

Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut des Städt. Krankenhauses
Berlin-Moabit (Direktor: Prof. Dr. M. BRANDT)

Zur Frage der Divertikel und Mehrfachbildungen der Wurmfortsatzlichtung

Von

JOACHIM KNOPP

Mit 3 Textabbildungen

(Eingegangen am 22. September 1956)

Eine Kombination seltener Befunde an einem Wurmfortsatz gibt Veranlassung zu dieser kasuistischen Mitteilung. Chronisch rezidivierende Entzündung mit Obliteration, im Mesenterium gelegene cystische Schleimgranulome — eines davon mit Anfangsstadium von Myxoglobulose — Mucocoele mit ungewöhnlichem, riesenzellig - syncytialem Epithel waren verknüpft mit mehreren distal von der Obliteration gelegenen, von differenzierter Schleimhaut ausgekleideten zusätzlichen Lumina, wie sie als erworbene innere und äußere falsche Divertikel mehrfach beschrieben sind. Die Bezeichnung Divertikel erscheint jedoch nicht treffend. Eine eindeutige Definition dieses Begriffes besteht nicht. Nach seinem Wortsinne (aus *diverto*: nach einer entgegengesetzten Richtung sich abwenden, scheiden) wie nach dem medizinischen Sprachgebrauch (z. B. KAUFMANN: „Dünndarmdivertikel stülpen sich herniös aus . . . man spricht auch von Schleimhautprolapsen . . .“) ist vorwiegend die senkrecht von der Achse des Hauptweges fortführende Abzweigung mit „diverticulum“ gemeint. Außerdem ist mit diesem Begriff die Vorstellung passiver Deformierung verbunden. Diese kann jedoch zur Erklärung achsenparalleler zusätzlicher Lumina in der Appendix vermiformis nicht herangezogen werden. Im vorliegenden Falle lassen sie sich als selbständig gewachsene Lumina ansehen und werden als rudimentäre Mehrfachbildungen bezeichnet. Diese Bezeichnung soll einen Teil der Appendixdivertikel aus dem unübersichtlichen Formenkreis der Darmdivertikel herausheben.

Im eigenen Fall gelangte zur Untersuchung der operativ entfernte Wurmfortsatz eines 56 Jahre alten Mannes, der früher nie ernstlich krank war und insbesondere keine zurückliegenden appendicitischen Beschwerden angab. Die zur Operation führenden typischen Zeichen der akuten Appendicitis traten etwa 8 Std vor der Appendektomie auf. Primäre Wundheilung und Entlassung des Patienten 12 Tage nach der Operation.

Makroskopischer Befund

Das zugesandte Präparat (E. Nr. 767/56) wurde in 13 Querscheiben zerlegt und in Formol fixiert. Das proximal abgeklemmte 2,5 cm lange, leicht gekrümmte

Anfangsstück des Wurmfortsatzes verdickt sich konisch von 1,5 auf 1,8 cm Durchmesser im Verlauf nach distal. Auf diesen Abschnitt folgt ein 6,5 cm langer, bis 2,5 cm aufgetriebener gestreckter Teil, von trüber, geröteter Serosa überzogen. Nur eine unterschiedlich seichte Furche trennt das gleichlange, bis auf das mittlere gering eingedellte Drittel walzenförmig 3 cm dicke, fettreiche, proximal prall derbe Mesenteriolum von dem aufgetriebenen Wurmfortsatzteil. Der Ansatz des Mesenteriolums nimmt also stets 1–2 cm des Umfanges der Appendix ein. Es endet proximal 2 cm vor der Absetzungsstelle in Form einer glatten Kugelkalotte und setzt sich nur mit undeutlichen Faserzügen auf das oben beschriebene Anfangsstück fort. Auf den Querschnitten sind makroskopisch außer dem (im distalen Teil erweiterten und schleimgefüllten) Lumen zwei im Mesenteriolum gelegene Höhlen erkennbar; die proximale längliche mit glasig zähem, die distale rundliche mit körnig grauem Schleim angefüllt. Die beiden Höhlen kommunizieren nicht untereinander; die proximale steht durch eine, von proximal seitlich nach distal innen die Muskularis durchbohrende, gut stricknadeldicke Öffnung mit dem distalen Hauptlumen in Verbindung. Peripher sind beide Hohlräume von kapselartigem Gewebe umschlossen. Ein dritter, knapp linsengroßer Hohlraum (ebenfalls auf der Seite des Mesenterialansatzes und mit glasigem Schleim gefüllt) findet sich nahe der Appendixspitze. Der aufgetriebene Teil des Hauptlumens enthält Schleim, eine Obliteration trennt ihn vom makroskopisch unauffälligen Anfangsstück.

Anordnung der Lumina

Abb. 1 zeigt die schematische Rekonstruktion eines (nicht durchgeführten) Längsschnittes, wobei der — aus mikroskopischer Untersuchung von Stufen und Serienschnitten erschlossene — Verlauf der verschiedenen inneren Öffnungen in der gleichen Ebene wiedergegeben wird. Die tatsächliche Situation der Nebenumina weicht von der Projektion in dem Sinne ab, daß sie den gleichen Abstand von der Achse des Hauptlumens haben, also bei parallelem Verlauf übereinander zu zeichnen wären.

Insgesamt sind 9 Teile zu unterscheiden: Das Hauptlumen A_I und A_{II} , die spitzennahe Höhlenbildung B , die sich in ihrem Verlauf basiswärts in die beiden je fast 2 cm langen Lumina C und D teilt. Diese sind im mittleren Abschnitt (bei P) nicht vom Hauptlumen zu trennen. Bei P tritt aus A_I nach kurzem exzentrischem Verlauf auf der Seite des Mesenteriolumansatzes aus dem Hauptmuskelschlauch ein Perforationskanal heraus und wird bald von den Lumina E und F begleitet, welche beide (im Gegensatz zu B , C und D) außerhalb des Muskelschlaches liegen. Nach einem knapp 1 cm langen Verlauf endet E blind, F ist länger und kommuniziert nach längerem tangentialem Verlauf mit der proximalen schleimgefüllten Höhle G . Eine Verbindung der Höhle H mit einem der beschriebenen Kanalsysteme läßt sich nicht nachweisen. In Höhe 5 weist jedoch der Verlauf kollagener Fasern, die sich hier zwischen lückenhafte Bündel der Ringmuskulatur schieben, auf narbigen Verschluß einer früheren Perforation hin. Die gleich engen Lichtungen C , D , E und F verfügen wie die deutlich weitere von A_{II} über eine in weitesten Abschnitten intakte Schleimhautauskleidung aus einschichtigem Zylinderepithel, Lieberkühnschen Drüsen (die teils senkrecht, teils schräg zum Lumen stehen), interstitiellem Bindegewebe und einer meist gut erkennbaren Muscularis mucosae. Das Epithel ist reich an Becherzellen mit starker Schleimproduktion, die Ausbildung des lymphatischen Apparates ist sehr spärlich. Spitzennahe Abschnitte von A_I , die gesamte Bildung B und die proximalen Anteile von G tragen einschichtig gestreckt bandförmiges Zylinderepithel ohne Becherzellen und (in A_I) mit Ausbildung oder (in B) mit Andeutung von Papillen. Weite Teile von A_I sowie einzelne Drüsen in A_{II} sind von einem syncytialen riesenzelligen Belag ausgekleidet. Die Riesenzellen

lassen an einzelnen Stellen einen kontinuierlichen Übergang in bandartig angeordnetes Epithel erkennen, das zunächst bei unregelmäßigen Zell- und Kernformen mehrschichtig, dann kubisch und einschichtig, später flach-prismatisch und nicht selten von polymorphkernigen Leukocyten durchsetzt ist. In A_I liegen die Riesenzellen einem unauffälligen interstitiellen Bindegewebe auf. In G und H stehen Riesenzellen in inniger Verbindung zu einem die Wand auskleidenden Granulationsgewebe.

Die Muskulatur verhält sich in den verschiedenen Höhen der Abb. 1 wie folgt: In Höhe 13—11 ist die Ringmuskelschicht äußerst spärlich, die Längsmuskulatur lediglich in Form einzelner Bündel vorhanden. Von Höhe 10 bis zur Spitze 1 ist die Ringmuskulatur kräftig, auch eine meist zusammenhängende Längsmuskulatur deutlich ausgeprägt. Zwischen Höhe 9 und 4 fehlt die Längsmuskulatur im Bereich des Mesenterialansatzes. Während die Furche, welche Appendix und Gebilde im Mesenterium trennt, seichter wird, strahlen Ringmuskelfasern, die Gebilde E , F , G und H bogenförmig, aber unvollständig umgreifend, in das Mesenterium hinein. Die Umschließung wird in der Peripherie durch kapselartige Anordnung kollagener Fasern vollzogen. Bei P ist die Ringmuskulatur unterbrochen; die Faserrichtungen, schon vorher (von 8) und auch hinterher (bis 4) im Bereich des muskulären Septums unregelmäßig durcheinanderlaufend, sind hier nicht einer einheitlichen funktionellen Leistung zuzuordnen. Im Spitzenbereich ist Längsmuskulatur wiederum äußerst spärlich. — Mitunter sind in der Muskulatur streifenförmige bindegewebige Narben (besonders in Höhe 5) oder herdförmige leukocytaire Infiltrate zu erkennen, auf weiten Abschnitten fehlen diese Zeichen chronisch-rezidivierender Entzündung.

Große Gefäße verlaufen im Mesenterium, treten seitlich an den Wurmfortsatz heran und zeigen kein auffälliges Verhalten. Die zusätzlichen Lumina treten mit ihnen in keine Beziehung. Der gut 1 cm lange Abschnitt, in dem kein zentrales schleimhautbekleidetes Lumen, sondern nur der exzentrisch verlaufende Kanal A_I — G auffindbar ist, weist wie die daran anschließenden proximalen Anteile des Hauptlumens A_{II} in der Submucosa zahlreiche in Achsenrichtung verlaufende

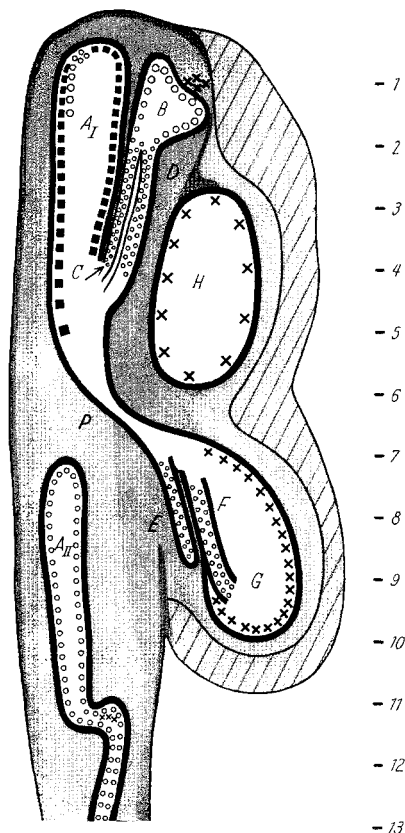


Abb. 1. Schematische Darstellung eines Längsschnitts durch den Wurmfortsatz. Intaktes Zylinderepithel: $\circ\circ\circ$. Streckenweise defektes syncytiales Epithel mit epithelialen Riesenzellen: $\blacksquare\blacksquare\blacksquare$. Wandauskleidung mit Granulationsgewebe und mesenchymalen Riesenzellen: $\times\times\times$. Der nicht besonders gekennzeichnete Rest innerer Oberflächen läßt keine epitheliale Struktur erkennen. — Erklärung der Bezeichnungen siehe Text

kleine Gefäße auf, deren Wände hyalin verdickt sind. Vereinzelt trifft man in kleinen Gefäßen aller Höhen und in verschiedenen Wandschichten auf Leukostase. Akute appendicitische Primäraffekte im Sinne ASCHOFFS mit Epitheldefekt, Ödem und leukocyitärer Durchsetzung des Interstitiums finden sich an drei Stellen des Lumens A_{II} , zweimal in F und einmal in C . An mehreren Stellen von A_{II} findet sich eine Appendicitis superficialis (GOLDZIEHER).

Deutung der Lumina

Die Zahl und Anordnung der verschiedenen Lumina ist ungewöhnlich. Formalschematisch könnte man B, C, D als innere („Schleimhautdivertikel“) und E, F als falsche äußere Divertikel bezeichnen, G und H als auf dem Boden einer penetrierenden Entzündung entstandene Absceßhöhlen. Die Bildungen C, D, E, F , also je etwa $\frac{1}{2}$ —1 mm dicke, z. T. über 2 cm lange, mit wohldifferenzierter Mucosa ausgestattete Schläuche, könnten auch als epithelialisierte, etwa an Lymphbahnen angelehnte Perforationskanäle gelten. Der Verlauf des Kanalsystems B, C, D entspricht jedoch keinen natürlich vorgebildeten Lücken. Diese Deutung ist daher nicht zu übernehmen. Zudem gehen aus B peripher zwei schleimführende Perforationskanäle hervor, sie sind durch ein zartes lückenhaftes Epithel und gewundenen Verlauf deutlich von C und D unterschieden. H ist zweifellos eine alte, durch Perforation ins Mesenteriolum entstandene Absceßhöhle. Sie weist keinerlei Beziehungen zu epithelialisierten Kanälen auf. Die Höhle G erscheint durch Perforation und Epitheldefekt in F entstanden.

Die genannten Kanalsysteme also als erworbene, auf entzündlicher Grundlage entstandene Divertikel deuten, hieße annehmen, daß morphologisch vollwertige Organteile entstanden sind, während gleichzeitig und in größter räumlicher Nähe dieselbe Entzündung einen deutlich destruktiven Charakter entwickelt. Dies erscheint äußerst gezwungen und steht im Gegensatz zu der von ASCHOFF vertretenen These, daß gerade Appendixdivertikel Ausgangsort von Entzündungen sind. Bereits WUNDER verweist außerdem auf die Schwierigkeit, falsche innere Divertikel als Pulsionsdivertikel zu verstehen — annähernd achsenparallele Gefäßlücken müßten bei zunehmendem Sekretdruck verschlossen werden. Es bleibt also noch die Möglichkeit, B, C, D, E, F als angeborene Divertikel einzuordnen. Aus der oben angestellten Überlegung ist auch diese Deutung nicht befriedigend.

Wir konnten an einem reichen Operations- und Sektionsmaterial die Erfahrung LADINS nicht wiederholen, daß Divertikel an der Appendix in dem Ausmaße gefunden werden, in dem nach ihnen gesucht wird. So müssen wir die Kenntnis ihrer verschiedenen Gestaltungen Literaturangaben entnehmen. Neben der Feststellung der außerordentlichen Variabilität der Appendixstruktur (CHRISTELLER und MAYER, HALPERT und EGBERT, PATZELT, BRANDT) bis zur Agenesie (60 Fälle, COLLINS) findet sich (bei W. KOCH) die Bemerkung, daß im Darmkanal die Existenz echter Divertikel, die ähnlich dem MECKELSchen als Mißbildungen aufzufassen sind, durchaus fraglich erscheint. Dagegen sind vollständige Doppelbildungen des Wurmfortsatzes mehrfach beschrieben [so von LÄWEN, GROHÉ und STURM bei multiplen Mißbildungen, als isolierter Operationsbefund bei BERTHOLD, BRAATZ, weitere Fälle bei MERKEL und bei COLLINS (II) (dort 2 unter 50000 Untersuchungen)].

Die Literatur über Divertikel des Wurmfortsatzes ist seit HEDINGERS Veröffentlichung wesentlich umfangreicher als die der Doppelbildungen. Es gibt zunächst die von SCHMINCKE beschriebene Kammerung des Lumens durch quergestellte Septen. In Kenntnis der Entwicklungsgeschichte der Darmmucosa [durch Wucherung des Epithels wird vorübergehend die Lichtung verschlossen, wonach infolge zentraler Zeileinschmelzung zunächst kleine Hohlräume entstehen, die später zu einer einzigen Lichtung zusammenfließen (CLARA)] sehen wir diese Kammerung, SCHMINCKE und TANDLER folgend, als eine Hemmungsmißbildung an. Die Herstellung einer kontinuierlichen Lichtung ist hier ausgeblieben und die regelrechten Wandabschnitte sind „haustrenartig“ auseinandergetreten. Dies ist nach unserer Auffassung die einzige Art angeborener Divertikel, welche diese Bezeichnung im Sinne des Sprachgebrauches für sich beanspruchen kann. SCHMINCKE selbst diskutiert bereits für seinen zweiten Fall die Möglichkeit, daß es sich um eine Doppelbildung handelt. — Die formale Unterscheidung verschiedener Divertikelarten durch SACCONI und Mitarbeiter läßt nicht überzeugend aus bestimmten Formen auf die Genese der Bildungen schließen. Lediglich die Herausstellung eines auf Wandschwäche der Muskulatur (bei Defekten oder Altersatrophie am Ort der Gefäßeintritte) beruhenden Altersdivertikels (durch LICH und durch WILSON) ist praktisch berechtigt. Die Diagnose „entzündlich entstandenes Divertikel“ dagegen scheint — vornehmlich wenn dieses den Aufbau normaler Schleimhaut besitzt — schwer vertretbar zu sein. Aus dem morphologischen Endzustand ist nicht beweisbar, in welcher Reihenfolge Entzündung und Divertikelbildung aufeinanderfolgten.

Nur ganz vereinzelte Untersucher (z. B. WAHNSLEY oder GULOTTA) haben die von ihnen vorgefundenen Bildungen als echte angeborene Divertikel bezeichnet, nämlich wenn ohne Anhalt für entzündlichen Prozeß neben dem Wurmfortsatz, aber mit diesem in Verbindung, Gebilde mit gleichem Wandaufbau gefunden wurden. Liegt ein achsenparalleles Lumen (WUNDER) oder ein divergierendes (z. B. HONECKER) bei gleichzeitig bestehender Appendicitis vor, so gelten die zusätzlichen Lumina als erworbene Divertikel. Es ist also fraglich, ob die Deutung unserer Gebilde *B, C, D, E, F* als angeborene Divertikel ungeteilte Zustimmung erhält, da sich außer akuter Entzündung Narben und eine Obliteration als Zeichen früherer Entzündungen finden, zudem gilt ihre Lage eher als beweisend für eine „postnatale“ Entstehung.

Wenn wir, auf die oben zitierte Bemerkung KOCHS zurückgreifend, zugeben, daß wir über etwaige atavistische Bedeutung (im Sinne LAUCHES) doppelter Appendixanlagen nichts aussagen können und uns auch den Deutungen WAHNSLEYS und GULOTTAS („wie ein Meckelsches

Divertikel“ nicht anschließen, bleibt als Diskussionsobjekt nicht die Frage, ob angeborene oder erworbene Divertikel vorliegen, sondern die Frage, ob Mehrfachlumina, vornehmlich wenn sie annähernd achsenparallel verlaufen, rudimentäre Doppelbildungen darstellen.

ELWYN berichtet über eine gegabelte Appendix, die mit zwei normalen Anteilen vom rechten und linken Coecalsack entsprang. Beide typisch strukturierten Wurmfortsätze vereinigten sich an der freien Spitze zu kurzem gemeinsamen Verlauf.

Diese Anordnung der Gabelform (bei HEDINGER ist die Anordnung der Divertikel umgekehrt, distal auseinanderweichend und proximal verschmelzend) findet in unserem Kanalsystem *B, C, D* eine Parallele. Es bestehen also Beziehungen zu einer am Menschen beobachteten vollständig differenzierten ähnlichen Doppelanlage.

Die chronische Entzündung bei *P* hat zu einem vollkommenen Verlust der Mucosa geführt. In Höhe 5—7 sind weder *A_I* noch *C* und *D* auffindbar. Es existiert nur der beschriebene exzentrische Perforationskanal. Für die ursprünglich vorhandenen Beziehungen der einzelnen Lumina zueinander ergeben sich damit zahlreiche Möglichkeiten, von denen 3 diskutiert seien:

a) Hauptlumen ist *C—A_{II}* oder *D—A_{II}*. *A_I* ist epithelialisierte Absceßhöhle. Es besteht eine gegabelte doppelte Appendixanlage mit gemeinsamem Spitzenstück. *E* und *F* sind entweder durch nochmalige Gabelung des nicht mit *A_{II}* verbundenen Lumens entstanden oder einfach bei *P* entspringende Divertikel.

b) Eine unwahrscheinliche Kombination stellt *E—A_{II}* oder *F—A_{II}* dar, ein solches Hauptlumen müßte bei *P* spitzwinklig abgelenkt und durch Obliteration unterbrochen sein.

c) Hauptlumen ist *A_I—A_{II}* (von 5—7 obliteriert), bei *B* ist eine zusätzliche Appendixanlage rudimentär ausgebildet. Diese gabelt sich, verläßt bei *P* den zuvor distal gemeinsamen Muskelschlauch und erreicht das Coecum nicht. Die zusätzlichen Lumina sind wie das Hauptlumen in Höhe 5—6 nicht erkennbar. Sie heißen *C—E* und *D—F*; möglicherweise hat vor der Obliteration des Lumens in Höhe 5 bereits längere Zeit eine Verbindung zwischen allen Kanalsystemen bestanden. Erst der Abschluß vom Coecum durch Obliteration des Hauptlumens hat zur Entstehung von *G* und *H* sowie zur Umwandlung von *A_I* in eine Mucocoele geführt. Das Lumen *A_{II}* zeigt im proximalen Alleinverlauf eine auffällige Schwäche der muskulären Wandschichten und eine makroskopisch nicht erkennbare Abknickung seiner Achse.

Die letzte Deutung (c) mit Herausstellung der zusätzlichen Lumina als echte überzählige rudimentäre Appendixanlagen möchte ich angesichts ihres Wandaufbaues, des Fehlens von entzündlichen Veränderungen auf weiten Strecken und der Besonderheiten im proximalen Stück des Hauptlumens als die wahrscheinlichste vertreten. Ein derartiger Deutungsversuch findet sich in der Literatur nicht. ELWYN sieht im Gegensatz zu dieser Auffassung, welche die teratologische Potenz in die Spitze der Appendix verlagert, die Erklärung seines Befundes in einer wahrscheinlich sekundären Verschmelzung ursprünglich getrennter Spitzen (entsprechend der alten Vorstellung, die Appendix sprosse aus der Coecalwand hervor). Träfe ELWYNs Deutung für seinen Fall zu, so müßte man analog *E* und *F* als sekundär vom Coecum abgeschnürte Teile verstehen, wofür kein Anhalt gegeben ist. Trifft unsere Deutung zu, dann lassen sich bisher als Divertikel gedeutete Mehrfachlichtungen z. B. bei HEDINGER, SISOJEFF, WINTERER, HONECKER, WAHNSLEY, GULOTTA, WUNDER und anderen als ähnlich geartete eng-gegabelte Doppelanlagen

mit blindem Ende des einen Schenkels einordnen. Eine derartige Umdeutung würde den Besonderheiten der „Appendixdivertikel“ gegenüber dem Formenkreis anderer Darmdivertikel gerecht. Entsprechend dem Vorgehen ZORZIS für die Unterscheidung von Dickdarmdivertikeln und Doppelbildungen lassen sich folgende Kriterien für „Mehrfachbildungen“ der Appendix nennen: 1. Die Länge der Gebilde soll den Durchmesser um ein Vielfaches übertreffen. — 2. Die Mehrfachbildungen sind nicht Ausstülpungen der Schleimhaut, sondern selbständige schlauchförmige enge Lumina mit zumindest stellenweise intakter Schleimhaut. Auch bei intramuralem Verlauf sind sie an Entzündungserscheinungen nicht notwendig beteiligt. — 3. Im Gegensatz zum Divertikel verläuft das zusätzliche Lumen annähernd achsenparallel. Es kann mit dem Hauptlumen distal oder proximal vom eigenen blinden Ende kommunizieren, an dieser Stelle ist die Schleimhaut offenbar in der Regel defekt. Es können mehrere zusätzliche Lumina unter sich gegabelt vorkommen oder nach Art von Verzweigungen vom Hauptlumen abgehen, ohne daß dadurch notwendig von der Diagnose einer Mehrfachanlage abgegangen werden muß. — 4. Eine Einengung des Hauptlumens am coecalen Ende und das Vorkommen ungewöhnlicher geweblicher Reaktionen am gleichen Organ spricht eher für die Diagnose von „Mehrfachbildungen“.

Es ist die Frage anzuschließen, ob derartige z. T. intramurale Mehrfachanlagen so extrem selten sind, wie es die Literatur spiegelt. Sekundäre Entzündungen und diesen vorausgehende oder folgende Verluste der entscheidenden Schleimhautabschnitte können bei der Routineuntersuchung (besonders im Gefrierschnitt) das Erkennen einer doppelten Anlage unmöglich machen. Das gilt vor allem für stärker dilatierte Organe, z. B. für die Mucocoele, deren Sekretdruck hier im Anfangsstadium als verhältnismäßig gering einzuschätzen ist.

Die Wandauskleidung in *G* und *H*

Wie in den meisten Fällen (aber nicht in allen, FAHR) trennt auch hier eine Obliteration die Mucocoele vom Coecum. Die Auskleidung von *G* und *H* einerseits und *A*₁ andererseits weist Unterschiede auf. In *G* und *H* gleicht die Mehrzahl der Riesenzellen in Form und Lage dem Typ beim Fremdkörpergranulom. Während in *G* vereinzelt abgelöste Bänder von flachem Zylinderepithel gefunden werden, fehlen diese in *H*; unspezifisches Granulationsgewebe, reich an Histiocyten, Plasmazellen, Fibroblasten und Fasern ist beiden Wandauskleidungen gemeinsam. Die meist inmitten des Granulationsgewebes gelegenen Riesenzellen weisen fast ausnahmslos positive Fettfärbung auf. Sehr oft — vor allem in *H* — ist ihr Plasma ausgesprochen schaumig. Es färbt sich auch mit Schleimfarbstoffen. Wenn auch das Gewebe sich den von HAMPERL beschriebenen Schleimgranulomen nicht unmittelbar gleichsetzen läßt, so sind doch die Riesenzellen hier Teil eines den Schleim abkapselnden Granulationsgewebes und eindeutig Abkömmlinge des Mesenchyms. Es handelt sich dabei zweifellos um eine seltene Gewebsreaktion auf die seit der Beschreibung durch OBERNDORFER, TOMITA und VECCHI bekannten Schleimpseudocysten in der Mesoappendix. Nur in Fall II von OBERNDORFER fanden sich wie hier Riesenzellen in dem umgebenden Granulationsgewebe — sonst hebt OBERNDORFER wie die anderen Beobachter die Reaktionslosigkeit des vom Schleim durchsetzten Gewebes hervor. In unserem Fall fehlt auch dem Schleimaustritt bei *B* eine gewebliche Reaktion in der Umgebung. — Die Höhlenbildungen *G* und *H* wird man daher zur Unterscheidung von der Mucocoele als cystische Schleimgranulome bezeichnen.

Kleine verfettete Schleimkügelchen in *H* müssen als Anfangsstadium einer Myxoglobulose aufgefaßt werden. Ähnliche Bilder beschreiben bereits OBERNDORFER und VECCHI. Der totale, offenbar schon lange Zeit bestehende Verschuß gegen das

Darmlumen ist hier wie in den bisher veröffentlichten Fällen [bis 1941: 40 (BEHRENS), bis 1950: 50 (MONETTI)] gegeben. Da diese Voraussetzung zur Entstehung des seltenen Befundes (unter 50000 Sektionen 1 Fall, JURZEV) nicht genügt, dürfte eine besonders abartige Zelleistung (GLEICHMANN) an seinem Zustandekommen beteiligt sein. In unserem Falle besteht die Wandauskleidung aus dem beschriebenen Granulationsgewebe mit Riesenzellen und Pseudoxanthomzellen. Die Schleimkügelchen sind vornehmlich in der Peripherie ausgeprägt, im Zentrum ist der Schleim bröckelig, nicht zu Kugeln geordnet.

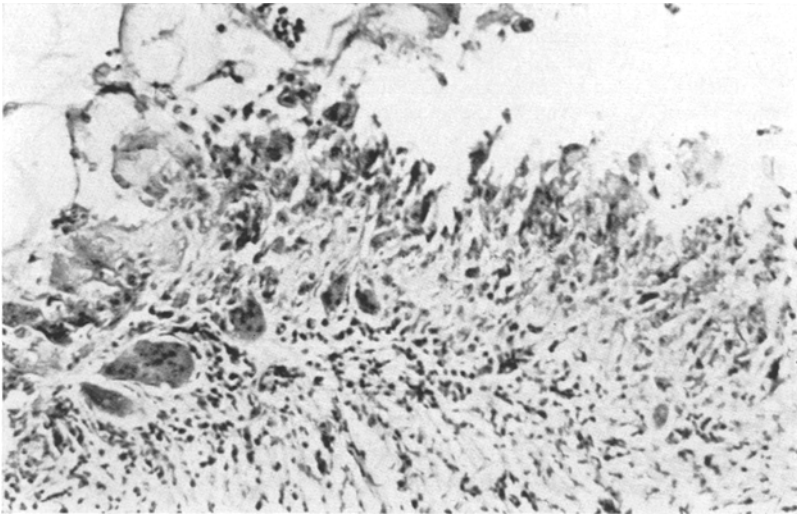


Abb. 2. Wandbeschaffenheit in *G*

Die Wandauskleidung in *A_I*

Die Riesenzellen in *A_I* sitzen nach Art eines Epithels einem interstitiellen Bindegewebe auf, teilweise besteht eine deutliche Basalmembran. Ihr Plasma färbt sich mit Hämatoxylin-Eosin und Azan kräftig rot, mit van Gieson grau bis bräunlich. Mit Mucicarmin und Bismarckbraun ist ein Schleimnachweis nicht zu erbringen. In der Versilberung nach GOMORY und LANDAU körnig grau, bleibt das Plasma nach der Methode von MASSON-HAMPERL farblos — die Beurteilung der fehlenden Argentaffinität ist jedoch wegen später Fixierung (6 Std nach Entnahme) unsicher. Amyloid und Eisenreaktionen sowie Fettfärbungen und Färbungen mit Elasticafarbstoffen sind negativ, ebenfalls kein Nachweis säurefester Stäbchen. Plasmaeinschlüsse oder doppeltlichtbrechende Substanzen lassen sich nicht nachweisen. In der PAS-Färbung ist das Plasma nur selten intensiv fleckig rot, meist blaßblaurot angefärbt. Das benachbarte Epithel zeigt gleiches färberisches Verhalten. Wir versuchen daher, die Riesenzellen in *A_I* nicht als Folgen ungewöhnlicher Resorptionsvorgänge sondern als Ausdruck gestörter Regeneration des Epithels zu verstehen. Eine ausreichende Erklärung für ihre Existenz ist damit nicht gegeben. Die gleichen Voraussetzungen sind in zahllosen obliterierten Wurmfortsätzen vorhanden, ohne daß eine derartige Wandauskleidung zustande kommt.

Wie schon die Riesenzellen der cystischen Schleimgranulome *G* und *H* müßten theoretisch in der Appendix auch epitheliale Riesenzellen häufiger vorkommen, als

Praxis und Literatur es spiegeln; offenbar stellen sie jedoch eine ausgesprochene Rarität dar. Ich habe die routinemäßig angefertigten Schnitte von 200 eingesandten, operativ entfernten Wurmfortsätzen auf das Vorkommen syncytialer Komplexe im Epithel hin durchmustert und sie 24mal deutlich gefunden. 14mal lagen sie unmittelbar neben Epitheldefekten in Schleimhautbuchten, 10mal waren Epitheldefekte nicht gleichzeitig im Schnitt getroffen. Stets war das benachbarte Epithel nicht zylindrisch, sondern flach-kubisch geformt; nur 3mal war das syncytiale Epithel von Leukocyten durchsetzt. Diese von HAWKENS erstmalig als



Abb. 3. Wandbeschaffenheit in A_1

oberflächlich granulierende Appendicitis beschriebenen Epitheldifferenzierungen finden sich damit bei uns häufiger als CHRISTELLER und MAYER es angeben. Riesen- zellen nach Art der Wandauskleidung in A_1 habe ich bei der Durchsicht der meist chronisch entzündlich veränderten, z. T. auch obliterierten Organe nicht gefunden. Chronische Entzündung, gestörte Epithelregeneration, Sekretdruck und veränderte Funktion genügen offenbar nicht, um im Wurmfortsatz epitheliale Riesen- zellen in vorliegender Art und Ausdehnung entstehen zu lassen. LINZBACH und FRES- SEN sehen in der zunehmenden Verschmelzung bereits syncytial verbundener Zellen den wichtigsten Mechanismus der reaktiven Riesenzellentstehung im Organismus. Unser Befund ist danach auch als Folge einer ungewöhnlichen Bereitschaft zur syn- cytialen Verschmelzung zu verstehen.

Die Seltenheit des Befundes und nicht zuletzt seine Kombination mit einer gedoppelten überzähligen Anlage des Lumens läßt die Frage aufwerfen, ob es sich um einen Prozeß handelt, der mehr ist als eine formale Besonderheit bei Epithelregeneration als Entzündungsfolge. Einige Beschreibungen epithelialer Riesen- zellen im Bereiche des Darm- kanals streifen diese Frage. ORSÖS fand am Rande von Pylorus- carci- nomen im „noch nicht neoplastischen Gewebe“ syncytiale Zellkomplexe und Riesen- zellen. FEYRTER (I) sah epitheliale Riesen- zellbildungen in

„hanfkorngroßer flacher drüsiger Hyperplasie“ der Mastdarmschleimhaut (bei 61jährigem Manne, Abb. 15 l.c.). Das Epithel des betreffenden Polypen war sehr niedrig. DAWSON berichtet über Auftreten von Riesenzellen bei gestörter Regeneration nach Darmschleimhautzerstörung durch Röntgenstrahlen. Man kann aus diesen Angaben keinen Hinweis auf eine Beziehung zwischen Geschwulstwachstum und epithelialen Riesenzellen im Darmkanal ablesen. Morphologisch und biologisch liegen auch keinerlei Beziehungen zum Carcinoid der Appendix [FEYTER (II), FEYTER und UNNA, FEYTER (III)] vor — obwohl auch dieses Riesenzellen aufweisen kann (MARANGOS) oder in seinen frühen Formen mit solchen verglichen wird [MASSON, HAMPERL (II)]. Es ist streng definiert (v. ALBERTINI) und hier nicht vergleichbar. Da epitheliale Komplexe wie die in A_I vorliegenden auch in anderen Organen nicht häufig vorkommen, möchte ich auf die augenfällige Ähnlichkeit mit der Morphologie bestimmter Epithelformationen der Blasenmolen hinweisen. Der Syncytiotrophoblast übergroßer Molenzotten bildet mitunter, statt zu regulären Zotten auszusprossen, riesenzellige Komplexe, nur wenige Kernlagen dick und von Vacuolen durchsetzt (vgl. z. B. v. ALBERTINI, l.c. Abb. 255; die Formationen werden dort als Epithelatypie bezeichnet). Es handelt sich dabei nicht um Äquivalente der Trophoblastriesenzellen, denen lebhaft phagocytierende Tätigkeit zugesprochen werden muß (ALDEN). Beim atypischen Epithel der Blasenmole sind die Vacuolen mit hoher Wahrscheinlichkeit als frustrane Vorbereitung auf das Einsprossen des Zottenstromas und der Gefäße zu deuten. Das entstehende Bild eines vacuolig durchsetzten riesenzelligen flachen Epithels stellt das ausgeprägte Muster für den hier in A_I nur streckenweise vorhandenen Gewebsaufbau dar.

Wir fassen die Epithelien in A_I als eine besondere, im Verlauf gestörter Regeneration manifestierte Gewebsmißbildung auf; die Ähnlichkeit mit dem mißbildeten Epithel der Blasenmole und die Verknüpfung des Befundes mit einer Mehrfachanlage des Wurmfortsatzes stützen diese Deutung.

Die Einordnung seltener Befunde am Wurmfortsatz in definierte diagnostische Rubriken hat häufig Schwierigkeiten bereitet. Als MERKEL 1910 einen Fall von Pseudomyxoma peritonei bei geborstener Mucocoele des Wurmfortsatzes beim Manne vortrug, bezeichneten unter anderen SCHMORL und HELLY die demonstrierten Bilder als Gallertkrebs, OBERNDORFER und HAUSER sprachen sich gegen die Diagnose eines Carcinoms aus. Auch die Kritik am Falle HUETER, der beim Pseudomyxoma peritonei beim Manne (mit bandartigem Zylinderepithel und Riesenzellen im appendixfernen Cysteninhalt) eine geheilte Ruptur der gleichzeitig bestehenden Appendixmucocoele annehmen mußte, klärt die Frage nicht, ob das Epithel der Mucocelenwand autonome Wachstums-

potenzen mit der Fähigkeit der Implantationsmetastasierung besitzt. Die in unserem Fall in *B* nachweisbaren Penetrationserscheinungen erreichen die Serosa nicht. Bei der Inspektion der Bauchhöhle durch den Chirurgen während der Operation wurde kein Anhalt für das Vorliegen eines Pseudomyxoms entdeckt. Das Epithel in *A*₁ zeigt jedoch, daß in der Schleimhaut des Wurmfortsatzes mitunter abnorme Formationen gebildet werden können, deren weiteres Verhalten nicht feststeht. Wenn OBERNDORFER bei Schleimaustritt aus dem Wurmfortsatz Riesenzellen in epithelialer Lagerung beschreibt und auch HONECKER bei Pseudomyxoma peritonei nach Appendicitis beim Manne Riesenzellen in der Appendixmucosa erwähnt, darf man eine potentielle Weiterentwicklung des hier vorliegenden Befundes zum Pseudomyxom annehmen. Unser Fall kann demnach auch als Vorstadium eines Pseudomyxoma peritonei gedeutet werden.

Abschließend ist noch einmal die Kombination der cystischen Schleimgranulome der Appendix und des riesenzelligen Mucocelenepithels mit der Ausbildung mehrerer Appendixlumina hervorzuheben. Die merkwürdigste gestaltliche Besonderheit ist die in der Spitze des Organs gelegene, als Ausgangspunkt der Doppellumina *C* und *D* aufgefaßte Höhlenbildung *B*. Offenbar ist die Spitze Prädislokationsort für morphologische Besonderheiten. Das kann einfache mechanische Ursachen haben. Die dort so häufige Obliteration wird wohl zu Recht entsprechend erklärt. Auffallend ist die ebenfalls dort gehäufte Lokalisation des Carcinoids (KROMPECHER). Dies bleibt auch dann merkwürdig, wenn Carcinome nicht als angeboren gelten, sondern ihr Beginn als Katabiose aufzufassen ist (FEYRTER). Im Falle ELWYN und hier (ebenso beim klassischen Fall der Divertikel, HEDINGER) ist die Spitze Ausgangspunkt einer Anlage überzähliger Darmlumina. In unserem Falle ist die Basis von zwei überzähligen Anlagen gar nicht ausgebildet, der proximale Abschnitt des Hauptlumens hat bei gering ausgebildeter Muskulatur eine scharfe Knickung des Lumens (Abb. 1). Nach KELLY und HURDON entsteht die Appendix nicht durch Aussprossung aus dem Coecum, sondern durch Zurückbleiben des Blinddarmgrundes im Wachstum. Die proximale Wandschwäche ist als Zeichen einer Störung selbstinduktiver formativer Entwicklungspotenzen in der Appendix zu werten. Eine überschießende Rückbildung der Basis ist hier mit einer besonderen teratologischen Potenz des Spitzenbereiches kombiniert.

Zusammenfassung

Es wird über eine Appendix vermiformis berichtet, mit chronisch rezidivierender obliterierender Entzündung, Perforation in das Mesenterium, Mucocoele und geringgradig ausgeprägter Myxoglobulose.

Gleichzeitig bestehende, von intakter Mucosa ausgekleidete, fast achsenparallele, bis 3 cm lange Kanäle werden nicht als erworbene falsche innere und äußere Divertikel bezeichnet, sondern als rudimentäre, von der Spitze ausgehende Mehrfachbildungen der Appendix gedeutet.

Zwei größere im Mesenteriolum gelegene Perforationshöhlen werden auf Grund ihrer Wandbeschaffenheit als cystische Schleimgranulome mit mesenchymalen Fremdkörperriesenzellen bezeichnet.

Die Innenauskleidung der Mucocoele besteht in der Appendixspitze vorwiegend aus vielkernigen epithelialen Riesenzenen. Beginnende Penetrationserscheinungen in der Wand des gemeinsamen Spitzenstückes der zusätzlichen Lumina lassen den Befund als Vorstadium des Pseudomyxoma peritonei bei Mucocoele deuten.

Literatur

- ALBERTINI, A. v.: Histologische Geschwulstdiagnostik. Stuttgart: Georg Thieme 1955. — ALDEN, R. C.: Implantation of the rat egg. III. Origin and development of primary trophoblast giant cells. *Amer. J. Anat.* **83**, 143 (1948). — ASCHOFF, L.: Über rudimentäre Appendicitis. *Beitr. path. Anat.* **77**, 141—150 (1927). — Lehrbuch der pathologischen Anatomie, 7. Aufl., Bd. II, S. 783. Jena: Gustav Fischer 1928. — BERTHOLD, F.: Über das Vorkommen doppelter Wurmfortsatzanlagen. *Zbl. Chir.* **49**, 2935—2939 (1932). — BRAATZ, E.: Kann ein doppelter Wurmfortsatz praktische Bedeutung bekommen? *Zbl. Chir.* **22**, 1346—1348 (1929). — BRANDT, W.: Konstitutionsanatomische Untersuchungen am Wurmfortsatz des Menschen. *Anat. Anz.* **60**, Erg.-H., 208—210 (1925). — CHRISTELLER, E., u. E. MAYER: Entzündung des Wurmfortsatzes. In *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*, Bd. IV/3, S. 469—586. Berlin: Springer 1929. — CLARA, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen. Leipzig: Quelle & Meyer 1943. — COLLINS, D. C.: Agenesis of the vermiform appendix. *Amer. J. Surg.* **82**, 689—696 (1951). *Ref. Ber. allg. u. spez. Path.* **13**, 91 (1952). — A study of 50000 specimens of the human vermiform appendix. *Surg. etc.* **101**, 437—446 (1955). *Ref. Ber. allg. u. spez. Path.* **30**, 191 (1956). — DAWSON, A. B.: Darmschädigung durch Röntgenstrahlen. *Ref. Zool. Ber.* **14** (1927/28). *Zit. nach L. RAU.* Über Vorkommen, Bedeutung u. Entstehung der Riesenzenen in normalen und pathologischen Zuständen. *Erg. Path.* **26**, 229—352 (1932). — ELWYN, A.: A human double appendix. *Anat. Rec.* **27**, 180—181 (1924). *Ref. Anat. Ber.* **3**, 344 (nr. 919) (1925). — FAHR, TH.: Mucocoele u. katarrhalische Appendicitis. *Virchows Arch.* **305**, 627—637 (1940). — FEYRTER, F.: Zur Geschwulstlehre. (Nach Untersuchungen am menschlichen Darm.) *Beitr. path. Anat.* **86**, 663—758 (1931). — Zur Frage der Carcinoiden. *Verh. dtsh. path. Ges.* (26. Tagg.) **1931**, 286—289, 299. — Zur Pathologie und Klinik des Darmcarcinoiden. *Dtsch. med. Wschr.* **1956**, 1073—1078. — FEYRTER, F., u. K. UNNA: Über den Nachweis eines blutdrucksteigernden Stoffes im Carcinoid. *Virchows Arch.* **298**, 187—194 (1936). — FRESSEN, O.: Untersuchungen zur Struktur und Genese des Tuberkels als Beitrag zur tuberkulösen Entzündung. *Virchows Arch.* **317**, 491, 517 (1950). — GLEICHMANN, H. G.: Über Myxoglobulose d. Proc. vermiform. *Zbl. Chir.* **74**, 945—949 (1949). — GOLDZIEHER, M.: Zur Pathologie d. Appendicitis. *Frankf. Z. Path.* **21**, 85—141 (1918). — GROHÉ, B.: Duplicitas intestini crassi cum utero et vagina duplex. *Dtsch. Z. Chir.* **57**, 425—431 (1900). — GULOTTA, G.: Sui diverticuli dell'appendice. *Sperimentale* **79**, 203—287

(1925). Ref. Anat. Ber. **5**, 375 (1926). — HALPERT, B., and D. S. EGBERT: Defects in the muscular coat of the human vermiform appendix. Anat. Rec. **55**, 58—64 (1933). — HAMPERL, H.: Über Schleimgranulome und glanduläre Erosionen in den Speicheldrüsen und in der Magenschleimhaut. Beitr. path. Anat. **88**, 193—206 (1932). — Epitheliale Zellsprossungen in der Magenschleimhaut. Beitr. path. Anat. **93**, 314—320 (1934). — HAWKENS, H. P.: The pathology of perityphlitis. St. Thomas Hosp. Rep. **21**, 1893. Zit. nach CHRISTELLER u. MAYER l.c. — HEDINGER, E.: Congenitale Divertikelbildung im Processus vermiformis. Virchows Arch. **178**, 25—42 (1904). — HONECKER, W.: Pseudomyxoma peritonei nach Appendicitis. Frankf. Z. Path. **4**, 304—326 (1910). — JURCEV, G.: Myxoglobulose des Wurmfortsatzes. Arch. ital. Anat. e Istol. pat. **1**, 549 (1930). Ref. Zbl. Path. **52**, 108 (1931). — KAUFMANN, E.: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, 10. Aufl., Bd. I. Berlin: W. de Gruyter & Co. 1931. — KELLY and HURDON: The vermiform appendix and its diseases. Philadelphia u. London 1905. Zit. nach CHRISTELLER u. MAYER l.c. — KOCH, W.: Magen und Darm, Mißbildungen. In Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. IV/1, S. 166—218. Berlin: Springer 1926. — KROMPECHER, E.: Über die Basalzelltumoren der Zylinderepithelschleimhäute mit besonderer Berücksichtigung der Carcinome des Darmes. Beitr. path. Anat. **65**, 79—107 (1919). — LADIN, PH.: Diverticulosis and diverticulitis of the vermiform appendix. Arch. Surg. **62**, 4, 514—519 (1951). Ref. Excerpta Med., Sect. IV **5**, 48 (1952). — LÄWEN, A.: Über einen Fall von kongenitaler Wirbel-, Bauch-, Blasen-, Genital- und Darmspalte mit Verdoppelung des Coecums und des Wurmfortsatzes. Beitr. path. Anat. **55**, 575—594 (1913). — LAUCHE, A.: Die Heterotopien des ortsgehörigen Epithels im Bereich des Verdauungskanal. Virchows Arch. **252**, 39—88 (1924). — LICH, H.: Zur Pathologie der Schleimhauthernien der Appendix. Zbl. Path. **93**, 119—122 (1955). — LINZBACH, A. J.: Quantitative Biologie und Morphologie des Wachstums einschließlich Hypertrophie und Riesenzellen. In Handbuch der allgemeinen Pathologie, Bd. VI/1, S. 180—306. Berlin: Springer 1955. — MARANGOS, G. N.: Zur Kenntnis der Dünndarmcarcinome. Beitr. path. Anat. **86**, 48—64 (1931). — MASSON, P.: Ann. d'Anat. path. **1**, 3 (1924). Zit. nach K. LUNZENAUER, Zbl. Path. **90**, 194—199 (1953). — MERKEL, HERMANN: Über das Pseudomyxoma peritonei nach Wurmfortsatzberstung. Verh. dtsh. path. Ges. (14. Tagg.) **1910**, 161—166. — MERKEL, HORST: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie (E. KAUFMANN u. M. STAEMMLER), 11. u. 12. Aufl., Bd. I, Teil 2, S. 835—1246, Verdauungsorgane. Berlin: W. de Gruyter 1956. — MONETTI, G.: Die Myxoglobulose des Wurmfortsatzes. Riv. Anat. Path. **3**, 326—359 (1950). Ref. Ber. allg. u. spez. Path. **10**, 92 (1951/52). — OBERNDORFER, S.: Schleimbildung in und um Wurmfortsatzdivertikel. Verh. dtsh. path. Ges. (10. Tagg.) **1906**, 235—242. — ORSOÛ, F.: Zur Struktur und Pathologie des Zentroplasmas. Verh. dtsh. path. Ges. (28. Tagg.) **1935**, 95—109. — PATZELT, V.: Die feinere Ausbildung des menschlichen Darmes von der 5. Woche bis zur Geburt. Z. mikrosk.-anat. Forsch. **27**, 269—518 (1931). — SACCONI, A., V. DILLUVIO and E. I. ZINS: Divertikel der Appendix vermiformis. Surgery **25**, 78—81 (1949). Ref. Ber. allg. u. spez. Path. **7**, 230 (1950/51). — SCHMINCKE, A.: Zur Kenntnis der angeborenen Divertikel der Appendix. Virchows Arch. **254**, 771—781 (1925). — SISOJEFF, TH.: Ein Fall von multiplen Cysten des Wurmfortsatzes. Virchows Arch. **205**, 42—53 (1911). — STURM, H.: Beiträge zur pathologischen Anatomie des Wurmfortsatzes. Frankf. Z. Path. **16**, 456—482 (1915). — TOMITA, CH.: Über Schleimaustritt aus dem Wurmfortsatz. Zbl. Path. **18**, 849—854 (1907). — VECCHI, A.: Über Schleimaustritt aus dem Wurmfortsatz, Schleimpseudocysten in der Mesoappendix. Zbl. Path. **24**, 52—59 (1913). — WAHNSLEY,

TH.: A diverticulum of the appendix. *J. of Anat.* **64**, 47—49 (1929). Ref. *Anat. Ber.* **22**, 49 (1931). — WILSON, R. R.: Diverticula of the appendix and certain factors in their development. *Brit. J. Surg.* **38**, 65—81 (1950). Ref. *Excerpta Med.*, Sect. V **4**, 133 (1951). — WINTELER, E. N.: Inaug. Diss. Charkow 1909. Ref. *Zbl. Path.* **21**, 840 (1910). — WUNDER, E.: Divertikelbildung an der Appendix. *Frankf. Z. Path.* **51**, 18—21 (1938). — ZORZI, M.: Riesendivertikel des Dickdarms unter dem Erscheinungsbild einer umschriebenen Doppelbildung. *Fol. hered. et path. (Pavia)* **1**, 59—75 (1951). Ref. *Ber. allg. u. spez. Path.* **12**, 324 (1952).

Dr. JOACHIM KNOPP, Pathologisch-Anatomisches Institut
des Städt. Krankenhauses Moabit, Berlin NW 21, Turmstraße 21
