

(Aus dem Pathologischen Institut des städtischen Robert Koch-Krankenhauses  
Berlin [Direktor: Prof. Dr. *Erich Rix*].)

## Über die Bedeutung des physiologischen Nabelbruchs bei der Entstehung von Atresien, Stenosen und Okklusionen im Bereich des Ileums.

Von  
Dr. Gerhardt Chr. Misgeld,  
Oberarzt am Institut.

Mit 8 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 19. Februar 1943.)

Die angeborenen Darmverschlüsse und Darmverengungen haben schon immer die besondere Aufmerksamkeit der Untersucher auf sich gezogen. Wenn auch ihre praktische Bedeutung gering ist, da es sich selbst bei Anwendung bester chirurgischer Technik meistens um dem Tode geweihte Kinder handelt, so ist doch die Aufdeckung der Ursachen dieser Mißbildung sehr wesentlich, da sie wichtige Einblicke in die Vorgänge des Embryonallebens vermittelt.

Es darf als bekannt vorausgesetzt werden, daß bisher als Ursache für die Stenosen und Atresien des Darmes neben entwicklungsgeschichtlichen Abartungen in der Hauptsache mechanische und entzündliche Ursachen sowie ein abnormer Gefäßverlauf angenommen worden sind. Dabei besteht überall die Tendenz, die verschiedenen zur Beobachtung gekommenen Formen unseres Krankheitsbildes von einer Ursache abzuleiten. Wie wir aber aus der Abhandlung *Kochs* im Handbuch für pathologische Anatomie und Histologie ersehen, sind es nicht nur wir, die die Richtigkeit der angegebenen Ursachen zum Teil bezweifeln. Schon *Kuliga*, der im Jahre 1903 sämtliche 185 bis dahin veröffentlichten Fälle von Darmatresien und Stenosen in einer ausführlichen Tabelle zusammenfaßte und kritisch bewertete, kommt zu der Ansicht, daß alle bis dahin gegebenen Erklärungsversuche auf Täuschungen beruhen, da sich die als Ursache gewerteten Befunde bei näherer Betrachtung als sekundär erwiesen. Dieses gilt vor allem für die Fälle von kongenitalem Volvulus, fetaler Invagination und fetaler Peritonitis und Enteritis. Allein der Fall *Ahlfelds* ist hiervon ausgenommen, bei dem ein abgeschnürtes Darmkonvolut in einem Nabelbruch lag und zwei blinde Darmenden am Nabelring verwachsen waren, da hier wegen der Eigenart des Befundes mit Sicherheit angenommen werden kann, daß es sich um eine entwicklungsgeschichtlich bedingte Hemmungsmißbildung handelt. Außer den relativ seltenen Verschlüssen an der Cardia und am

Pylorus und außer Einzelfällen aus der Kasuistik, bei denen die eine oder andere Hypothese nicht ohne weiteres abzulehnen ist, können nur noch die Atresien des Duodenums als geklärt betrachtet werden. Hier sind es die Untersuchungen *Tandlers*, der durch den Befund von „embryonalen Epithelokklusionen“ Klarheit in ihre Genese gebracht hat. Wenn *Forßner* und *Kreuter*, die ebenfalls Okklusionen nur im Duodenum beobachteten, diese Befunde nun für den ganzen Darm verallgemeinern, so darf diese Ansicht nicht unwidersprochen bleiben.

Es würde zu weit gehen, wenn wir uns nochmals mit den einzelnen Hypothesen auseinandersetzen wollten, die zur Erklärung der Atresien und Stenosen des Ileums angegeben worden sind, da sie in beinahe allen bisherigen uns bekannten Arbeiten weitgehend und meist ablehnend behandelt worden sind. Von nur wenigen Untersuchern wird auf einen möglichen Einfluß des Dottergangs auf die Entstehung dieser Mißbildung hingewiesen, besonders da die Lokalisation zahlreicher Atresien ungefähr der Insertionsstelle des Ductus omphalomesentericus entspricht (*Narath*). Dabei mag auch häufig — so von *Koch* im Handbuch für pathologische Anatomie — an einen Einfluß des Nabelringes auf den physiologischen Nabelbruch gedacht worden sein, da vor allem der schon genannte Fall von *Ahlfeld* neben anderen darauf hinlenkt.

Wir glauben durch die Mitteilung von zwei Beobachtungen aus dem Sektionsgut des vergangenen Jahres wenigstens für einen großen Teil der bisher in ihren Ursachen ungeklärt gebliebenen Fälle eine Erklärung geben zu können.

*Fall 1.* Ein 9 Tage altes, normal entbundenes Mädchen, wird wegen Darmatresie zur Operation auf unsere chirurgische Abteilung verlegt. Trotz kunstvoll ausgeführter Entero-Colostomie konnte kein Meconiumabgang beobachtet werden. Am 10. Lebenstag stirbt das Kind unter den Erscheinungen eines Ileus.

Aus dem durch den *histologischen Befund erweiterten Sektionsprotokoll* (S.-Nr. 825/42). Um die Einmündung eines 2 cm langen eingetrockneten Nabelschnurstumpfes in die vordere Bauchwand sieht man eine etwa erbsengroße, bruch-sackartige Vorwölbung. Aus dieser ziehen neben den obliterierten Nabelarterien und dem ebenfalls obliterierten Urachus auf der Innenseite der Bauchwand zwei fest mit dem Nabel und in Nabelnähe untereinander verwachsene Dünndarmstränge, von denen der zur Ileocöcalgegend ziehende ein mit wenig Schleim gefülltes Lumen besitzt (Abb. 1). Dieser 4,3 cm lange Dünndarmteil und der ganze Dickdarm ist dünner als ein Gänsefederkiel. Histologisch finden sich hier die normalen Epithel- und Wandverhältnisse. Im Lumen sieht man zahlreiche abgestoßene und verschleimte Epithelien. Im Bereich des Quercolons findet sich eine etwa 1 cm lange, chirurgisch gesetzte Anastomose zwischen einer oberen Dünndarmschlinge und dem Dickdarm, ohne daß in den Dickdarm Meconiumteile aus dem Dünndarm übergetreten sind. Der zweite vom Nabel fortziehende Darmstrang geht nach 1,1 cm in den auf 4,3 cm im Durchmesser erweiterten Dünndarm über. Diese Erweiterung ist von breiigen, braungrünen Meconiummassen schwappend gefüllt. Nach aufwärts wird der Durchmesser langsam kleiner und nimmt im

Duodenum und Magen wieder normale Ausmaße an. Die histologische Untersuchung dieses zweiten Stranges läßt folgende Befunde erheben (Abb. 2). Die Schleimhaut des ausgeweiteten Teils ist intakt, nur das oberflächliche Epithel ist abgestoßen. Die Muscularis ist trotz der Ausweitung gering verbreitert. Die Mucosa läuft in einem makroskopisch als Pünktchen in der Schleimhautkuppel sichtbaren, blind endigenden Trichter aus. Die Muskelschichten laufen an diesem Schleimhauttrichter vorbei und bilden für eine kurze Strecke mit der bindegewebsreichen Submucosa einen lichtungsfreien Strang. Später weichen die beiden



Abb. 1. Situs der Bauchorgane. *a* 1. Atresie. *b* Geblähter und mit Meconium gefüllter Dünndarm. *c* Innerer Nabelring mit dort verwachsenen, kollabierten Darmschlingen. *d* Ileocecalgegend mit Appendix. *e* Eingekerbter vorderer Leberrand.

gegenüberliegenden Muskelschichten wieder auseinander. In diesem Bereich findet sich wieder von Muskelschichten und Submucosa umgebene Dünndarmschleimhaut, die eine starke Schleimproduktion aufweist. Der Inhalt in diesem Darmabschnitt ist gallertartig-fest. Mikroskopisch sieht man hier in eingedicktem, konzentrisch geschichtetem Schleim reichlich Kalkinkrustationen. Hinter dieser kurzen Auftreibung verjüngt sich der Dünndarmstrang von neuem, wobei wieder Lichtung und Schleimhaut, dazu jedoch auch die Submucosa verschwindet, so daß die beiden Muskelschichten miteinander verwachsen und innig unter Neubildung von Narbengewebe miteinander verschmolzen sind (Abb. 3). Dieser Muskelstrang ist in den Nabel eingearbt. Das aus dem Nabel kommende Dünndarmstück zeigt deutlich die einzelnen Wandschichten und ist auch am blinden Ende im Nabelbereich von den Muskelschichten umgeben. Diese sind mit lockerem Bindegewebe im Nabelgewebe eingemauert. Der Peritonealüberzug des ganzen Darms ist glatt

und spiegelnd. Nur an den aus dem Nabelbereich kommenden Strängen sieht man ältere peritoneale Verwachsungen mit mikroskopisch nachweisbaren, vereinzelten Rundzellinfiltraten. Diese sind auch an einzelnen Stellen des submukösen Bindegewebes auffindbar. Das Colon ascendens und transversum haben mit dem Endstück des Ileums ein gemeinsames Mesenterium, während das Colon descendens wie gewöhnlich an der linken Bauchwand fixiert ist. Leber, Gallenblase und Pankreas sind von üblicher Beschaffenheit. Am vorderen Rand der Leber sieht man zwischen linkem und rechtem Leberlappen eine tiefe schnürfurchenartige Einsenkung (s. Abb. 1).

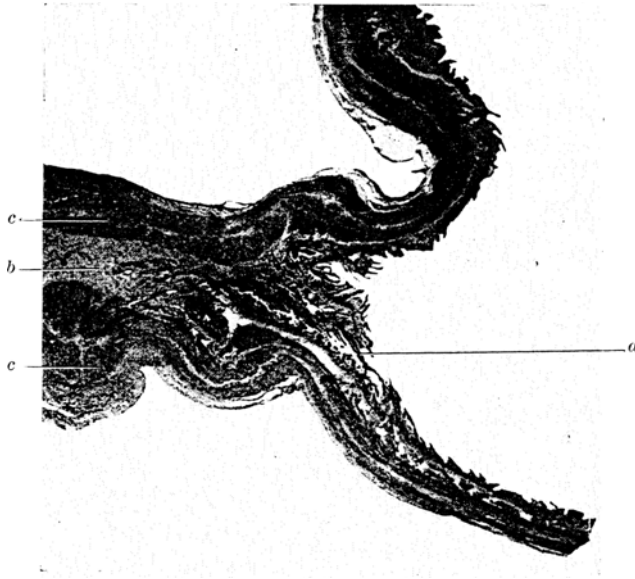


Abb. 2. Übersicht der 1. Atresie. Längsschnitt. *a* Ausgeweiteter Dünndarmabschnitt mit trichterförmigen Schleimhautfortsatz. *b* Atretischer Abschnitt mit submukösem Bindegewebe ausgefüllt. *c* Vorbeiziehende Muskelschichten.

Unter Benutzung der Bezeichnung *Forßners* sehen wir also zusammenfassend zwischen dem erweiterten oberen Dünndarm und dem Nabelring einen 1,1 cm langen, in zwei Strangatresien aufgeteilten Dünndarmabschnitt, der im Nabelgewebe fixiert ist. Der absteigende Schenkel beginnt mit einer Blindendatresie am Nabel. Zur genauen Übersicht sei hier eine durch Zusammenfassung der histologischen Serien- und Stufenschnitte verfertigte schematische Zeichnung beigelegt (Abb. 4).

An dem Zusammenhang dieser Form einer Darmatresie mit dem physiologischen Nabelbruch kann unseres Erachtens nicht gezweifelt werden. Dieser kommt in der ersten Zeit der Darmentwicklung zustande, wo sich durch den Zug des in Abschnürung begriffenen Dotterblasenstiels die erste ventralwärts gerichtete Darmschlinge (sog. primäre Nabelschleife) ausbildet. Innerhalb des Nabelbruches werden dann

weitere sekundäre Darmschlingen gebildet, die später im Zusammenhang in die Bauchhöhle reponiert werden. Dieses geschieht in der Zeit, in der der Embryo von 5 mm bis zu einer Länge von 40—50 mm auswächst; also zwischen der 2. und 9. Embryonalwoche. Die Reposition



Abb. 3. Übersicht über die Nabelgegend. Median-sagittalschnitt: *a* Zuführender Schenkel mit Verwachsung der Muskelschichten untereinander. *b* Abführender Schenkel mit offenem schleimgefülltem Lumen. *c* Schleimcyste mit Kalkinkrustationen. *d* Epidermis des Nabels. *e* Peritoneale Verwachsungen.

wird durch das Zusammenwirken verschiedener Kräfte ermöglicht. Zunächst ist es die Zunahme des Sagittaldurchmessers der Bauchhöhle im Verhältnis zur Längsachse der Nabelschleife, weiter die Verkürzung der in der Nabelschleife verlaufenden Dottersackarterie und letztens die außerordentliche Größenzunahme der Leber, die durch den von oben auf die Nabelschleife gerichteten Druck die Reposition veranlassen kann.

Es wird leicht verständlich, daß entwicklungsgeschichtliche Vorgänge, die passiv durch das Zusammenspiel mehrerer Kräfte in Gang kommen, leicht durch den Ausfall der einen oder anderen gehemmt werden. Besonders in unserem Falle, wo physiologisch durch ein aktives Wachstum des Bauchdeckenmesenchyms eine Verengung des Nabelringes zustande kommt, vermag das Ausbleiben der Vergrößerung des Sagittaldurchmessers der Bauchhöhle, oder das Fehlen einer rechtzeitigen Lebervergrößerung ein Verbleiben und Einklemmen der Darmschlingen des

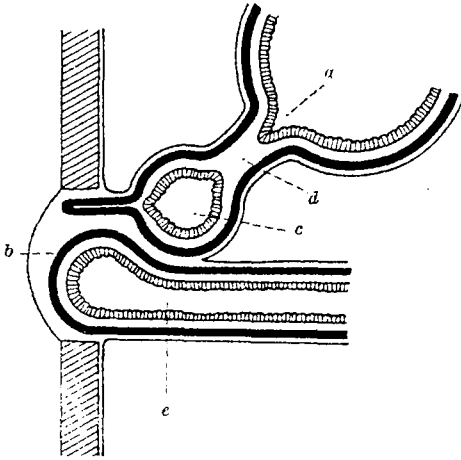


Abb. 4. Schematische Übersicht des Nabelbefundes. *a* Zuführender Darmabschnitt. *b* Abführender Abschnitt. *c* Schleimzyste. *d* Strangatresie. *e* Blindendatresie, im Nabelmesenchym verwachsen.

physiologischen Nabelbruches hervorzurufen. Die Einschnürung am vorderen Leberrand, auf die wir in Abb. 1 hinwiesen, erklärt sich nach unserer Meinung dadurch, daß bei Beginn der Lebervergrößerung schon ein schwer reponibler, d. h. inkarzierter Nabelbruch vorlag. So nämlich war das Parenchym gezwungen, analog der Entstehung der Schnür- und Zwerchfellfurchen der Leber oder eines Lien lobatum, dem bestehenden Strang auszuweichen und ihn später zu ummauern.

Da bekanntlich während des Embryonallebens überall zwei aneinanderliegende Epithel-

säume zu verkleben und zu obliterieren gewohnt sind, erklärt sich ferner bei Verengerung des Nabelringes vor Reposition der Dünndarmschlingen eine Obliteration des Darmlumens zwanglos. Selbstverständlich ist es möglich, daß bei einer derartigen Einschnürung auch eine Einengung der Mesenterialgefäße mit den von der postfetalen Brucheinklemmung bekannten Folgen auftreten kann. Mit einer hämorrhagischen Infarzierung bis zur Nekrose und Spontanabstoßung des Bruchsackkonvolutes erklären sich auch leichte Grade umschriebener Peritonitis, die zu peritonealen Verwachsungen zunächst im Bruchsack führen können.

Über diese Erklärung des Entstehungsmodus unseres Falles und der etwa gleichgelagerten Fälle *Ahlfelds*, *Schellongs* und *Seißers* hinaus, vermag aber unsere Beobachtung noch weitergehenden Aufschluß über die Genese anderer Dünndarmatresien zu geben.

Wie die nach den histologischen Erhebungen gefertigte Zeichnung (Abb. 4) zeigt, liegt eine erste Strangatresie etwa 1 cm vor der Inkar-

zerationsstelle des Darmes im Nabelbruch. Wir können uns diesen Befund nur erklären, wenn wir ein Hineinzerren der oberen Darmschlinge aus der Bruchpforte in die Bauchhöhle durch die Zugwirkung des Mesenteriums — etwa durch Vergrößerung des Sagittaldurchmessers der Bauchhöhle — nach erfolgter Obliteration des Darmlumens im Nabelring anerkennen. Wir haben versucht, diesen Vorgang in Abb. 5 zu skizzieren, wobei der eingezeichnete Pfeil die Zugrichtung angeben soll. Daß diese Zugwirkung nicht an der unteren Schlinge ansetzte, mag aus der Tatsache erklärt sein, daß hier ein stärkerer Grad einer Wandschädigung vorliegt, der schon zur Verbackung der Muskelschichten zu einem Strang und zur Blindendatresie geführt hat. Die dabei aufgetretenen peritonealen Verwachsungen mögen auch eine völlige Reposition verhindert haben.

Aus der Rekonstruktion dieses Vorganges erhebt sich ohne weiteres die Frage, welcher Befund in der Bauchhöhle eines Kindes zu erheben gewesen wäre, bei dem auch die Reposition dieses letzten Teiles des Bruchsackinhaltes gelungen wäre. Wir würden eine doppelte Atresie finden, die vielleicht durch peritoneale Verwachsungsstränge mit dem Bauchnabel verbunden wären (Abb. 6). Wir haben somit eine schematische Zeichnung eines Falles von Darmatresie vor uns, wie er bisher ursächlich auf eine fetale Peritonitis zurückgeführt wurde (*Theremin* u. a.). Lassen wir auch diese letzte Verbindung der Dünndarmschlingen mit dem Nabel wegfallen (Abb. 7), weil bei der Einklemmung des physiologischen Nabelbruchs die peritonitische Reizung gefehlt haben mag, dann haben wir das bekannte Bild zahlreicher Darmatresien vor uns. Ätiologisch glaubte man hierbei in dem Schwund der Mucosa unter Verwachsung der submukösen Bindegewebszüge mit vereinzelt Lymphocyteninfiltraten die Zeichen einer abgelaufenen fetalen Enteritis sehen zu dürfen.

Es bleibt, nachdem wir bei der Darstellung unserer Auffassung von der Genese der Dünndarmatresie die einzelnen älteren Hypothesen gestreift haben, eine Theorie zu erwähnen übrig, die bisher eine größere Anhängerschaft gewinnen konnte.

Die schon erwähnten Untersuchungen *Tandlers* am Duodenum wurden von *Kreuter* für den ganzen Darm verallgemeinert. Es handelt

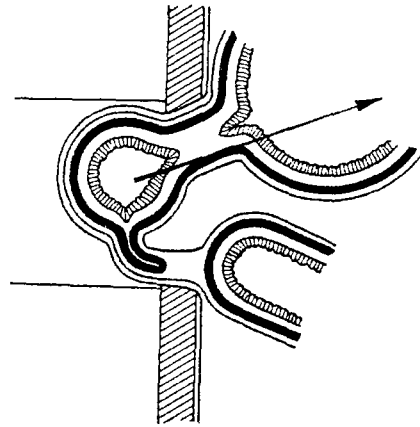


Abb. 5. Entstehungsmechanismus. Der Nabelbruchinhalt wird an den unter dem Nabelring liegenden Partien eingeklemmt. Mit der Pfeilrichtung ist der Zug des Mesenteriums angedeutet.

sich hierbei um die Erkenntnis, daß bei jungen Embryonen vom 30. bis zum 60. Tage im Duodenum Epithelausfüllungen (sog. epitheliale Okklusionen) aufzufinden sind, die später durch das Auftreten von Vakuolen wieder aufgelöst werden. Durch eine Störung dieser Lösung kommt es dann zum bleibenden Darmverschluß. Nach ihnen haben sich noch *Forßner*, *Johnson* und *Anders* durch eigene Untersuchungen von der Tatsache dieser Epithelokklusionen überzeugt und daraus den Schluß gezogen, daß die Atresie des Dünndarms durch das Bestehenbleiben dieser Okklusionen mit späterer mesenchymaler Einsprossung bedingt ist.

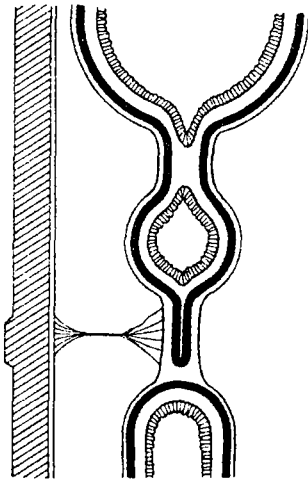


Abb. 6. Zustand nach gelungener Reposition des Nabelbruchs. Die Gegend der Atresie ist durch „peritoneale Verwachsungen“ mit dem Nabel in Verbindung.

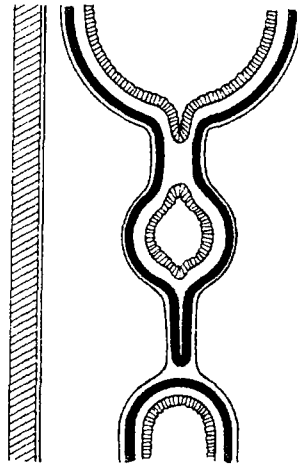


Abb. 7. Zustand nach völliger Lösung des zeitweilig eingeklemmten Nabelbruchs. Residuen eines Nabelbruchs sind nicht mehr vorhanden.

Membranatresien sollen demnach einen geringen, Strangatresien einen stärkeren Grad mesenchymaler Einsprossung darstellen. Trotzdem im Dünndarm beim Menschen bisher derartige Epithelwucherungen nicht beobachtet wurden, haben *Kreuter* und *Forßner* diese Theorie für den ganzen Darm angenommen. In der Tatsache, daß am Duodenum weniger häufig Atresien gefunden werden als am übrigen Dünndarm, trotzdem bei dem alleinigen Vorkommen der Okklusionen im Duodenum gerade die Mehrzahl der Verschlüsse zu erwarten sind, finden sie keine Bedenken, da *Tandler* sich dagegen ausgesprochen hat, daß man das kurze Duodenum mit dem langen Dünndarm in Vergleich zieht. Durch eine Umrechnung auf Zentimeterdarmlänge hat er eine 15mal größere Häufigkeit der Duodenalatresien den übrigen Darmatresien gegenüber angenommen.

Wie man sich auch zu diesem Rechenexempel stellen mag, man kann nicht umhin, der genannten Theorie, wenigstens für die Dünndarmatresien und die des oberen Jejunum eine gewisse Berechtigung zu



geben (*Koch*). Dabei denken wir vor allem an die Entstehung der sog. Membranatresien, das sind zweiseitig von Epithel bekleidete dünne Bindegewebssäume, da uns der angegebene Entstehungsmodus einer Strangatresie und besonders einer Blindendatresie hier doch zu sehr gezwungen anmutet. Diese sollen nämlich durch Zerrungen bzw. Zerreißen der strangförmigen Atresien zustande kommen. Vergleicht man die von *Forßner* gegebenen schematischen Abbildungen für die Art der Entstehung von Strang = (C) und Blindendatresien (D und E) (Abb. 8) mit unserer Abb. 7, so ist doch eine auffallende Analogie unserer Abbildung mit den Typen C und D bei *Forßner* nicht von der Hand zu weisen. Wir glauben deshalb mit großer Berechtigung sagen zu können, daß die von *Forßner* als durch Zerrungen und Zerreißen bedingt aufgefaßten Typen von Atresien durch den einengenden Druck des Nabelbruchringes entstanden sind.

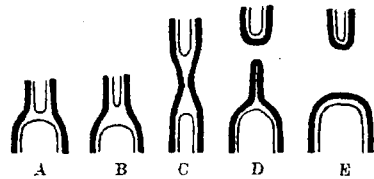


Abb. 8. Schematische Darstellung der Art der Entstehung von Strang- und Blindendatresion nach *Forßner*.

Ist es nach der *Forßnerschen* entwicklungsgeschichtlichen Theorie anscheinend relativ einfach, das Auftreten multipler Atresien zu erklären, so dürfte es zunächst schwer fallen, unsere Meinung über die Entstehung solcher Darmveränderungen zu teilen. Zunächst ist es notwendig, sich noch einmal den Zustand vorzustellen, in dem das ganze Dünndarmkonvolut noch im physiologischen Nabelbruch gelegen ist. Setzt die angegebene Ursache der Reposition des physiologischen Nabelbruchs — also die Vergrößerung des Sagittaldurchmessers der Bauchhöhle oder das Wachstum der Leber — erst zu einem Zeitpunkt ein, an dem der Mesenchymkörper um den Nabelring schon stärker eingeengt und verfestigt ist, so müssen Schub um Schub die Darmschlingen durch die enge Bruchpforte hindurchgezwängt werden. Da es sich dabei um einen über mehrere Wochen verteilten Vorgang handelt, so ist bei dem längeren Liegenbleiben immer neuer Dünndarmabschnitte unter dem Nabelring ein vielfaches Auftreten von Atresien und Verengerungen sehr wohl denkbar. Ein Beweis für diese Entstehungsart multipler Atresien ist nach unserer Meinung dadurch gegeben, daß durch histologische Untersuchung verschiedener Atresien des gleichen Falles auch verschiedene Befunde zu erheben waren.

Ist somit nach unserer Meinung mit der Beschreibung und Auswertung unseres ersten Falles die Erklärung einer Reihe bisher fehlgedeuteter Dünndarmatresien gelungen, so möchten wir nunmehr den Fall einer Mißbildung mitteilen, die in ihrer Eigenart nur wenige Vergleichsfälle in dem uns zugängigen Schrifttum aufweist.

*Fall 2.* Ein normal entbundenes, ausgetragenes Kind wird am 2. Tage wegen Ileuserscheinungen zur Operation eingewiesen. Einen Tag

nach der Operation, wobei eine Vorlagerung eines bläulich-rot verfärbten Dünndarmteils vorgenommen wird, stirbt das Kind unter peritonealen Erscheinungen.

Aus dem *Sektionsprotokoll* (S. Nr. 342/42). Nach Freilegung der Bauchhöhle wölben sich die stark geblähten Darmschlingen über die Bauchdecken. Der erheblich geblähte Magen füllt das ganze Epigastrium, das Duodenum die Regio abdominis media aus, während die noch stärker aufgetriebenen Dünndarmschlingen den übrigen Bauchraum einnehmen. Die Wandungen des Magens und des Duodenum sind äußerst dünn, durchscheinend und grauweiß gefärbt. Die oberen Dünndarmteile, besonders die durch Operation nach außen gelagerten Abschnitte, sind blaurot verfärbt und oberflächlich von trockenen, membranartig abziehbaren Lamellen bedeckt, die an den Verklebungsstellen ein gelbliches Aussehen besitzen. Die weiter analwärts gelegenen, hier in weiten Windungen gelagerten, äußerst stark verdickten Dünndarmschlingen besitzen eine starre, nicht wie oben transparente Wand von beinahe derber Konsistenz. Hier ist das Darmlumen im Gegensatz zu den oberhalb gelegenen Schlingen, wo wädrig-gelber Inhalt neben reichlichen Darmgasen vorlag, von grünlich-schwarzen, klebrigen, beinahe knetbaren Massen gefüllt, die es zu einem Umfang von 14 cm auftreiben. Zwischen dem 26. und 22. cm oberhalb der Ileocöcalklappe verjüngt sich ohne besondere Grenze der Dünndarm bis auf etwa Bleistiftstärke. Dieser dünne Abschnitt des unteren Ileums geht in einer leicht geschlängelten Linie ohne rechtwinklige Abknickung in den ebenfalls äußerst dünnen Dickdarm (1 cm) über. Als Inhalt findet sich in dem sich verjüngenden Darmabschnitt eine in der Konsistenz sich nach abwärts verdichtende, bröcklige Masse, die in ihrem Aussehen etwa acholischem Stuhl gleicht. Der Dickdarm wird durch ein freies Mesenterium nur locker an die seitliche Bauchwand geheftet. Quiercolon, Colon descendens und Sigmoid sind in richtiger Lage zu finden, ihre Dicke entspricht der des Colon ascendens. Der Mastdarm ist von gewöhnlichem Kaliber, das Lumen für einen kleinen Finger durchgängig, jedoch ohne jeden Inhalt. Bei Sondierung erweist sich der ganze verdünnte Abschnitt sowohl des Dünndarms im Bereiche der beginnenden und bestehenden Einengung, als auch der Dickdarm als durchgängig; beim Aufschneiden, das nur mit der kleinen Gefäßschere möglich ist, sieht man überall eine starke Schlängelung der sonst intakten Schleimhaut. Als Inhalt sieht man neben den oben beschriebenen, im Dünndarmrest lokalisierten Meconiumballen nur weißlich durchscheinenden, fadenziehenden Schleim.

In *mikroskopischer Betrachtung* sieht man an den verschiedenen Darmabschnitten überall eine deutliche Abgrenzung der einzelnen Wandschichten. Während jedoch im oberen Dünndarm die Wandungen gedehnt sind und dadurch bei oberflächlicher Epithelabschilferung die Schleimhaut und die Muskelschichten abgeflacht sind, haben wir im mittleren Abschnitt eine Verbreiterung ausschließlich der Muskelschichten auf 2 mm Dicke.

Im Dickdarm sind die Muskelschichten weitgehend zusammengezogen. Die nervösen Elemente zwischen den beiden Muskelschichten sind vermehrt; in der engen Lichtung sieht man reichlich abgestoßene und schleimig entartete Epithelien.

*Zusammenfassend* ist also festzustellen, daß sich in diesem Fall eine völlige Meconiumverhaltung etwa an der Grenze von mittlerem und unterem Dünndarmdrittel mit Dilatation und Hypertrophie der darüberliegenden Darmabschnitte findet. Als besonders auffallend muß dabei das völlige Fehlen einer organischen Verlegung des Darmlumens bezeichnet werden.

Wir finden, wenn wir das Schrifttum nach Fällen dieser Art durchsuchen, in der Abhandlung von Szenes eine Zusammenstellung von

Krankheitsbildern, die von ihm als *Microcolon congenitum* aufgefaßt und bezeichnet werden. Unter diesem Begriff will er alle die bekannt gewordenen Fälle einer Verkleinerung des Dickdarms und gegebenenfalls auch des Dünndarms zusammengefaßt wissen, wobei keine Verlegung des Darmlumens durch Atresien, Strangulationen usw. bestehen.

Vergleichen wir die von *Szenes* zusammengestellten Fälle mit dem unsrigen, wobei vor allem auf die Mekoniumverhaltung im untersten Dünndarmdrittel ohne Wegbehinderung mit Hypertrophie und Dilatation der vorliegenden Abschnitte Wert zu legen ist, so bleiben mit zwei weiteren Fällen aus neuerer Zeit (*Drost*, *Adamson* und *Hild*) im ganzen nur 10 Fälle übrig, auf die wir bei unserer Betrachtung zurückgreifen können.

Bei der Durchsicht der von früheren Untersuchern angegebenen Ursachen finden wir vier Auffassungen vertreten. Eine *primäre* Hypoplasie des Dickdarms wird von *Gideonsen* und *Drost* angenommen. *Torkel* will eine primäre Hyperplasie des Dünndarms analog dem Megacolon congenitum als Ursache der Mißbildung verantwortlich machen. An einen Ileus durch eingedickte Meconiumballen (Meconiumileus) denken *Forrer*, *Landsteiner*, *Fanconi*, *Adamson* und *Hild*, während neuerdings *Szenes* eine temporäre Einklemmung der Nabelschleife im physiologischen Nabelbruch ätiologisch heranzieht.

Die Annahme einer Hemmungsmißbildung des Dickdarms im Sinne einer primären *Hypoplasie* scheint verständlich, wenn man den federkieldünnen Dickdarm sieht, in dem makroskopisch und mikroskopisch auch nicht eine winzige Menge Meconium enthalten ist, doch ist es uns nach mikroskopischer Untersuchung des Dickdarms, bei der keinerlei Anhalt für eine Hypoplasie gefunden wurde, nicht möglich, eine entwicklungsgeschichtlich begründete Unterentwicklung anzuerkennen. Wir möchten eher annehmen, daß es sich hierbei um eine *sekundäre* Erscheinung handelt. Dabei mag auch die Tatsache als Beweis gegen die Annahme einer primären Hypoplasie gelten, daß in allen Fällen von *Darmatresie* der untere Darmabschnitt immer in derselben Weise gestaltet, mit anderen Worten kollabiert war, ohne eigentliche anatomische Veränderungen aufzuweisen. Der histologische Vergleich unserer beiden Fälle bestätigt auch diese im Schrifttum angegebenen Befunde.

Desgleichen erfährt von uns die Annahme einer primären Hyperplasie des Dünndarms im Sinne eines partiellen Riesenwuchses eine Ablehnung. Wenn auch das Auffallende bei der Betrachtung des Bauchsitus die Dickenzunahme der Muskulatur ist, so ist doch außer *Torkel* niemand der Meinung, daß es sich hierbei um eine primäre Veränderung handeln könnte, da sich die Verdickung der Muskulatur — eine zielgerichtete fetale Peristaltik vorausgesetzt — zwanglos mit der Anpassung an ein bestehendes Hindernis erklären läßt. Dieses Hindernis ist zunächst in dem unteren, engen, mit trockenen Meconiumballen gefüllten Dünndarm

zu suchen. *Torkel* stützt sich bei seiner Theorie auf das Vorkommen eines Megacolon congenitum (*Hirschsprung*), das er noch als echten partiellen Riesenwuchs auffaßte. Nachdem man diese Anschauung verlassen hat und funktionellen Momenten im Wechsel mit mechanischen Abweichungen die Schuld zur Entstehung dieser Mißbildung gibt, können wir auch unsere Mißbildung als *sekundär* durch komplexe, funktionell-mechanische Vorgänge entstanden denken.

Der dritte Erklärungsversuch durch eine Meconiumverhaltung ohne organische Wegverlagerung wurzelt in der Vorstellung, daß die Meconiumbildung durch irgendeine Abweichung in der sekretorischen Tätigkeit der großen Verdauungsdrüsen in der Form gestört sei, daß es zu Ballenbildung kommt, die nach Art eines primären Obturationsileus zum Darmverschluß führt. *Landsteiner* will eine fehlerhafte Pankreassekretion auf der Basis einer interstitiellen Pankreatitis, *Forrer* und *Fanconi* dagegen eine fehlerhafte Gallensekretion als Ursache für die Meconiumeindickung verantwortlich machen. Die vermutliche Ursache dafür wurde von *Fanconi* in Atresien zahlreicher intrahepatischer Gallengänge gefunden. Zur Bestätigung werden auch die von *Mraček* beobachteten Fälle von Feten mit Lues congenita herangezogen, bei denen jedoch eine entzündliche Darmaffektion für die Mekoniumverdickung glaubhaft herangezogen werden konnte. *Landsteiner* meint, daß das Pankreassekret für die Bildung des normalen Meconiums von Wichtigkeit sei und will die Wirkung des Pankreassaftes einmal in der Zufuhr von Flüssigkeit, zum anderen Male in einer direkten Beeinflussung der das Meconium bildenden Massen oder der Darmwand gesehen wissen, die dadurch zur Sekretion, Resorption und motorischen Funktion angeregt werden könnte. *Fanconi* vergleicht die eingedickten Meconiumballen mit dem festen Fettseinstuhl ernährungsgestörter Säuglinge und glaubt, daß gerade die mangelhafte Fettverdauung bei fehlender Gallensekretion die Eindickung des Meconiums herbeiführen könnte.

Dem ist entgegenzuhalten, daß sowohl bei *Forrer*, *Landsteiner* und *Fanconi* als auch in allen anderen zusammengestellten Fällen, die unserer Mißbildung gleichen, über den eingedickten Meconiumballen eine in der Konsistenz lockerer werdende Masse gelagert ist, die weiter oben die Konsistenz und Färbung des normalen Meconiums aufweist, also auch in gewöhnlichen Ausmaßen mit Gallen- und vielleicht auch Pankreasbestandteilen untermengt ist. Gäbe es keine anderen Anhaltspunkte zur Ablehnung eines primären Obturationsileus durch eingedicktes Meconium infolge Sekretionsbehinderung der großen Verdauungsdrüsen, das Vorhandensein normaler Meconiummassen oberhalb der Obturation ist, da die Sekretionsbehinderung ja bestehen bleibt, ein absoluter Gegenbeweis. Die Hypothese *Fanconis*, daß die mangelnde Fettverdauung bei Fehlen der Gallensekretion die Eindickung des Meconiums herbeiführen könnte, ist schon abzulehnen, weil der durch die Nabelschnur ernährte Fetus

die enterale Verdauung nicht benötigt und Fett in den Fetaldarm nur durch Verschlucken von Fruchtwasser gelangt. Da der Schluckakt erst in der Mitte der Schwangerschaft, frühestens mit der Ausbildung der Darmmuskulatur jenseits des 3. Embryonalmonats, also zu einer Zeit eintreten kann, in der der Darm schon mit Meconium gefüllt ist, muß die in unserem Fall gefundene Unwegsamkeit schon vor Auftreten von Fetten im Darmlumen bestanden haben. Mit diesen Betrachtungen müssen wir auch einen Meconiumileus als primäre Ursache unserer Mißbildung ablehnen.

Für den Chirurgen *Szenes* war es bei der Betrachtung des von ihm beschriebenen Falles auffällig, daß, bis auf den nicht mehr vorhandenen Bruchsack, der Situs der Eingeweide bei der Sektion den Eindruck einer eben reponierten Hernie machte. Das brachte ihn, der ebenfalls den Fall *Ahlfelds* von doppelter Blindendatresie kannte, bei dem das fehlende Darmstück im Rest des physiologischen Nabelbruchs zu finden war, auf den Gedanken, daß eine „temporäre Einklemmung der primären Nabelschleife im physiologischen Nabelbruch“ für das Zustandekommen seines Falles und damit der analogen Schriftumsfälle heranzuziehen sei. Die weiteren, der Rechtfertigung seiner Bezeichnung „Microcolon congenitum“ gewidmeten Ausführungen, daß eine „temporäre Spannung des Colons zwischen der temporären Einklemmungsstelle im Nabelbruch und der hinteren Bauchwand“ für die Hypoplasie des Colons mit verantwortlich zu machen sei, lehnen wir als zu sehr hypothetisch ab, zumal sich die Enge des Colons zwanglos als sekundär erwies.

Man kann sich dem von *Szenes* erdachten Entwicklungsmodus nicht ganz verschließen, da die Lokalisation der beginnenden Einengung, die bei den beobachteten Fällen unserer Mißbildung durchschnittlich 25 cm oberhalb der Ileocöcalklappe angegeben wird, zweifellos mit der Insertionsstelle des Ductus Vitello-intestinalis identisch ist, ja auch mit der Lokalisation der Atresien und Stenosen übereinstimmt, für die wir durch die Beschreibung unseres ersten Falles eine ähnliche Erklärung gefunden zu haben glauben. In Erweiterung unserer Ausführungen bei der Klärung unseres ersten Falles möchten wir mit *Szenes* annehmen, daß die Stelle des Darms, die unter der Bruchpforte liegt, in manchen Fällen einer verspäteten Reposition des Nabelbruchs nur eingeengt wird ohne zu veröden. Der Hinweis *Drosts*, daß keine Residuen des Nabelbruchs zu finden sind und deshalb diese Genese der vorliegenden Mißbildung nicht denkbar ist, ist nicht stichhaltig. Es finden sich nämlich bei der normalen Reposition des physiologischen Nabelbruchs auch keine derartigen Reste und man kann dem Nabelmesenchym nicht die Fähigkeit einer restlosen Verschmelzung absprechen, wenn ein Nabelbruch länger bestanden hat. Uns interessiert vielmehr die Frage, weshalb es — wenn wir bei Einengung der Darmschlingen im Bruchring des physiologischen Nabelbruchs eine Meconiumverhaltung im Sinne eines Strangulations-

ileus anerkennen wollen — nach Reposition des zeitweilig eingeklemmten Nabelbruches nicht zur Aufhebung des Passagehindernisses kommt. Auf diese Frage ist *Szenes* leider nicht eingegangen.

Es ist bekannt, daß während des Bestehens des physiologischen Nabelbruches die Meconiumbildung zunächst mit der Abschilferung zahlreicher verschleimter Darmepithelien beginnt. Dazu tritt später Galle und Amnionflüssigkeit mit abgeschilferten Epidermiszellen. Derartig zusammengesetztes Meconium füllt dann bei etwa 10 Wochen alten Embryonen den ganzen Dünndarm aus (*Yanase*). Wenn nun, wie wir annahmen, das Lumen des unteren Dünndarms durch eine zeitweilige Einengung im Nabelring im Sinne eines Strangulationsileus verschlossen ist, müssen die bis dahin gebildeten Meconiumanteile vor der Einengung gestaut werden. Nach diesen Erwägungen muß man sich, um wieder auf die Frage zurückzukommen, warum es nach Reposition des zeitweilig eingeklemmten Nabelbruches nicht zur Aufhebung der Passagebehinderung gekommen ist, darüber klar werden, welche Kräfte auf die vor der Einklemmung stagnierten primären Meconiummassen einwirken konnten. Solche Kräfte sind in erster Linie in der Funktion der fetalen Darmschleimhaut zu suchen. Wenn auch die Schleimbildung als erste Funktion der Darmschleimhaut bezeichnet wird, so kann doch auch eine resorptive Tätigkeit des embryonalen Darmes angenommen werden, die sich allerdings im wesentlichen auf die Resorption von Wasser beschränkt (*Tobeck*). Daß diese Wasserresorption ein besonderes, bis zur Austrocknung reichendes Maß an solchen Stellen erreicht, an denen durch mechanische Einflüsse eine Inhaltsstagnation eingetreten ist, ist nichts absonderliches und jedem Praktiker aus den Beobachtungen bei der Entstehung von Kotsteinen bekannt. Die histologische Untersuchung des Darminhaltes, von *Landsteiner* bei seinem analogen Fall und von *Tobeck* bei einem Fall von Membranatresie durchgeführt, bestätigt diese Auffassung. Der Befund eingedickten, epithelhaltigen Schleims mit Kalkinkrustationen, wie er bei unserem ersten Fall im Bereich der Schleimcyste (Abb. 3) erhoben wurde, ist ein weiterer Hinweis auf die Wasser resorbierende Tätigkeit der Dünndarmschleimhaut.

Wir haben also, während es durch die Einklemmung von Dünndarmschlingen im physiologischen Nabelbruch im Lumen zur Stagnation der bis dahin gebildeten Meconiumanteile kam, eine Wasserresorption von Seiten der Dünndarmschleimhaut anzunehmen, so daß damit die Voraussetzung zur Eindickung des Darminhaltes gegeben ist.

Mit diesen eingedickten Massen, die aus abgeschilferten und verschleimten Epithelien bestehen und in denen es hier und da zu Kalkinkrustationen gekommen sein mag, wodurch die Eindickung eine konkrementartige Beschaffenheit angenommen haben kann, kommen die Darmschlingen um die 8.—9. Schwangerschaftswoche, oder wegen der Einklemmung einige Zeit später, zur Reposition. Nach der somit

erfolgten Lösung des „Strangulationsileus“ muß es durch die während dieser Zeit eingedickten Meconiummassen zum „Obturationsileus“, oder, um bei der Bezeichnung *Forrers* zu bleiben, zum Meconiumileus kommen, der allerdings als *sekundär* zu bezeichnen wäre.

Da wir oben eine primäre Hypertrophie des Dünndarms, wie sie von *Torkel* angenommen wurde, ablehnten, müssen wir uns der Vollständigkeit halber noch der Frage nach der Möglichkeit einer sekundären Hypertrophie der der Einengung vorliegenden Darmabschnitte widmen. Wir glauben nicht, daß die Füllung des Dünndarms mit Meconium in der 10. Woche nur durch eine fetale Peristaltik, wenigstens des Dünndarms, möglich ist, wie sie von *Szenes* angenommen wird, sondern sind der Meinung, daß diese Massen durch den Nachschub von oben, d. h. durch die Gallensekretion, das Verschlucken von Fruchtwasser usw. in Bewegung geraten. Da jedoch mit der Ausbildung der Längsmuskulatur des Darmes in der 9.—10. Embryonalwoche die Voraussetzung für den Beginn der Peristaltik gegeben ist, müssen wir die Möglichkeit einer fetalen Peristaltik vor allem für die Fälle anerkennen, wo durch die Stagnation des Darminhaltes durch Atresien oder Meconiumeindickung der „selbständigen“ Bewegung des Darminhaltes ein Widerstand entgegengesetzt ist. Es ist ohne weiteres verständlich, daß bei Vorhandensein der zur Peristaltik notwendigen Muskulatur im Augenblick einer Anreicherung der Inhaltsmassen vor einer gleichwie gearteten Wegverlagerung und dadurch bedingten Drucksteigerung die letztere den Reiz zur ersten peristaltischen Bewegung für die Darmmuskulatur darstellt. Hat diese peristaltische Bewegung nicht den gewünschten Effekt, werden also, wie in unserem Fall, die eingedickten Meconiumballen nicht oder nur ungenügend fortbewegt, so wird es sekundär zu einer Arbeitshypertrophie der Muskelschichten kommen müssen. Diese sekundär auftretende fetale Peristaltik erklärt uns auch die häufigen Befunde von fetaler Torsion vor den atretischen Stellen, da auch sie, wie *Kuliga* schon nachweisen konnte, Folge und nicht Ursache eines fetalen Darmverschlusses sind.

Was nun die Benennung dieses im zweiten Falle beschriebenen Krankheitsbildes angeht, so erwähnten wir schon, daß *Szenes* diese Art von Mißbildung als „Microcolon congenitum“ bezeichnete. Wir selbst möchten sie für die Zukunft ablehnen, da man dabei immer an ein idiopathisches Krankheitsbild des Colons denken wird. Da der Name einer Krankheit, wenn eben möglich, etwas über die Klinik, die Ätiologie und den Befund aussagen soll, so möchten wir auch dieses Krankheitsbild mit zu den Darmatresien rechnen. Wir stellen es somit an das Ende einer Reihe von Darmverschlüssen und Verengerungen, die durch den Einfluß des Nabelmesenchyms auf die Schlingen des nicht rechtzeitig reponierten physiologischen Nabelbruchs entstehen können. Der Anfang dieser Reihe würde dann durch den genannten Fall *Ahlfelds* gebildet sein.

### Zusammenfassung.

Wir beschrieben zwei Fälle von Darmatresie bzw. Okklusion, die beide durch den Einfluß des Nabelmesenchyms auf die Schlingen des physiologischen Nabelbruchs verursacht waren. Einmal handelte es sich um eine im Nabel fixierte doppelte Strangatresie mit Blindendatresie des abführenden Schenkels. Im zweiten Fall liegt ein an sich durchgängiger, durch Meconiumballen obturierter Dünndarm vor.

Aus dem Vergleich dieser und den im Schrifttum niedergelegten Fällen wird die Vermutung ausgesprochen, daß ein Großteil der bisher ursächlich auf fetalen Volvulus, fetale Invagination, fetale Peritonitis oder Enteritis zurückgeführten Darmverschlüsse durch eine Hemmung der rechtzeitigen Reposition des physiologischen Nabelbruchs bedingt ist.

*Nachtrag.* Erst nach Drucklegung dieser Arbeit bekam ich Kenntnis von den Ausführungen *Sprengers* über „Meconiumileus“. Auch *Sprenger* verlangt zur Erklärung seiner beiden Beobachtungen zuerst eine Fortleitungsbehinderung des Meconiums, an die sich eine Eindickung der Meconiummassen durch resorptive Wirkung der Darmschleimhaut anschließt. Als Ursache zur Entstehung des Meconiumileus zieht er einmal eine cystische Umwandlung des Pankreas mit dadurch behinderter Pankreassekretion heran, während bei seinem anderen Fall am Ort der beginnenden Dünndarmverlegung das nur spärliche Vorhandensein von Ganglienzellen des Plexus myentericus als Grund der Motilitätsstörung angeschuldigt wird. Während wir die Abhängigkeit der Entstehung unserer Mißbildung von der sekretorischen Tätigkeit der großen Verdauungsdrüsen in unseren Ausführungen bereits ablehnten, möchten wir für den anderen Fall annehmen, daß der Mangel an Ganglienzellen in der Darmwand Folge der Einengung des Darmlumens unter dem Ring des physiologischen Nabelbruchs im Sinne einer Druckatrophie und nicht primäre Ursache des Krankheitsbildes ist.

### Schrifttum.

- Adamson and Hild:* J. amer. med. Assoc. 112, 2275 (1935). — *Ahlfeld:* Arch. Gynäk. 1, 230 (1873). — *Bromann:* Entwicklungsgeschichte des Menschen. München 1921. — *Clara:* Entwicklungsgeschichte des Menschen. Leipzig 1940. — *Drost:* Dtsch. Z. Chir. 232, 764 (1931). — *Fanconi:* Virchows Arch. 229, 206 (1921). — *Forrer:* Inaug.-Diss. Straßburg 1895. — *Forßner:* Anat. H. 34, H. 102 (1907). — *Gidionsen:* Inaug.-Diss. Freiburg 1898. — *Henke-Lubarsch:* Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. — *Kuliga:* Beitr. path. Anat. 33, 481 (1903). — *Landsteiner:* Zbl. Path. 16, 903 (1905). — *Müllendorf:* Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen. — *Narath:* Virchows Arch. 273 (1929). — *Sprenger:* Virchows Arch. 309, 644 (1942). — *Szenes:* Arch. klin. Chir. 160, 486 (1930). — *Tandler:* Anat. Anz. 18, 42 (Erg.-H.). — *Toback:* Virchows Arch. 265, 330 (1927). — *Torkel:* Dtsch. med. Wschr. 1905 I, 244.