

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin
[Direktor: Prof. Dr. *Rössle*].)

Angeborene Duodenalstenose bei einem 2jährigen Kind und bei einem 49jährigen Mann.

Von

Dr. Herbert Braun,
Assistent am Institut.

Mit 5 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 17. Juli 1938.)

Angeborene Atresien und Stenosen im Magen-Darmkanal werden bei den Sektionen Neugeborener nicht selten gefunden. Am häufigsten ist, wenn man die verhältnismäßige Länge der einzelnen Darmabschnitte berücksichtigt, das Leiden am Duodenum (*Tandler, Forssner*). Der Tod erfolgt dabei meist schon einige Tage nach der Geburt, oft ohne daß intra vitam die Diagnose möglich ist. Auch bei richtiger Erkennung und operativer Behandlung ist der Ausgang fast immer ungünstig. Sehr selten kommt es vor, daß erst im späteren Kindes- oder Erwachsenenalter der Tod als Folge dieser angeborenen Mißbildung eintritt. *Terry* und *Kilgore* beschreiben einen solchen Fall bei einem Erwachsenen, *Buchanan, Seidlin, Cammon* und *Halpert* solche bei älteren Kindern. Ganz selten wurden auch angeborene Duodenalstenosen bei Obduktionen von Erwachsenen als Nebebefund entdeckt (*Cammon* und *Halpert*). Im folgenden soll auf 2 Fälle angeborener Duodenalstenose, die ein 2jähriges Kind und einen 49jährigen Mann betrafen, näher eingegangen werden, da sie wegen ihrer Seltenheit und ihres anatomischen Befundes bemerkenswert sind.

1. Fall (Auszug aus dem Krankenblatt des Kinderkrankenhauses Berlin-Lichtenrade). 1 Jahr 11 Monate altes Mädchen. Familien- und sonstige Anamnese o. B. Im 1. Lebenshalbjahr Behandlung in der Klinik wegen Erbrechen. Jetzt seit 3–4 Tagen fast nach jeder Mahlzeit Erbrechen. Am Tage vor der Aufnahme 4 Stunden lang krampfartige Zuckungen bei erhaltenem Bewußtsein. Schmerzen werden nicht angegeben. Befund: Stark herabgesetzter Ernährungszustand, Sensorium benommen, starker Acetongeruch aus dem Munde. Herzaktion sehr beschleunigt. Puls nicht fühlbar. Abdomen weich, eingesunken, ohne pathologischen Tastbefund. Kein sonstiger krankhafter Befund. Behandlung mit Kochsalz- und Traubenzucker-Insulin-Infusionen hat keinen Erfolg. Die Diagnose ist unklar, wegen des Acetongeruches denkt man an diabetisches Koma, zumal auch der Blutzucker erhöht ist. Zunehmende Apathie und Verfall, die Bauchpalpation wird nun als schmerzhaft empfunden, der Leib ist jedoch nicht aufgetrieben. Nach etwa 10 Stunden universelle tonisch-klonische Krämpfe und Tod unter zunehmender Atemlähmung.

Sektionsbefund (S.-Nr. 1384/37). In situ erkennt man, daß Magen und besonders Duodenum stark erweitert sind. Der Pylorus stellt sich nur als seichte Einschnürung dar. Das Bild ähnelt einem arteriomesenterialen Darmverschluß. Die topographische Lage der Bauchorgane ist richtig. Von der Flexura duodenojejunalis an hat der Dünndarm normales Kaliber. Im Magen ist reichlich Luft und bräunlicher schleimiger Inhalt. Die Kardia und der untere Teil der Speiseröhre sind sehr weit. Der Pylorus steht weit offen. Die Magenwand ist deutlich hypertrophisch, die Schleimhaut zeigt nichts Besonderes. Das Duodenum ist verhältnismäßig viel mehr erweitert als der Magen. Es ist aufgeschnitten etwa 10 cm breit. 7 cm unterhalb des Pylorus, gemessen an der kleinen Kurvatur, wird das Lumen des Duodenum durch eine quere Membran, die beiderseits von Schleimhaut überzogen ist, verschlossen. Ungefähr im Zentrum derselben findet sich ein fast kreisrundes, glattrandiges Loch von etwa 8 mm Durchmesser, durch das man in den aboralen, richtig weiten Duodenalteil gelangt. Der Ductus choledochus mündet mit einer papillenähnlichen Bildung in den Rand dieser Perforationsöffnung und verläuft also ein Stück weit in der Membran. Der übrige Darm zeigt nichts Pathologisches. Außer Zeichen von Wasserverlust und Erbrechen sowie einem interstitiellen Emphysem ergibt die sonstige Sektion nichts Abnormes.

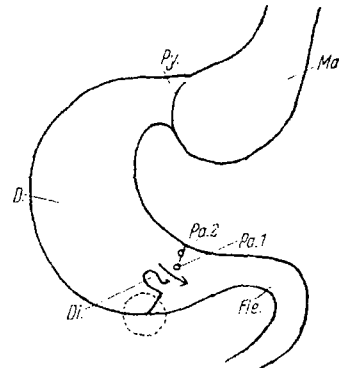


Abb. 1. Schematische Darstellung der Verhältnisse von Magen und Duodenum in Fall 1 und 2 mit Einzeichnung der jeweiligen Lage der Papillen. Die divertikelartige Ausstülpung der Verschlussmembran war nur im Fall 2 vorhanden. Der Kreis deutet den Ausschnitt der Abb. 4 und 5 an. Magen Ma, Pylorus Py, Ektatisches Duodenum D, Flexura duodenojejunalis Fle, Papilla Vateri Pa 1 (Fall 1), Pa 2 (Fall 2); Divertikel der Verschlussmembran in Fall 2 Di.

2. Fall (Auszug aus dem Krankenblatt der Chir. Klinik der Charité). 49-jähriger Damenschneider. Seit früher Jugend litt er an einem „schwachen Magen“, besonders schlecht habe er immer Obst und Gemüse vertragen. Seit einigen Wochen häufiges Erbrechen einige Stunden nach dem Essen, Gewichtsabnahme von 7 kg. Familienanamnese o. B. Klinisch fand man einen vorzeitig gealtert aussehenden Mann in herabgesetztem Ernährungs- und Kräftezustand. Örtlich bestand eine geringe wechselnde Druckempfindlichkeit links vom Nabel. Röntgenologisch: Megaduodenum, Stenose im unteren Drittel des Duodenum. Verdacht auf arteriomesenterialen Darmverschluß. Psychische und neurologische Symptome erweckten den Verdacht auf Taboparalyse. Deshalb und wegen des schlechten Allgemeinzustandes wird keine Operation vorgenommen. Die psychischen Veränderungen nehmen zu, der Patient verfällt weiter und stirbt einige Tage nach Klinikaufnahme.

Sektionsbefund (S.-Nr. 1506/37). Im rechten Oberbauch fällt das mächtig erweiterte Duodenum auf, das zusammen mit dem geringer erweiterten Magen ein zwerchsackähnliches Gebilde darstellt (Abb. 1). Die Leber steht sehr hoch, das Lig. hepato-duodenale ist dadurch stark ausgezogen. In Höhe des 2. Lendenwirbels biegt das erweiterte Duodenum nach links um und verschwindet unter der Radix mesenterii. Alle Bauchorgane liegen richtig zueinander. Von der Flexura duodenojejunalis an ist der Darm von richtiger Weite. In Magen und Duodenum reichlich gelblicher, schleimiger Inhalt. In der Mitte der kleinen Kurvatur eine alte, strahlige Ulcusnarbe. Das aufgeschnittene Duodenum ist etwa 15 cm breit, die Wand ist ebenso wie die des Magens stark hypertrophisch. 12 cm unterhalb des Pylorus ist das Duodenum durch eine Membran verschlossen. Diese zeigt eine

etwas exzentrisch gelegene, bleistiftdurchgängige Öffnung (Abb. 3). Der Ductus choledochus mündet dicht daneben mit einer lippenförmigen Papille auf der magenwärts gerichteten Seite der Verschlußmembran. Diese zeigt neben der Perforationsöffnung eine divertikelartige Ausstülpung von etwa Kleinfingergröße (Abb. 1 und 3), die in situ magenwärts gerichtet ist, sich aber leicht so umstülpen läßt, daß sie in den aboralen Darmteil vorsteht. Der etwa 7 cm lange Rest des Duodenums bis zur Flexura duodeno-jejunalis ist nicht erweitert. Die sonstige Sektion ergibt außer einer terminalen Bronchopneumonie nichts Besonderes.



Abb. 2. Fall 2. Magen-Duodenunpräparat. Duodenum stark, Magen weniger stark erweitert. Die A. mesent. sup. (A) ist präpariert, um die ungefähre Lage der Flexura duodenojejunalis zu zeigen.

Histologisch zeigen die Nieren eine trübe Schwellung in beiden Fällen, dazu eine geringe Verkalkung der Tubulusepithelien im Fall 1. Diese Veränderungen sind wohl auf die durch das Erbrechen bedingte Hypochlorämie zurückzuführen. Darauf soll nicht näher eingegangen werden.

Außerdem wird von beiden Fällen die Verschlußmembran mit einem Stück angrenzenden Duodenums histologisch untersucht (Abb. 4). Der Befund ist bei beiden Male ganz ähnlich: Die Muscularis propria des stenosierten Darmteiles ist stark hypertrophisch, besonders die Ringmuskelschicht. Die Submukosa ist ödematös. Die Verschlußmembran ist etwa von der Stärke der Duodenalwand und besteht hauptsächlich aus lockerem, ödematösem Bindegewebe mit im Falle 2 ziemlich reichlichen, im Falle 1 spärlicheren Bündeln glatter Muskelfasern. Diese sind meist quergetroffen und gehören ihrem Aussehen und ihrer Lage nach zur Ringmuskelschicht der Muscularis propria. Nirgends finden sich Narben oder Zeichen abgelaufener Entzündung. Die Ringmuskelschicht buchtet sich an der Basis der

Membran etwas vor, ohne jedoch unmittelbaren Zusammenhang mit den Muskelresten der Membran selbst erkennen zu lassen. Die Schleimhaut setzt sich von beiden Duodenalseiten her samt einer ausgeprägten Muscularis mucosae auf die ganze Membran kontinuierlich fort, das Epithel ist großenteils abgestoßen und nicht mehr zu beurteilen.

Die beschriebenen Fälle ähneln sich somit sehr. Es handelte sich beide Male um einen membranartigen unvollständigen Verschuß im Bereich der Mündung des Ductus choledochus. Die vorhandene Öffnung reichte eine Zeitlang, im Fall 2 sogar bis zum 49. Lebensjahr, für die Passage aus, so daß eine normale Entwicklung des Trägers der Mißbildung möglich war.

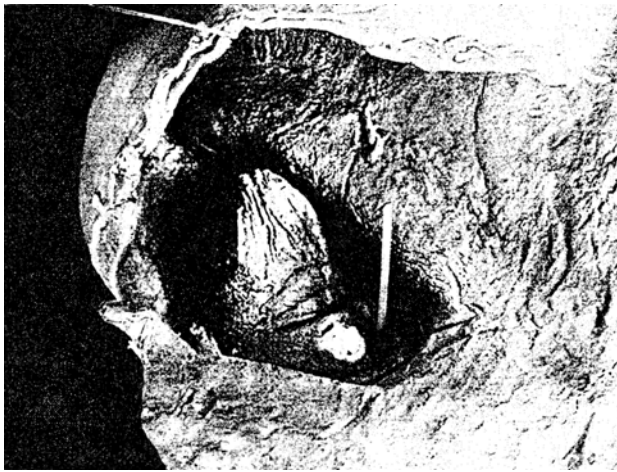


Abb. 3. Fall 2. Verschußmembran mit divertikelartiger Ausstülpung (von der oralen Seite her gesehen). Sonde im Ductus choledochus, Wattebausch in der Öffnung der Membran.

Am Duodenum und übrigen Magen-Darmkanal kommen die verschiedensten Grade und Formen der angeborenen Stenosen und Atresien vor. *Forssner* unterscheidet folgende Formen: 1. Vollständige und unvollständige Schleimhautmembranen, 2. Blindenden, die durch einen Strang verbunden sind, und 3. freie Blindenden. Oft bestehen gleichzeitig andere schwere Mißbildungen. Die Kombination mit mongoloider Idiotie scheint häufiger zu sein (2 Fälle von *Fanconi*).

Die Entstehung der angeborenen Magen-Darmstenosen (unter denen wir im folgenden auch die Atresien verstehen wollen) wurde früher auf die verschiedenste Art erklärt: Fetale Peritonitis, Enteritis, Gefäßanomalien, Invagination, Achsendrehung u. a. mehr sollte die Ursache sein. Bei *Meckel* finden wir den ersten Hinweis auf eine entwicklungsgeschichtliche Erklärung. Seit *Tandler* 1902 fand, daß in frühen Embryonalstadien ein vorübergehender Verschuß der Duodenallichtung statt-

findet, wird bei den meisten Erklärungsversuchen diese „physiologische Epithelokklusion“ berücksichtigt. *Tandler* selbst beschränkt seine Theorie auf das Duodenum, da er nur dort den Epithelverschluß nachweisen konnte. *Kreuter* erweiterte *Tandlers* Theorie von der Hemmungs- mißbildung auch auf den übrigen Darmtrakt. *Forssner* geht einen Schritt

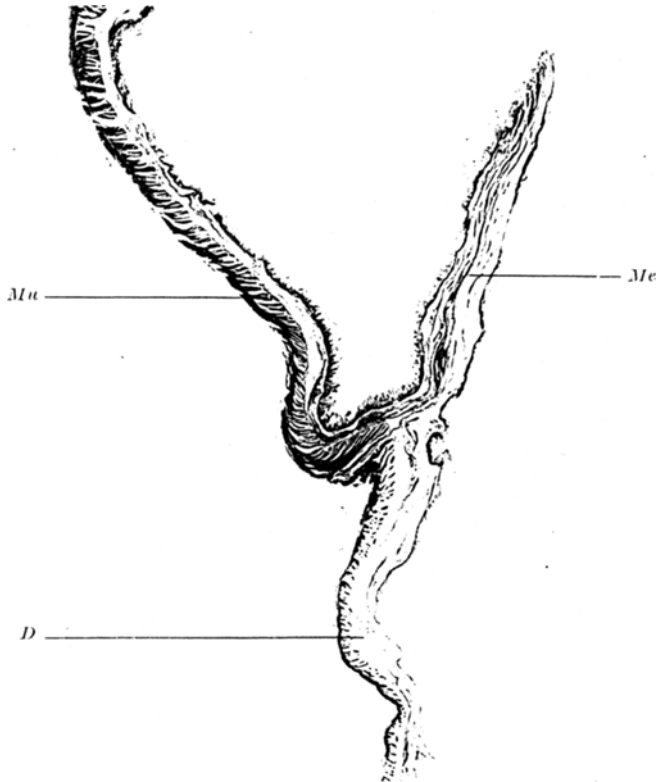


Abb. 4. Fall 2. Verschlußmembran mit angrenzendem Duodenum. Hypertrophie der Muscularis propria des stenosierte Darmteiles (*Mu*). Membran beiderseits schleimhaut- überzogen (*Me*). Die Muskulatur in der Membran bei der schwachen Vergrößerung nicht erkennbar. Duodenalwand jenseits der Stenose (*D*).

weiter und erklärt, ebenfalls auf *Tandler* fußend, die Darmstenosen als Entwicklungsstörungen. Denn handelte es sich um eine einfache Hemmungs- mißbildung (im Sinne einer Hemmung der Lösung der Epithel- okklusion), müßte der Verschluß ein rein epithelialer sein, während sich doch immer auch mesenchymale Anteile darin finden. Seine Deutung läßt sich folgendermaßen zusammenfassen: Hat sich zur Zeit des Ein- wachsens des Mesenchyms in die Darmwand die physiologische Epithel- okklusion noch nicht gelöst, so kann das Mesenchym durch das Epithel

hindurchwachsen und sich mit dem der anderen Seite treffen. Damit hat sich eine aus Epithel und Mesenchym bestehende Brücke gebildet, die sich nicht mehr ohne weiteres lösen kann so wie die reine Epithel-okklusion. Je nach der Ausdehnung des Vorganges bildet sich so eine vollständige oder unvollständige Membran oder eine strangförmige Atresie. Dieser Auffassung, die heute weitgehend anerkannt ist, schließt sich, unter Einbeziehung von Störungen bei der Lageentwicklung des Duodenums, auch *Anders* an. Sie ist wohl auch für unsere beiden Fälle zutreffend. Einen Hinweis auf die Bedeutung der entwicklungsgeschichtlichen Vorgänge gibt auch der Umstand, daß sich die Duodenalverschlüsse am häufigsten in der Papillengegend finden, d. h. an einer Stelle, an der sich entwicklungsgeschichtlich besonders verwickelte Dinge abspielen. Durch im einzelnen schwer zu erfassende Störungen kommt es dort verhältnismäßig häufig auch zu anderen Entwicklungsstörungen wie Divertikel, Choledochusanomalien u. a.

Oft gestatten grobe Lageabweichungen noch eine Analyse der Entwicklungsstörung auf Grund der genauen Kenntnis der Entwicklung des Duodenum. *Tondury* und *Wissler* beschreiben einen Fall, in dem eine Duodenalstenose dadurch hervorgerufen wurde, daß die Mesenterialwurzel abnormerweise hinter dem Duodenum und der Flexura duodeno-jejunalis lag bei gleichzeitiger Lageanomalie des Colon. Die Erklärung von angeborenen Darmstenosen als Folge fetaler Krankheiten wie Enteritis oder Peritonitis ist nur in den Fällen statthaft, in denen sich tatsächlich noch nachweisen läßt, daß solche Krankheiten abgelaufen sind (Fälle von *Fanconi*). Beim Vorliegen ausgedehnter Verwachsungen im Bauchraum kann es dabei sehr schwierig oder unmöglich sein, zu entscheiden, ob die Verwachsungen wirklich die Ursache der Darmstenose sind oder ob nicht doch primär eine Entwicklungsstörung vorliegt und die Verwachsungen nur sekundärer Natur sind. In unseren Fällen fanden sich keinerlei Zeichen für abgelaufene Entzündungen und so ist die entwicklungsgeschichtliche Deutung im Sinne *Forssners* zweifellos die beste.

Wir hatten in jüngster Zeit Gelegenheit, 3 Neugeborene mit membranartigem Verschuß der Papillengegend zu obduzieren, die makroskopisch und mikroskopisch unseren Fällen sehr ähnlich waren. Auch hier fanden sich in der Verschußmembran, und zwar reichlicher als in unseren beschriebenen Fällen, Elemente der Muscularis propria (Abb. 5). Dieser damit bei 5 ähnlichen Fällen erhobene Befund kann kein zufälliger sein und erlaubt einen Rückschluß auf den Zeitpunkt der Entstehung solcher Darmstenosen im Embryonalleben. Es muß (im Sinne der *Tandler-Forssnerschen* Auffassung) das Mesenchym zu einer Zeit in den epithelverschlossenen Darm eingewachsen sein, als es noch Muskulatur bilden konnte, die Darmwand also noch undifferenziert war. Da Ring- und

Längsmuskelschicht des Darmes im 2. und 3. Fetalmonat auftreten (*Fischel*), ist der Termin der Entwicklungsstörung vor dieser Zeit zu suchen. Ob nun diese Entwicklungsstörung darin bestand, daß die Epithelokklusion sich verspätet löste oder daß das Mesenchym sein Wachstum zu früh begann, ist für den Endzustand gleichgültig. Die ursprünglich angelegte Muskulatur kann natürlich durch die Ausweitung der Membran atrophieren oder auch ganz verschwinden, besonders dann, wenn das Leiden längere Zeit getragen wird. So ist es ganz

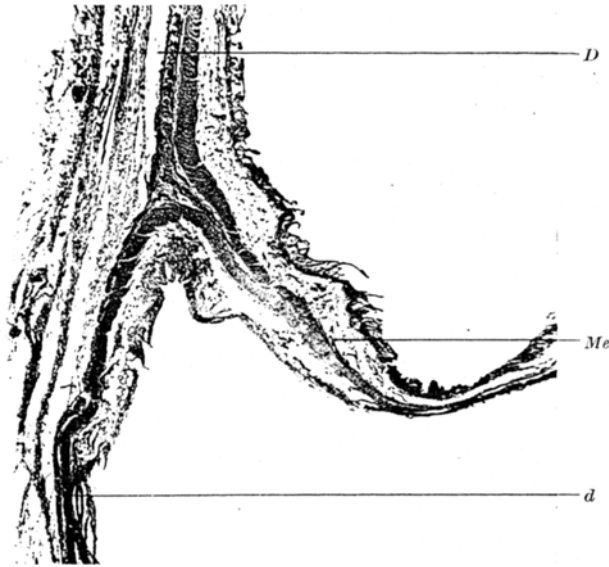


Abb. 5. Verschlußmembran mit angrenzenden Duodenum bei angeborener Duodenalstenose eines Neugeborenen. Einstrahlen der glatten Muskulatur in die Verschlußmembran (*Me*). Duodenum oral von der Stenose mit Hypertrophie (*D*); Duodenum jenseits der Stenose (*d*).

erklärlich, daß wir bei den Neugeborenen in der Verschlußmembran viel mehr Muskulatur fanden als in den beiden erstbeschriebenen Fällen, die das 2. bzw. 49. Lebensjahr erreichten.

Über Vererbung solcher Mißbildungen ist wohl kaum etwas bekannt, in unseren Fällen bietet die Familienanamnese nichts Besonderes. In der Literatur finden sich nur ganz unbestimmte Angaben. *Wünsche* und *Fairand* berichten über Fälle, in denen anscheinend angeborene Darmstenosen bei Geschwistern vorkamen.

Wenn es bei angeborenen Mißbildungen erst in späteren Lebensjahren zu schweren Störungen kommt, ist der Grund des allmählichen oder plötzlichen Versagens meist offensichtlich, wie etwa bei der Dekompensation angeborener Herzfehler oder beim Fortschreiten von

Cystennieren. Warum in unseren beiden Fällen trotz der bestehenden Duodenalverengung lange Zeit hindurch genügend Nahrung passieren konnte und dann plötzlich ohne äußere Ursache ein Versagen eintrat, muß besonders erklärt werden.

In beiden Fällen wurde das Hindernis eine Zeitlang durch die stark hypertrophierte Magen- und Duodenalmuskulatur überwunden, das Leiden war somit kompensiert. Bei Fall 1 kam es mit der Umstellung der Ernährung des Kindes auf feste Kost zu einer vermehrten Inanspruchnahme der Peristaltik. Gleichzeitig wurde dadurch, daß die Lichtung der Öffnung mit dem Körperwachstum nicht Schritt hielt, das Mißverhältnis zwischen der Enge der Passage und dem zu fördernden Speisebrei immer größer. So mußte schließlich auch die durch eine starke Muskelhypertrophie gesteigerte Peristaltik erlahmen und das Kind an Intoxikation und Inanition zugrunde gehen. Im Fall 2 ist der Grund für die im 49. Lebensjahr plötzlich einsetzende Insuffizienz ein mehr mechanischer. Die Verschlußmembran weitete sich durch den starken von oben her wirkenden Druck an einer besonders dünnen Stelle divertikelartig in den abführenden Duodenalteil hinein aus. Bei einer gelegentlichen Retroperistaltik kehrte sich das Gebilde handschuhfingerförmig um und ragte damit in den zuführenden Darmteil. Wahrscheinlich legte es sich bei einer nun wieder von oben her einsetzenden Peristaltik vor die Perforationsöffnung, und führte dadurch zu einem Ventilverschluß, also einem absoluten Passagehindernis. Wäre dieses eigentlich zufällige Ereignis nicht eingetreten, so hätte die stark verdünnte Membran an der ausgestülpten Stelle einmal platzen können und damit wäre eine Selbstheilung erfolgt.

In unseren Fällen war durch die schwere Intoxikation das Grundleiden so verschleiert, daß die Diagnose nicht gestellt werden konnte. Auch sonst ist stets die Abgrenzung gegen arteriomesenterialen Darmverschluß, Stenosen durch Geschwürsnarben und Tumoren sehr schwierig. Daher kommt es, daß es bisher wohl nur sehr selten geglückt ist, durch die verhältnismäßig kleine notwendige Operation Hilfe zu bringen. Man kann die Diagnose des seltenen Leidens beim Erwachsenen sicherlich nur vermutungsweise stellen. Wie unsere beiden Fälle zeigen, wird man dann an eine angeborene Duodenalstenose denken müssen, wenn bei den klinischen Symptomen eines Duodenalverschlusses und dem röntgenologischen Befund einer ungewöhnlich starken Erweiterung des Duodenums die Anamnese weit in die Kindheit zurückreicht.

Zusammenfassung.

Es wird über 2 Fälle von angeborener membranartiger Stenose der Papillengegend des Duodenums berichtet, die durch Hypertrophie der Magen- und Duodenalmuskulatur lange Zeit hindurch kompensiert

war. Die Entstehung wird im Sinne von *Tandler* und *Forsner* als Entwicklungsstörung gedeutet, was auch den Befund glatter Muskulatur in der Verschlussmembran gut erklärt.

Schrifttum.

Anders: Ergebnisse der normalen Anatomie und Entwicklungsgeschichte, Bd. 26, 1925. -- *Braun*: Beitr. klin. Chir. **34** (1902). -- *Buchanan*: Trans. path. Soc. Lond. **12**, 121 (1861). Zit. nach *Cammon* u. *Halpert*. -- *Cammon* and *Halpert*: Arch. of Path. **8** (1929). -- *Fairand*: Zit. nach *Braun*. -- *Fanconi*: Virchows Arch. **229**, H. 1/2 (1920). -- *Fischel*: Entwicklung des Menschen. Berlin: Julius Springer 1929. -- *Forsner*: Anat. H. **24** (1907). -- *Kreuter*: Dtsch. Z. Chir. **79** (1905). -- *Meckel*: Dtsch. Arch. Physiol. **3** (1817). -- *Tandler*: Gegenbaurs Jb. **24**. -- *Terry* and *Kilgore*: J. amer. med. Assoc. **66** (1916). -- *Tondury* u. *Wissler*: Virchows Arch. **301**, H. 3 (1938). -- *Wünsche*: Zit. nach *Braun*.
