4. und 5. links einen gemeinsamen knorpligen Ansatz am Sternum haben. Ihnen entsprechen beiderseits 12 Kerne für Wirbelbögen und Querfortsätze, von denen die des linken 10., 11. und 12. BW. medial miteinander verschmolzen, nach außen hin getrennt erhalten sind, während die der rechten Seite zwar äußerst dicht gedrängt, aber deutlich abgrenzbar sind. So stehen die Kerne für die BW.-Bögen im ganzen rechts tiefer als links. Die Symmetrie im Stande der Rippen wird nun wieder dadurch gewonnen, daß die Rippen links mit ihrem medialen Ende direkt an den ihnen zustehenden Knochenkernen, rechts aber von der 6. Rippe ab stets zwischen diesem und dem nächst höheren stehen. — Der 2.—5. LW. sind normal. Die Kreuzbeinwirbel 1 und 2 zeigen einen schmalen Spalt, 3—5 sind wieder vereinigt.

Nach Zurückklappen der vernähten Rückenmuskulatur und einer ebenfalls vernähten derben Bindegewebsplatte erkennt man an deren Innenseite deutlich eine weißliche Haut, die Haare trägt. Im freigelegten Spalt-raum liegt ein walzenförmiges, bleistiftdickes, längliches Gebilde, das sich oben am unteren Rand des 4. BW.

bogenförmig nach vorn umschlägt und dort zunächst nicht weiter sichtbar ist. Sein unterer Teil ist frei beweglich und entspricht dem operativ versenkten Knoten.

Die Bindegewebsplatte ist beiderseits an den Wirbelsäulenhälften angeheftet. Sie besteht mikroskopisch aus hyalinem Bindegewebe und reichlich Gefäßen. Die Innenfläche ist von verhorntem Plattenepithel bedeckt, unter dem reichlich Haar-bälge, rudimentär ausgebildete Talgdrüsen, Inseln von Fettzellen und einzelne

Nerven liegen. Ein Papillarkörper ist nicht vorhanden. Besonders an der Operationsstelle ist eine erhebliche entzündliche Infiltration und Fibrinausschwitzung vorhanden.

Der walzenförmige Körper enthält ein Lumen, das mit einer dicken Schleimhaut ausgekleidet ist, die aus dicht stehenden wenig verästelten Drüsen mit hochzylindrischem, schleimbildendem Epithel besteht. Die Muscularis mucosae ist in wechselnder Stärke, und zwar meist gut ausgebildet. In der breiten Submucosa liegen reichlich Gefäße und einzelne Lymphknötchen, die ganz vereinzelt auch in der

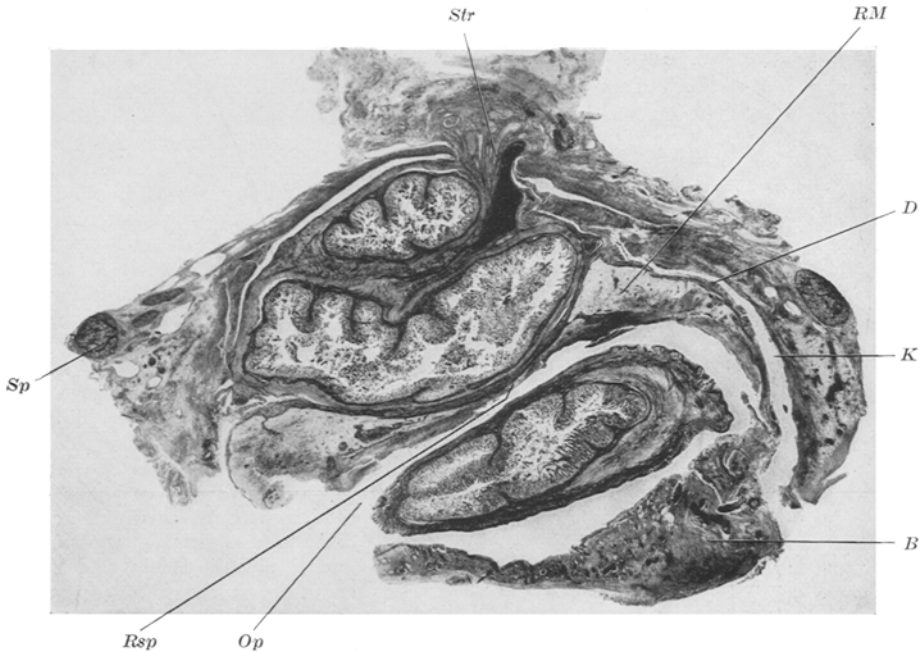


Abb. 5. Horizontalschnitt durch die Weichteile der Wirbelspalte im unteren Teil der Rückenmarksspalte. *B* Bindegewebsplatte mit Plattenepithel; *D* Dura; *K* künstlicher Gewebsspalt; *Op* Gewebdefekt durch Operation und Präparation; *RM* Rückenmark; *Rsp* Rückenmarksspalte; *Sp* Spinalganglion; *Str* mesenteriumähnlicher Strang. *van Gieson*-Färbung. Vergr. 6fach.

Schleimhaut vorkommen (Abb. 3). Nach dem Lumen zu hat die Submucosa schmale im Schnitt fingerartige Fortsätze, die die Schleimhaut nach Art der *Kerk-ringschen* Falten vor sich herstülpen. Am meisten ähnelt diese daher in ihrem Bau der Schleimhaut des oberen Ileum. Die Muscularis ist sehr dünn und läßt nur an einzelnen dickeren Stellen eine innere Ring- und äußere Längsmuskelschicht erkennen. Außen ist die Darmschlinge mit einem breiten Plattenepithelmantel umgeben, unter dem reichlich Gefäße liegen und in den fingerförmig Drüsen vom Bau der beschriebenen Schleimhautdrüsen eingelagert sind (Abb. 3).

Der weitere Inhalt der Wirbelspalte wird durch mehrere horizontale Einschnitte sichtbar gemacht. Auf ihnen erkennt man vorne ebenfalls darmähnliche Gebilde, die durch eine makroskopisch nicht zu differenzierende Gewebsplatte gegen das im hinteren Teil der Spalte liegende und beschriebene Darmstück abgegrenzt sind. Das Rückenmark liegt ober- und unterhalb der Spalte in typischer

Weise im Wirbelkanal, während es im Bereich der Spalte makroskopisch nicht auffindbar ist.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurde je ein Block von 4—5 mm Dicke aus der Spaltmitte und dicht oberhalb der Spalte vom Knochen abpräpariert, in Celloidin eingebettet und in Serie geschnitten.

Durch Untersuchung dieser Serien und weitere makroskopische Präparation wurden folgende topographischen Verhältnisse rekonstruiert (Abb. 4): Das Rückenmark teilt sich in Höhe des 4. BW.-Körpers in zwei Hälften, die sich ungefähr in der Mitte der knöchernen Spalte wiedervereinigen. Die Querachse des Rückenmarks ist um etwa 30° gedreht, so daß es den Spaltraum in einen linken vorderen

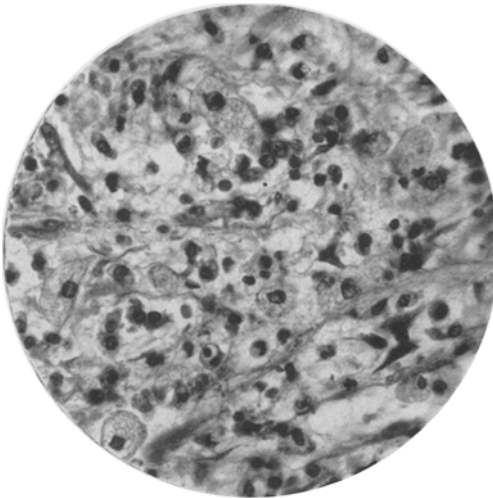


Abb. 6. Mesenchymknoten vor der Wirbelspalte.
Hämatox.-Eosin. Vergr. 375fach.

und einen rechten hinteren Abschnitt teilt (Abb. 5). Die hinten verlaufende oben beschriebene Darmschlinge biegt am oberen Ende der Rückenmarksspalte nach vorne um, tritt durch den Spalt hindurch und verläuft im vorderen Abschnitt der Wirbelspalte nach unten bis zum oberen Rande des 1. LW.-Körpers, um dort umzubiegen und im vordersten Teil zurückzulaufen. Die Darmschlinge hat somit einen S-förmigen Verlauf und endet sowohl vorne als hinten blind (Abb. 4). Ihr Lumen enthält klaren Schleim.

Die Spaltung des Rückenmarks kommt dadurch zustande, daß sich der Zentralkanal und die Rückenmarkshäute nach hinten in den von Plattenepithel ausgekleideten

oben beschriebenen Raum öffnen, und daß die nach Teilung des Kanals zunächst noch vorhandene Gefäßbrücke zwischen beiden Markhälften verschwindet. Die mittlere Darmschlinge verschließt mit ihrer Hinterfläche den Rückenmarksspalt und ist in seinem Bereich von Plattenepithel überzogen. Die Rückenmarkshälften sind flügelartig nach seitlich hinten ausgezogen und reichen bis an die beschriebene hautähnliche Bindegewebsplatte, in die die Rückenmarkshäute ohne deutliche Abgrenzung übergehen. Reichlich fibrinöse Beläge mit eitriger Entzündung an der Hinterfläche der Rückenmarkshälften sowie an der hautähnlichen Platte, sind ebenso wie entzündliche Infiltrate und reichliche Blutungen im ganzen Verlauf der Rückenmarkssubstanz wohl mit Sicherheit als direkte Operationsfolge anzusprechen. Die Auskleidung des Zentralkanals besteht aus normal gebildeten Ependymzellen. Die Rückenmarkssubstanz zeigt bei H.-E.- und v. Gieson-Färbung keine weiteren Besonderheiten.

Nach vorne ist die Wirbelspalte durch eine feste Bindegewebsplatte abgeschlossen. In dieser befindet sich in der Mitte der Spalte eine 1,5 mm große Öffnung, durch die ein stielartiger Strang hineinzieht (Abb. 5). Dieser Stiel besteht aus Bindegewebe mit reichlich Nerven, Gefäßen und Lymphknoten, zeigt also die gleichen Bestandteile wie das Mesenterium. Nach hinten spaltet sich das Gewebe auf, umschließt die mittlere Darmschlinge und bildet deren Tunica adventitia. Ein kleiner Teil der Fasern umgreift rückläufig die vordere Darmschlinge und heftet

diese dadurch in ihrem ganzen Verlauf an die mittlere Schlinge an. Eine Anzahl von Nerven und Bindegewebsbündeln ziehen beiderseits zu den beschriebenen seitlichen Bindegewebsmassen und Spinalganglien. Dadurch ist das vordere Darmkonvolut beiderseits indirekt an der Wirbelsäule befestigt. Der mikroskopische Bau der mittleren und vorderen Darmschlinge unterscheidet sich von dem der beschriebenen hinteren Schlinge durch das Fehlen der Plattenepithelüberkleidung, ferner dadurch, daß eine Muscularis mucosae nur stellenweise und sehr schwach entwickelt ist und daß die Muscularis vorwiegend aus einer kräftigen Ringmuskelschicht besteht, während die längsverlaufenden Muskelbündel ganz ungleichmäßig entwickelt sind. Außerdem sind keine Lymphknötchen vorhanden.

Der mesenteriumähnliche Stiel teilt sich zwischen Wirbelsäule und Aorta auf und umschließt dort einen $29 \times 17 \times 15$ mm großen Hohlmuskel, welcher rechts hinter der Aorta liegt. Die Hauptmenge der Gefäße, Nerven und Lymphknoten verläuft über dem Knoten und verliert sich nach vorn im Gewebe. In diesem sind ähnlich wie im seitlichen Teil der Wirbelspalte jugendliche Bindegewebszellen und Inseln von Lipoblasten vorhanden. Hinter und auf dem Hohlmuskel liegt haubenförmig und etwas nach rechts verschoben ein etwa linsengroßer gallertiger Knoten. Dieser besteht mikroskopisch aus jugendlichen mesenchymalen Zellen mit gallertiger Grundsubstanz und einzelnen Gefäßen, in deren Umgebung Blutbildungsherde vorhanden sind. Neben diesen stern- und spindelförmigen Zellen finden sich überall weiße Blutzellen in verschiedenen Entwicklungsstufen sowie reichlich Zellen mit einem kleinen runden Kern und sehr breitem vakuoligem Protoplasmasaum. Diese Zellen müssen wegen ihres Fettgehaltes als Lipoblasten gedeutet werden (Abb. 6).

Die Wand des Hohl Muskels besteht aus drei aufeinander senkrecht stehenden Schichten glatter Muskulatur, die an vielen Stellen ineinander übergehen und sich verflechten. Die Innenfläche ist mit einer Schleimhaut ausgekleidet, und das Lumen enthält glasigen Schleim. Die Schleimhaut enthält vorn und unten dicht stehende tubuläre Drüsen mit hochzylindrischem Epithel, basalständigem Kern und hellem Protoplasmasaum (Abb. 7). Die Drüsen sind zum Teil fächerförmig verzweigt, zum Teil zeigen sie kurze, mehr quer verlaufende Seitenäste. Nach hinten und oben verschmälert sich die Schleimhaut immer mehr, so daß sie schließlich nur noch aus einem Zylinderepithelsaum und einer schmalen Tunica propria besteht. Die Muscularis mucosae ist ebenso wie die Submucosa sehr ungleichmäßig entwickelt und geht an mehreren Stellen in die innerste Muskelschicht über. Bis auf die atypischen Verzweigungen ähneln die Schleimhautdrüsen in ihrem Bau am meisten den Pylorusdrüsen. Auch die Verflechtung der Muskelschichten entspricht mehr den Verhältnissen am Magen. Da außerdem alle für den Magenfundus und den Darm charakteristischen Einzelheiten fehlen, kann man den



Abb. 7. Schleimhaut des Hohl Muskels vor der Wirbelspalte. Hämatox.-Kongorot. Vergr. 100fach.

beschriebenen Hohlmuskel trotz der vorhandenen Abweichungen am ehesten mit dem Pylorusmagen verglichen.

Anatomische Diagnose.

Herdpneumonie in allen Lungenlappen mit Blähung des übrigen Lungengewebes. Rhachischisis anterior (5. BW. — 1. LW.) et posterior (4. BWD. — 1. LWD.) mit Verschmelzung von Wirbelkörpern bei 12 Rippenpaaren. Gemeinsamer Rippenknorpel der linken 4. und 5. Rippe. Verschmelzung des medialen Teiles der Knochenkerne der linksseitigen 10.—12. Wirbelbögen und Querfortsätze. Einkerbung der Knochenkerne des 2. Lenden- bis 4. Sacralwirbelkörpers mit vollständiger Spaltung der Kerne im 1. und 2. Sacralwirbel. — Myeloschisis des unteren Brustmarks mit Auseinanderweichen beider Rückenmarkshälften. Hochgradiger Hydrocephalus internus. Kommunikation beider Seitenventrikel bei Verschmelzung der Hemisphären. Breite Verbindung der Sehhügel.

Divertikel der untersten Ileumschlinge bei Mesenterium ileocolicum commune mit Verlauf auf dessen Rückseite und blinder Endigung in der Pylorusgegend. Pylorusmagenähnlicher Hohlmuskel zwischen Aorta und Wirbelkörperspalte mit Mesenchymknoten am oberen hinteren Pol desselben. Blind endigende, ileum-ähnliche Darmschlinge im Wirbelspaltraum mit S-förmiger Krümmung derselben und Durchtritt durch den Rückenmarksspalt nach hinten. Strangförmige Verbindung zwischen Mesenchymknoten und Darmschlinge. Polypöses Hämangiom am Anus.

Zustand nach operativer Versenkung des unteren, hinteren Endes der Darmschlinge und Deckung des Wirbelbogenspaltes mit Muskulatur und Haut. Ältere Blutungen in den weichen Häuten der Hirnbasis und frische im Rückenmark und im Ependym der Ventrikel. Frische Entzündung im Operationsgebiet.

Deutung des anatomischen Befundes.

An den abnorm ausdifferenzierten Geweben sind alle drei Keimblätter beteiligt. Der ektodermale Anteil besteht aus der hautähnlichen Auskleidung des hinter dem Rückenmark gelegenen Hohlraums. Dieser Raum muß dadurch zustande gekommen sein, daß die ursprünglich muldenförmig offene Myeloschisis von den Wirbelbögen und Rückenweichteilen wulstförmig überwachsen wurde. Das seitlich vom Rückenmark und in der Rückenmarksspalte gelegene ektodermale Gewebe kleidet, zu Plattenepithel ausdifferenziert, den Hohlraum aus. Die Ausdifferenzierung des entodermalen Keimgewebes im Bereich der Spalte führte zur Bildung einer Darmschlinge, die durch das Wachstum im engen Raum S-förmig gekrümmt wurde. Beim Weiterwachsen nach hinten schob die Schlinge das ektodermale Gewebe im Rückenmarksspalt vor sich her. Dadurch wird die Plattenepithelüberkleidung dieses Darmstücks verständlich. Die Einlagerung der Darmdrüsen in das Plattenepithel ist entwicklungsgeschichtlich schwer zu erklären. Am ehesten wäre an einen nur rudimentär ausdifferenzierten entodermalen Keim hinter dem Rückenmark zu denken, der zur Auskleidung des Hohlraums mit herangezogen wurde. Ein weiteres vom Entoderm abzuleitendes, voll ausdifferenziertes Gebilde liegt vor der Wirbelspalte. Zwischen diesen Gebilden stellt der mesodermale Anteil in Gestalt des mesenterium-

ähnlichen Stranges und des nicht ausdifferenzierten Mesenchymknotens eine Verbindung her. Infolgedessen kann man sämtliche beschriebenen dystopischen Gebilde im Bereich der Wirbel- und Rückenmarksspalte als ein von vorn nach hinten durchgehendes geschlossenes System auffassen, das auf einen alle drei Keimblätter enthaltenden und in der Spalte gelegenen Zellkomplex zurückgeführt werden muß.

Zur Erklärung der formalen Genese der Wirbelkörperspalte wurde von *Hertwig* und im Anschluß an ihn von vielen anderen Forschern die Concreescenztheorie herangezogen. Danach soll diese Fehlbildung auf einer unvollständigen Verwachsung der seitlichen Urmundränder beruhen, wodurch die Verbindung der Darmhöhle mit der offenen Medullarrinne erhalten bleibt. Die Fälle von Myeloschisis totalis und Rhachischisis mit dorsaler Ausmündung des Darmes (Gruppe I und II von *Feller* und *Sternberg*) kann man, wie *Grosser* betont, als Beweis für die Verwachsungstheorie betrachten. Doch kann diese Ansicht kaum eine Erklärung für die Entstehung dieser menschlichen Fehlbildungen geben, da bei Amnioten auf keiner Entwicklungsstufe ein offener Urmund vorhanden ist, und auch im Bereich des Primitivstreifens keine Verwachsungsvorgänge, sondern Massenverschiebungen stattfinden (*Gräper*, *Kopsch*, *Wetzel*).

Budde hat die Entstehung der Wirbelkörperspalte aus einem ungewöhnlich langen Bestehenbleiben des Primitivstreifens erklärt, der eine Verbindung zwischen dem Ektoderm und dem Entoderm darstellen soll. Die dorsale Öffnung des Verdauungsschlauches soll dabei erst später durch sekundären Durchbruch im Bereich dieser Verbindung zustande kommen. *Feller* und *Sternberg* weisen darauf hin, daß im Bereich des Primitivstreifens nur ein Zusammenhang zwischen dem Ektoderm und dem Mesoderm besteht, während eine Verbindung zwischen allen drei Keimblättern nur an der Stelle des Primitivknotens vorhanden ist. Daraus entwickeln sie folgende Vorstellung über die formale Entstehung von neurenterischen Kommunikationen in Wirbelkörperspalten:

Der Primitivknoten wandert im Verlauf der Entwicklung durch Verschiebung seiner Zellmasse (*Kopsch*, *Wetzel*) caudalwärts. Aus den Zellen des Primitivknotens entstehen dabei Chorda und Teile der Medullarplatte. Gleichzeitig wird durch die Verschiebung das Zellmaterial in zwei symmetrische Hälften geschieden. Wenn diese Entwicklungsvorgänge aus irgendwelchen Gründen nicht in normaler Weise ablaufen, dann bleibt ein Teil der undifferenzierten Zellmasse des Primitivknotens in der Mittellinie erhalten und bildet hier die schon von *Budde* angenommene primäre Verbindung zwischen den drei Keimblättern. Zu beiden Seiten dieser Zellmasse bildet sich die gespaltene Chorda aus, neben der die Wirbelkörper in zwei getrennten Hälften angelegt werden. Entsteht in der erhalten gebliebenen Zellmasse des Primitivknotens eine Lücke, so öffnet sich das Entodermrohr rückenwärts. Dadurch

kommt es in der späteren Entwicklung zu einer Ausmündung des Darmkanals im Bereich der Spalte nach hinten, wie die Fälle von *Rembe*, *Schlippe*, *Stoltzenberg*, *Gruber* (II, 1923), *Lehmann-Facius* und *Lucksch* (I, 1903 und III, 1926) zeigen (Gruppe I und II von *Feller* und *Sternberg*, vgl. Abb. 1)¹.

Unterbleibt die Ausbildung einer Öffnung in der erhalten gebliebenen Zellmasse des Primitivknotens, so entstehen die häufigsten Fälle, in denen die Wirbelkörper und das Rückenmark oder nur die Wirbelkörper gespalten sind. Der Primitivknotenrest hat sich in diesen Fällen im Laufe der späteren Entwicklung gänzlich zurückgebildet, so daß eine Verbindung zwischen dem ausdifferenzierten Darm- und Neuralrohr nicht vorhanden ist. In manchen Fällen ist der darmnahe Anteil erhalten geblieben und hat sich zu einem Divertikel ausdifferenziert, das zu der Wirbelspalte hinführt. Einen solchen Befund beschreiben *Risel* (I und II, 1912), *Budde*, *Gruber* (I, 1923) und vielleicht, soweit das aus den Veröffentlichungen zu entnehmen ist, *Muscatello*, *Veraguth* (I, 1901) und *Küttner*. An das Divertikel schließt sich in einigen dieser Fälle dorsal ein Strang an, der aus ektodermalen und mesodermalen Anteilen besteht. In den von *Risel* (III, 1912) und *Feller* und *Sternberg* (II, 1926) beschriebenen Fällen ist nur ein solcher ohne Divertikel vorhanden (Gruppe III und IV von *Feller* und *Sternberg*).

Der entodermale Anteil des Primitivknotenrestes hat sich in allen diesen Fällen nur in direktem Zusammenhang mit dem Darmlumen voll ausdifferenziert, während in den strangartigen Resten stets nur ektodermale und mesodermale Anteile ausgebildet nachgewiesen wurden. Eine Ausnahme hiervon macht der Fall von *Budde*, welcher im ventralen Teil des Stranges, im Anschluß an ein Magendivertikel, einen mit Magenfundusschleimhaut ausgekleideten und von glatter Muskulatur umgebenen Hohlraum beschrieb. Wahrscheinlich handelt es sich hier um das äußerste abgeschnürte Ende des Divertikels. Auch in den Fällen von *Rembe* und *Lucksch* (I, 1903) fanden sich neben einer Ausmündung und Endigung des Dünndarms auf der Area medullovasculosa weitere Mündungen von kleineren blind endigenden Darmstücken bei fehlendem After, im Fall von *Lucksch* (I) außerdem im Bauchraum zwei blindverschlossene isolierte Darmschlingen. Diese Gebilde dürften Teile des hochgradig fehlgebildeten Magen-Darmkanals sein.

Der in der vorliegenden Arbeit beschriebene Befund stellt den einzigen bisher bekannten Fall dar, in dem sich der entodermale Anteil des Primitivknotenrestes nicht nur im Anschluß an das Darmlumen oder im Gebiet des mißbildeten Darmkanals entwickelt hat. Hier haben sich im Bereich der Wirbelspalte zwei nur durch einen mesodermalen Strang verbundene Gebilde ausdifferenziert, die dem oberen Ileum und dem Pylorusmagen

¹ Anmerkung bei der Korrektur: In diese Gruppe gehören auch die beiden von *Gruber* in Verh. path. Ges. 29, 339 (1936) mitgeteilten Beobachtungen.

entsprechen. Außerdem ist an der Valvula Bauhini ein Divertikel des Ileum vorhanden, welches in Richtung auf die Wirbelspalte zieht und in der Fortsetzung des blinden Endes im Bindegewebe einzelne Darmdrüsen zeigt, während eine strangförmige Verbindung zu den Gebilden der Wirbelspalte fehlt. Auch der ektodermale Anteil ist ungewöhnlich ausdifferenziert, indem sich ein Teil zu Haare führendem Plattenepithel entwickelt hat. In den vorher erwähnten Strängen stammte vom Ektoderm stets nur nervöses Gewebe ab. Es finden sich demnach in dem Strangkomplex so verschiedenartige Gewebsanteile, daß deren formale Entstehung als Restbildung einer ehemals physiologischen neurenterischen Verbindung nicht erklärt werden kann.

Der beschriebene Fall bildet infolgedessen in Ergänzung der übrigen einen weiteren Beweis für die von *Feller* und *Sternberg* entwickelte Deutung der formalen Genese dieser Mißbildungen. Denn nur aus der Differenzierung eines Zellkomplexes, der alle drei Keimblätter enthält und gleichzeitig das Neuralrohr mit dem Darmrohr verbindet, läßt sich ein solcher Befund erklären, während für die bisher bekannten Fälle die verschiedenen Stufen der Rückbildung einer neurenterischen Verbindung zur Erklärung ausreichen und deshalb die Anwendung der Concrecenztheorie nahelegten.

Bei Einordnung des beschriebenen Falles in das Schema von *Feller* und *Sternberg* ergibt sich, daß er in den Rahmen der Gruppe III gehört und gleichzeitig ein Zwischenglied in der Entwicklung der Gruppen I und III darstellt (Abb. 1). Ein weiterer wesentlicher Unterschied zu den bisher bekannten Fällen besteht in der Ausbildung eines normalen Magen-Darmkanals, welcher bei den anderen meist hochgradig mißgebildet ist. Durch den normalen Situs ist ein weiter Abstand zwischen Darm- und Neuralrohr vorhanden, der den Verbindungsstrang deutlicher hervortreten läßt. Abgesehen von der Hirnmißbildung sind auch die anderen inneren Organe normal entwickelt und gelagert.

Budde hat darauf hingewiesen, daß gewissen segmentär bestimmbarcn Wirbelkörperspalten neuroenterale Verbindungen ganz bestimmter Darmabschnitte entsprechen. Nach ihm sind vom 4. Cervical- bis zum 12. Dorsalsegment Magen- oder Dünndarmteile zu erwarten, was auch die vorliegende Beobachtung bestätigt. Für den Magen allein hat *Budde* als untere Grenze das 3. Dorsalsegment angenommen. Doch scheint diese Abgrenzung nicht regelmäßig zuzutreffen, da *Gruber* (I, 1923) eine Verbindung mit dem Duodenum über dem 4. Cervicalsegment und wir ein dem Pylorusmagen entsprechendes Gebilde unterhalb des 3. Dorsalsegments fanden.

Zusammenfassung.

Es wird der anatomische Befund einer Wirbel- und Rückenmarkspalte der unteren Brustwirbelsäule beschrieben, in der von allen drei Keimblättern abstammende Gewebe ausdifferenziert sind. Diese Gebilde

werden gemeinsam mit einem Divertikel des untersten Ileum als ein einheitliches Strangsystem aufgefaßt, das eine unvollständige neurenterische Verbindung darstellt. Diese wird in ihrer formalen Genese als ausdifferenzierter Rest des Primitivknotens gedeutet.

Schrifttum.

Anders, H. E.: Die Mißbildungen des Darmkanals, in *Schwalbe*, Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. III, 3, S. 374. Jena: Gustav Fischer 1927. — *Budde, M.*: Beitr. path. Anat. **52**, 91 (1912). — Dtsch. Z. Chir. **198**, 190 (1926). — *Feller u. Sternberg*: Virchows Arch. **272**, 613 (1928). — *Gräper, L.*: Arch. Entw.mechan. **116**, 382 (1929). — *Grosser, O.*: Med. Klin. **1925 II**, 1185. — *Gruber, G. B.*: Virchows Arch. **247**, 401 (1923). — Z. Anat. **80**, 433 (1926). — *Hertwig, O.*: Arch. mikrosk. Anat. **39**, 353 (1892). — *Keibel-Mall*: Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen, S. 283 f. Leipzig: S. Hirzel 1911. — *Kermauner*: Mißbildungen des Rumpfes, in *Schwalbe*, Morphologie der Mißbildungen, Bd. III, 1, S. 86. Jena: Gustav Fischer 1909. — *Kopsch, F.*: Z. mikrosk.-anat. Forsch. **8**, 512 (1927). — *Küttner*: Zbl. Chir. **58**, 1603 (1931). — *Lehmann-Facius*: Frankf. Z. Path. **31**, 479 (1925). — *Lucksch*: Z. Heilk. **24**, 143 (1925). — Virchows Arch. **261**, 776 (1926). — *Muscatello*: Arch. klin. Chir. **47**, 162 (1894). — *Rembe*: Inaug.-Diss. Erlangen 1877. — *Risel*: Verh. dtseh. path. Ges., 15. Tagg, **1912**, 379. — *Schlippe*: Inaug.-Diss. Leipzig 1900. — *Schwalbe, E.*: Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. I. Allgemeine Mißbildungslehre. 1906. — *Stoltzenberg*: Inaug.-Diss. Leipzig 1906. — *Veraguth*: Arch. Entw.mechan. **12**, 53 (1901). — *Wetzel, R.*: Arch. Entw.mechan. **119**, 188 (1929).