



Aus dem pathologischen Institut zu Giessen.

Zur Casuistik
der
Misbildungen der Speiseröhre.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Grossherzoglich Hessischen Ludewigs-Universität Giessen

vorgelegt von



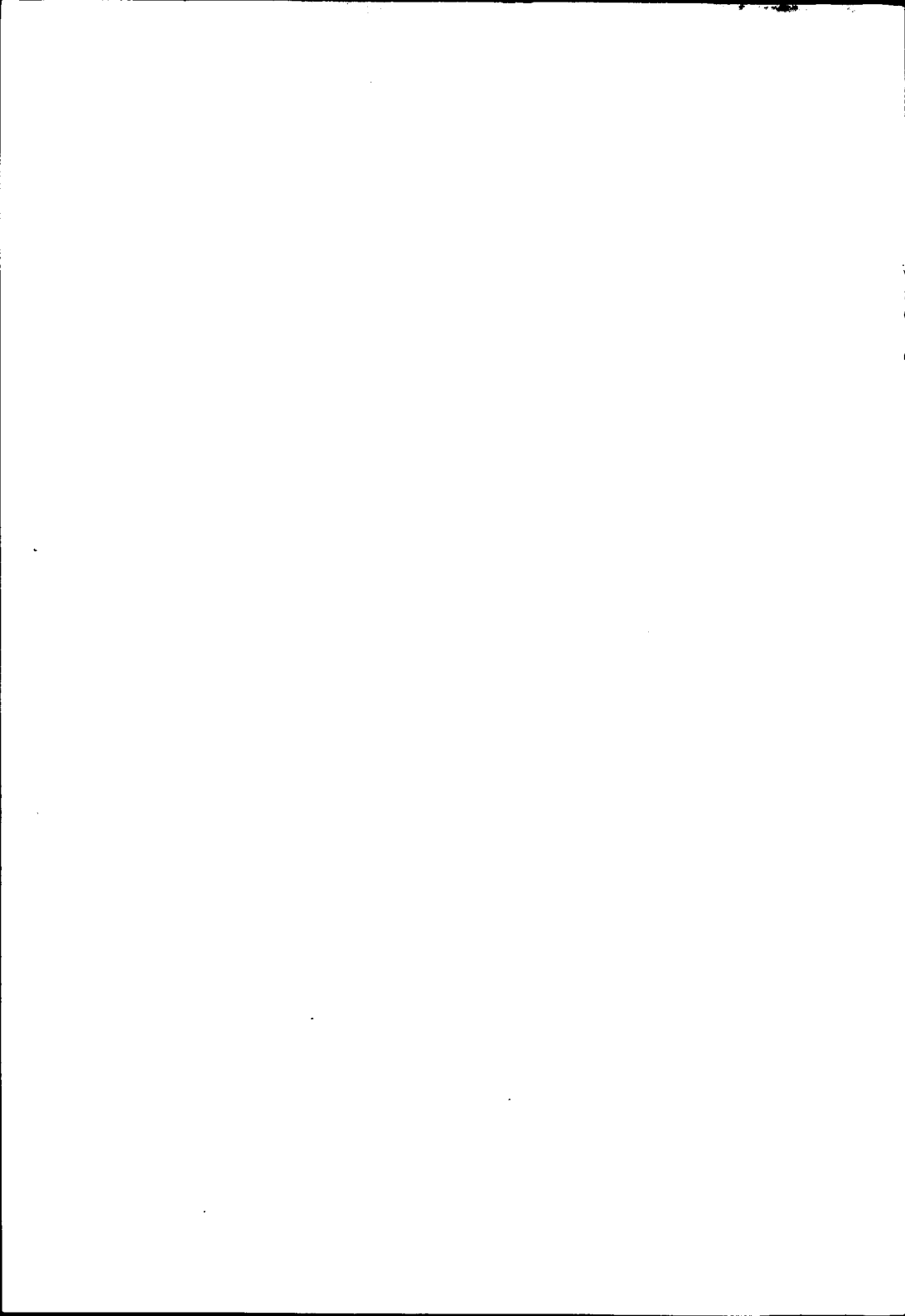
Wilhelm Brüel,

approb. Arzt aus Giessen.



Giessen 1892.

Curt v. Münchow, Universitäts-Druckerei.



Die hier mitzuteilenden Formen der Misbildungen der Speiseröhre haben schon seit langer Zeit die Aufmerksamkeit auf sich gezogen; von denselben sind bereits eine grössere Anzahl bekannt gemacht worden. Wenn man aber aus dieser Thatsache den Schluss ziehen wollte, dass dieselben wirklich sehr häufig und häufiger als andere Misbildungen vorkommen, so dürfte diese Schlussfolgerung nicht ganz berechtigt sein und den Thatsachen doch nicht völlig entsprechen. Die verhältnismässig grosse Zahl der in dieser Beziehung erfolgten Publikationen ist wohl mehr dem Umstande zu danken, dass einerseits die in Rede stehenden Misbildungen äusserst augenfällig und leicht zu konstatieren sind und schon dadurch das Interesse der Beobachter wachgerufen haben, andererseits es sich um Bildungsfehler handelt, welche nicht immer ein rein theoretisches Interesse haben, sondern, obgleich die mit solchen Störungen behafteten Kinder nicht lebensfähig sind, eine nicht unbedeutende praktische Bedeutung besitzen, weil ein verhältnismässig grosser Teil der sonst wohl gebildeten und scheinbar lebensfähigen Kinder tagelang unter sehr prägnanten Symptomen, deren hauptsächlichste in einer völligen Verweigerung der Nahrungsaufnahme besteht, gelebt haben. Es kommt noch hinzu, dass man geglaubt hat, diese demnach in praktischer Beziehung immerhin wichtigen Beobachtungen in genügend sicherer Weise entwicklungsgeschichtlich erklären zu können, was, wie gezeigt werden soll, trotz dem hohen Stande unserer heutigen Embryologie, doch nicht der Fall ist.

Thatsächlich sind aber diese Speiseröhrenmisbildungen gar nicht so häufig, insbesondere die nicht, welche bei sonst normal beschaffenen lebendgeborenen Individuen vorkommen.

Orth*) sagt: „Abnorme Bildungen des Oesophagus, welche mit dem Leben verträglich sind, sind sehr selten; schwerere Misbildungen, wenngleich an und für sich auch selten genug, kommen nicht nur bei Monstren vor, sondern werden auch bei Kindern beobachtet, welche nicht nur lebend geboren werden, sondern auch Tage, ja eine Woche lang lebten und schliesslich an ihrem Oesophagusfehler zu Grunde gingen.“ Ziegler**) sagt: „Als weitere, ebenfalls seltene Misbildungen sind für sich, d. h. ohne Combination mit anderen Entwicklungsstörungen auftretende Oesophagusfisteln, sowie Verschluss und Stenose des Oesophagus zu nennen.“ Mackenzie***) hebt hervor; „Aller Wahrscheinlichkeit nach sind Misbildungen des Oesophagus seltene Vorkommnisse. Die Gesamtzahl aller berichteten Fälle, welche ich zu sammeln vermocht habe, beläuft sich auf nicht mehr als 62 und ich kann diesen nur einen Fall meiner eigenen Beobachtung hinzufügen. Diese Thatsachen gewinnen eine besondere Bedeutung, wenn wir uns erinnern, dass der Zustand wenigstens bei lebensfähigen Kindern von solch auffallenden Symptomen begleitet ist, dass es kaum möglich ist, dieselben zu übersehen, während der unabwendbare tödtliche Verlauf stets eine Gelegenheit darbietet, die Ursache dieser Symptome zu erforschen.“

Aus den angeführten Citaten geht hervor, dass die uns hier interessierenden Misbildungen also thatsächlich gar nicht so überaus häufig sind, sogar als seltene bezeichnet werden und ich möchte hier nicht unterlassen anzuführen, dass in dem pathologischen Institut zu Giessen vorher noch nie eine

*) Lehrbuch der speziellen pathol. Anat. Berlin 1865, pag. 674.

**) Lehrbuch der speziellen pathol. Anat. Jena 1890, pag. 497.

***) Die Krankheiten des Halses und der Nase, deutsch v. Semon Berlin 1884. Bd. II. pag. 294.

derartige Missbildung des Oesophagus beobachtet worden ist, obgleich hier jährlich gerade eine verhältnismässig grosse Zahl von neugeborenen Kindern zur Sektion kommt und andere Missbildungen recht häufig konstatiert werden.

Der Zufall hat es gefügt, dass vor einiger Zeit nun gleich zwei Fälle von angeborener Atresie der Speiseröhre kurz hintereinander hier zur Sektion kamen und entnehme ich dem bisher in Bezug auf das Vorkommen derartiger Missbildungen Gesagten die Berechtigung dieselben hier mitzuteilen.

Erster Fall.

Dieser Fall betraf ein Kind weiblichen Geschlechts, welches während der Geburt abgestorben war, die wegen engem Becken der Mutter künstlich eingeleitet worden war. Die Sektion ergab:

Weibliche Kindesleiche, 40 cm lang und 1200 gr schwer. An beiden Schultern und am Rücken reichliche Lanugohaare. Nabelschnur circa 6 cm lang, am freien Ende scharf abgeschnitten, dicht darüber unterbunden. Die Substanz der Nabelschnur blassgelblich, weich, sulzig. Am Nabel und seiner Umgebung nichts Besonderes. Das Unterhautzellgewebe fettarm. Das Fettgewebe grobkörnig. Muskulatur normal entwickelt. Die Nabelvene zusammengefallen, enthält wenige Tropfen dunkelen, flüssigen Blutes. Die Nabelarterien eng, dickwandig, leer. In der Bauchhöhle keine abnorme Flüssigkeit. Die Leber ragt allenthalben zwei bis drei Querfinger unter dem Rippenbogen hervor. An der äusseren Partie des linken Leberlappens zeigt sich durch die Serosa durchschimmernd, eine dunkelbläulich-rote Verfärbung. Die Dünndärme eng, kontrahiert.

Das Zwerchfell steht beiderseits an der vierten Rippe. Beide Lungen sind stark in den Brustkorb zurückgesunken. Beide Pleurahöhlen ohne Erguss. Die Thymusdrüse gut ausgebildet, überlagert den oberen Teil des Herzbeutels.

Im Herzbeutel nur etwas vermehrte, vollkommen klare, aber dunkelgelbliche Flüssigkeit. Das Pericardium parietale und viscerales blass und glatt. Das Herz von normaler Grösse, etwas verbreitert, besonders die Herzspitze mehr abgerundet. Der rechte Ventrikel erweitert, enthält reichliche Mengen locker geronnenen Blutes; die Muskulatur etwas dicker, steifer und dunkelbraunrot gefärbt. Die linke Pulmonalklappe normal, die rechte und die hintere an den Bändern unregelmässig verdickt, und der zwischen beiden Klappen gelegene Verbindungsteil nur durch eine ganz niedrige Falte, deren oberer Rand leicht verdickt erscheint, angedeutet. Die derartig zusammengeflossenen Klappen schlagen gegen die Ventrikelhöhle leicht um, so dass die Klappen insufficient erscheinen. Die Pulmonalis ist weit, sie misst über der Klappe aufgeschnitten 2,2 cm, in der Höhe der Einmündungsstelle des Ductus Botalli 1,2 cm. Der Anfangsteil der Pulmonalis ist somit ampullenförmig erweitert und die Innenfläche deutlich verdichtet, teilweise mit kleinen leistenartigen Erhabenheiten. Das Tricuspidalostium normal weit, die Zipfel zart und gross. Der rechte Vorhof sehr weit, der linke Vorhof sehr eng, die Innenfläche glatt, mit spärlichen, wenig vorspringenden Muskeltrabekeln. In den linken Vorhof münden die Lungenvenen in normaler Weise ein. Das Foramen ovale weit offen.

Das Mitralostium ist völlig verschlossen; es findet sich keine Spur von der Anlage einer Klappe, auch fehlt selbst die geringste Andeutung von Papillarmuskeln. Dementsprechend ist auch der linke Ventrikel äusserst eng, aber recht muskulös. Die Höhle des linken Ventrikels reicht nicht bis an die Herzspitze, diese wird ausschliesslich von der Spitze des rechten Ventrikels gebildet. Im hinteren Teil des Ventrikelseptums findet sich eine nach unten halbmondförmig gekrümmte Oeffnung, welche in den rechten Ventrikel führt und einen Durchmesser von circa 3,0 mm hat. An der hinteren Seite dieser Lücke inserieren sich an einem daselbst etwas stärker vorspringenden

Muskelbalken, ebenso wie an einen gleichen vorne oben, einige Sehnenfäden des medianen Teiles des vorderen und des medianen Teiles des hinteren Tricuspidalzipfels.

Die Aorta ist nicht gedreht. Die Aortaklappen sind normal; der Anfangsteil der Aorta ist normal weit, über den Klappen aufgeschnitten 1,0 cm weit. Unmittelbar nachdem die Anonyma sich abgezweigt hat, wird die Aorta sehr eng, sie misst hier aufgeschnitten 4,0 mm. Dieser enge Teil hat eine Länge von 1,0 cm und endigt genau an der Stelle, an welcher die linke Carotis und die linke Subclavia gemeinschaftlich nach Art einer linken Anonyma in die Aorta einmünden. Von hier an hat die Aorta nun wieder ihre normale Weite und misst aufgeschnitten 13,0 mm. Hier selbst mündet auch der sehr weite Ductus Botalli, welcher eine Länge von 8,0 mm und eine Breite von 12,0 mm hat. Es macht somit ganz den Eindruck, als wenn die an den Klappen ampullenartig erweiterte Pulmonalarterie sich durch den erweiterten Ductus Botalli kontinuierlich in die Aorta thoracica descendens fortsetzt.

Die Hals- und Brusteingeweide, im ganzen herausgenommen, sinken im Wasser vollständig unter. Weicher Gaumen ohne Besonderheiten. Der Pharynx von normaler Weite. Die Schleimhaut des Pharynx etwas stärker venös hyperämisch.

Der Oesophagus ist im oberen Teile bereits etwas weiter; in der Höhe des Ringknorpels beginnt eine nach unten stärker werdende ampullenartige Erweiterung desselben; 1,0 cm unterhalb des Kehlkopfs aufgeschnitten hat die Erweiterung einen Umfang von circa 1,7 cm. Die Schleimhaut ist daselbst etwas stärker injiziert, mit spärlichem, hellem, glasigem Schleim bedeckt. 1,3 cm unterhalb des Ringknorpels endet der Oesophagus blind. Dieser erweiterte Blindsack der Speiseröhre fühlt sich sehr derb und fest an; seine Muskulatur ist etwas verdickt und geht nach oben kontinuierlich in die normal dicke, aber ebenfalls derbe Muskulatur des Pharynx über. An dem unteren Ende des Blindsackes setzt

sich ein lockeres Zellgewebe an, welches sich nach unten fortsetzt. In diesem Zellgewebe lässt sich bei sorgfältiger Präparation aber kein fester, bindegewebiger Strang, geschweige denn eine muskulöse Verbindung mit dem unteren Teil der Speiseröhre nachweisen. Das Zellgewebe des hinteren Mediastinums setzt sich hier ganz locker direkt an die hintere membranöse Partie der Luftröhre an und lässt sich ohne Mühe von derselben lösen. Der untere Teil des Oesophagus, welcher in völlig normaler Weise in den Magen mündet, hat eine Länge von 3,0 cm und an der Cardia einen Durchmesser von 3,0, weiter oben von 2,5 mm. Die Einmündung des unteren Oesophagusendes erfolgt genau an der Bifurcationsstelle der Trachea in die Bronchien und zwar genau in der Mitte durch eine unten abgerundete nach oben sich verjüngende Öffnung. Die beiden Bronchien erscheinen auseinander gedrängt und zwischen ihnen verläuft in der Mittellinie der Oesophagus. Von oben und vorn betrachtet erschien somit die Luftröhre als ein Kanal mit drei Fortsetzungen, zwei seitlichen, den Hauptbronchien und einen in der Mitte dazwischen liegenden, dem zum Magen führenden unteren Speiseröhrenabschnitt. Der untere Teil des Oesophagus setzt sich nach oben somit direkt in die Trachea fort und bildet mit dem Respirationstractus einen in gerader Richtung zusammenhängenden Kanal.

Beide Lungen vollkommen luftleer, dunkelbläulichrot. Auf den Pleuren, besonders in den hinteren Particen an der Basis reichliche, bis stecknadelkopfgrosse, dunkelschwarzrote Blutungen.

Milz von entsprechender Grösse, schlaff, blutarm.

Mesenterium und Dünndärme ohne Besonderheiten.

Der Magen normal weit, enthält eine geringe Menge zähen, glasigen, der anämischen, stark gefalteten Magenwand fest anhaftenden Schleimes.

Im Colon descendens bis nach abwärts mässig reichliches, weiches Mekonium von grünlich schwarzer Farbe.

Die Leber von entsprechender Grösse. Die Serosa allenthalben glatt; an der oben beschriebenen Stelle ist die Serosa durch einen flachen Bluterguss abgehoben. Die Substanz der Leber zeigt nichts Besonderes.

Beide Nebennieren und Nieren normal. Harnblase gross, enthält wenige Tropfen klaren Urins. Schleimhaut blass.

Der Uterus im Korpus etwas verbreitert, an seiner oberen Kante mit einer Einsattelung versehen. Tuben und Ovarien normal.

Die untere Epiphysengrenze am rechten Oberschenkel stellt eine glatte scharfe Linie dar. Ein Knochenkern ist nicht vorhanden.

Leichendiagnose:

Angeborener Verschluss der Speiseröhre mitsackartiger Erweiterung des oberen Teiles. Communication des unteren Teiles der Speiseröhre mit der Trachea genau an der Bifurcationsstelle derselben. Angeborener Verschluss des Mitralostiums ohne Narbenbildung. Defekt im hinteren Teil des Ventrikelseptums und Defekt des Vorhofseptums. Insufficienz der Pulmonalarterie. Dilatation des Pulmonalarrienstammes. Excentrische Hypertrophie des rechten Ventrikels und des rechten Vorhofs. Weit offener Ductus Botalli. Hochgradige Verengung des Arcus Aortae. Uterus arcuatus. Foetale Lungen. Blutungen auf beiden Pleuren und in das Peritoneum des linken Leberlappens.

Ausser der später noch zu besprechenden, für sich schon eine längere Existenz unmöglich machenden Veränderung der Speiseröhre fand sich demnach eine rechte komplizierte, mit dem Leben ebenfalls auf längere Zeit hinaus nicht verträgliche Missbildung des Herzens.

Die hauptsächlichste Bildungsanomalie beruht in dem Fehlen des Mitralostiums; der Grund für dasselbe ist zweifellos in einer Störung der ersten Anlage zu suchen, denn die einzelnen Teile des Ostiums sind absolut nicht angelegt und fehlen auch narbige oder bindegewebige Verdickungen an der Stelle, an welcher das Ostium zu suchen ist, vollkommen. Entsprechend dieser Annahme, fehlt auch eigentlich der ganze linksseitige Teil des linken Ventrikels, wodurch das Lumen desselben sehr beeinträchtigt ist. Ebenso auf eine primäre Entwicklungsstörung zurückzuführen ist der Defekt des Septums ventriculorum und die über eine grössere Länge sich erstreckende Verengung des Arcus aortae. Auf die Ursachen und die näheren Verhältnisse dieser beiden Missbildungen kann ich hier nicht näher eingehen, möchte aber nur hervorheben, dass der Septumdefekt jene seltenere Form darstellt, welche nach Rokitański als die im hinteren Teil des hinteren Septums gelegene zu bezeichnen wäre. Dagegen erscheint die Insufficienz der Pulmonalarterie auf eine nach Ausbildung der Klappen erfolgte Erkrankung, offenbar entzündlicher Natur zurückgeführt werden zu müssen, denn man kann konstatieren, dass dieselbe durch partielle Zerstörung, Verdickung und Schrumpfung der Vereinigungsstellen der Klappen entstanden ist, also in ganz derselben Weise, in welcher die Seminularklappen überhaupt auch im postembryonalen Leben insufficient zu werden pflegen.

Die Circulation hätte sich, wenn das Leben hätte erhalten werden können, demnach in folgender Weise gestalten müssen. Das Lungenvenenblut hätte, da das Mitralostium verschlossen ist, durch den Vorhofsscheidenwanddefekt in den rechten Vorhof fliessen müssen, hätte sich hier mit dem Körpervenenblut gemischt und wäre nun gemeinschaftlich mit diesem durch die Pulmonalis resp. den offenen Ductus Botalli einerseits, durch den Ventrikelscheidenwanddefekt andererseits in die Aorta gelangt. Es ist selbstverständlich, dass beide embryonale Blutwege, das Foramen ovale und der

Ductus Botalli hätten offen bleiben müssen, wenn ein circulatorischer Ausgleich möglich hätte sein sollen und dass ein solches Offenbleiben der genannten Wege eine schwere Schädigung bedeutet, eine normale Circulation trotzdem nicht möglich ist, braucht bloss angedeutet zu werden.

Auf die Missbildung des Oesophagus komme ich später noch zurück.

Zweiter Fall.

Dieser Fall von angeborenem Speiseröhrenverschluss wurde bei einem zwei Tage alten Mädchen beobachtet; dasselbe wog bei der Geburt 2450 gr und hatte eine Länge von 51 cm. Wenngleich somit die Länge des Kindes als eine normale bezeichnet werden kann, so bleibt das Gewicht desselben dennoch ziemlich bedeutend hinter der Norm zurück; dasselbe gilt ganz besonders auch von der Placenta, welche nur 300 gr wog und 17,0 cm lang, 15,0 cm breit und 1,5 cm dick war. Das Kind war äusserlich gut gebildet; es trank aber absolut nicht, obwohl es mehrfach, sowohl von der Mutter, als auch von anderen Wöchnerinnen an die Brust gelegt wurde. Ob das Kind nicht doch einige Schluckbewegungen gemacht hatte und sich dabei verschluckt hat, darüber liegen Angaben nicht vor. Jedenfalls wurde eine Beschleunigung der Atmung nicht beobachtet, Stuhl- und Urinentleerung waren nicht gestört — meist lag das Kind apathisch da und starb dann nach zwei Tagen und vier Stunden. Nach dem Tode erfolgte eine geringe Blutung aus der Nase und dem Munde. Bei der an demselben Tage vorgenommenen Sektion war das Kind recht abgemagert. Die Haut war sehr bleich und welk, die Augenhöhlen eingesunken, das Gesicht hatte einen greisenhaften Ausdruck. Das Unterhautzellgewebe fettarm, die Muskulatur schlecht entwickelt, schlaff und sehr blass. Der Unterleib nicht eingesunken, die Bauchdecken prall gespannt. Das Zwerchfell in normaler Höhe.

Brust: Nach Abnahme des Sternums sinken die Lungen gar nicht ein. Die linke Lunge ist frei, in der Pleurahöhle

nur wenige Tropfen einer blutig gefärbten Flüssigkeit; die rechte Lunge ebenfalls nicht verwachsen, die Pleurahöhle leer. Im Herzbeutel nur wenige Tropfen einer klaren Flüssigkeit. Das Herz normal gross, aussen glatt. Die Höhle von normaler Weite. Die Dicke der Wände ebenso wie die Klappenapparate ohne Besonderheiten. Der Ductus Botalli und das Foramen ovale offen. Die linke Lunge zum grössten Teil luftleer, nur an den vorderen Rändern noch lufthaltig. Der Ober- und Unterlappen auf dem Durchschnitte grösstenteils gleichmässig dunkelrot hepatisiert mit glatter Schnittfläche, aus der bei Druck eine spärliche Menge deutlich blutiger Flüssigkeit ausgedrückt werden kann. In der Umgebung einiger kleiner Bronchialäste finden sich kleine gelblich weisse Infiltrate mit gekörnter Schnittfläche. In den Bronchien etwas blutig gefärbter Schleim, die Schleimhaut etwas hyperämisch. Die rechte Lunge in allen Teilen lufthaltig, mässig blutreich und etwas ödematös. Die Schleimhaut der Bronchien mässig blutreich. Zunge und Tonsillen ohne Besonderheiten. Der Pharynx von normaler Weite. Die Schleimhaut etwas injiziert.

Der Oesophagus in dem oberen Teile von aussen betrachtet wohl gebildet und gut gewölbt, zeigt etwas oberhalb der Bifurkation der Trachea eine deutliche Abflachung und von dieser Stelle an erscheint er dünner und strangförmig. Beim Sondieren von oben her findet man ihn in jener aussen abgeflachten Gegend verschlossen und die von dem unteren Mageneinde des Oesophagus eingeführte Sonde gelangt in die Trachea.

Der obere blind endigende Teil der Speiseröhre hat eine Länge von 4,0 cm, er ist etwas erweitert und die Schleimhaut faltig verdickt. Der untere Teil ist 3,5 cm lang, das Lumen ist ganz eng und eröffnet sich mit einer ovalen Öffnung in die Trachea und zwar 1,7 cm oberhalb der Teilungsstelle der Trachea in die Bronchien. Im Kehlkopf

und der Trachea schaumiger Schleim. Die Schleimhaut insbesondere der Trachea ziemlich stark injiziert.

Bauch: Milz normal gross, aussen glatt, Substanz mässig blutreich. Mesenterium fettarm, Mesenterialdrüsen klein, blass. Die Dünndarmwindungen stark von Gasen ausgedehnt, enthalten nur wenig blass gelblich gefärbten Schleim, die Schleimhaut blass. Auch der Dickdarm meteoristisch ausgedehnt, enthält wenig dunkel gefärbtes Meconium, Schleimhaut blass.

Beide Ureteren einfach, normal. Linke Niere normal gross, Kapsel leicht und glatt lösbar, die Oberfläche stark embryonal gelappt. Die Substanz auf dem Durchschnitt mässig blutreich, die Corticalis rötlich grau, die Pyramiden dunkler und in allen Papillen auf dem Durchschnitt eine exquisite, weit in die Pyramiden hineinreichende, ziegelrote, streifige Zeichnung (Harnsäureinfarct). Nierenbecken normal weit, Schleimhaut blass. Die rechte Niere ebenso.

Harnblase eng zusammengezogen, leer, Schleimhaut blass.

Der Uterus von normaler Grösse. Am Korpus uteri findet sich eine seichte Vertiefung der Mitte mit geringfügiger, hornartiger Erhebung der beiden, seitlichen Teile, so dass es den Eindruck macht, als handele es sich um einen sogenannten Uterus arcuatus. Beim Einschneiden zeigt es sich jedoch, dass die Uterushöhle in zwei vollkommen getrennte Abteilungen zerfällt und zwar durch eine verhältnismässig dicke, vom Fundus nach unten sich erstreckende Scheidewand, welche bis an das orificium internum cervicis heranreicht. Die Uterushöhlen sind eng, die Uteruswand derb. Ovarien und Tuben normal.

Magen ebenfalls stark von Gasen aufgetrieben, enthält nur wenig Schleim, die Schleimhaut stark gefaltet und anämisch.

Leber und Gallenwege ohne Besonderheiten.

Leichendiagnose:

Angeborener Verschluss des Oesophagus etwas oberhalb der Bifurcation der Trachea.



Communication des unteren Teiles der Speiseröhre mit der Trachea nur wenig unterhalb der oberen Verschlussstelle. Uterus bilocularis. Pneumonie (Schluckpneumonie?) im linken Ober- und Unterlappen. Starker Meteorismus des Magens und Darmes. Sehr ausgedehnter Harnsäureinfarkt beider Nieren.

In dem eben beschriebenen Falle hat das Kind also zwei Tage gelebt und ist offenbar infolge der Lungenentzündung gestorben. Diese dürfte wohl als eine Schluckpneumonie aufzufassen sein, insbesondere sprechen hierfür die heller gelblich gefärbten Herde in der Umgebung der Bronchien. Es wurde zwar von der Mutter angegeben, dass das Kind nicht getrunken habe, allein es ist immerhin möglich, dass das Kind einige Schluck genommen hat und dass dabei die Nahrung durch den Kehlkopf in die Bronchien gelangt ist und dass das Kind erst nachdem sich energisch gegen die Nahrungsaufnahme geweigert hat.

Von Interesse ist ferner, dass bei dem Kinde, welches etwa zwei Tage gelebt hat, ein sehr ausgedehnter Harnsäureinfarkt gefunden wurde, während bei dem Kinde des ersten Falles, welches während der Geburt abgestorben war, kein solcher constatirt werden konnte. Es würde diese Beobachtung den von Schlossberger zuerst aufgestellten Satz bestätigen, dass der Harnsäureinfarkt nie bei totgeborenen Kindern vorkäme. Durch diese Beobachtung kann aber selbstverständlich die von gerichtsärztlicher Seite gemachte Erfahrung, dass das Vorhandensein eines Harnsäureinfarktes eben so wenig für das Leben des Kindes in und gleich nach der Geburt und dass das Fehlen desselben gar nichts für die Totgeburt beweist, erschüttert werden.

Nicht unterlassen möchte ich ferner, auf die Misbildung am Uterus hinzuweisen. Dieselbe ist dadurch entstanden, dass die beiden Müller'schen Gänge sich nicht vereinigt haben. Es wäre somit hier gerade der entgegengesetzte Fall embry-

onaler Umwandlungen zu constatieren, wie bei der Misbildung der Speiseröhre, welche auf eine mangelhafte Trennung zweier vorher gemeinschaftlicher Hohlorgane zurückgeführt wird.

Weiterhin ergaben die Sectionen nun Befunde, welche von den in beiden Fällen ähnlichen Misbildungen der Speiseröhre abhängig waren. Die Darmschlingen und die Mägen enthielten nur wenig schleimigen Inhalt und waren stark von Gasen ausgedehnt. Der ausschliesslich schleimige Inhalt sprach dafür, dass in dem zweiten Falle absolut keine Nahrung in den Magen gekommen sein konnte (in dem ersten Falle war dies ja schon ausgeschlossen, weil das Kind während der Geburt gestorben war). Die grosse Menge von angesammelten Gasen erklärt sich ja dadurch, dass der Magen-Darmkanal direkt mit der Trachea durch die Speiseröhren-Trachealfistel kommunizierte und bei der Atmung die Luft eingesogen worden ist.

Was nun die Speiseröhrenmisbildung selbst anlangt, so handelt es sich in beiden Fällen um sehr ähnliche, aber keineswegs völlig gleiche Veränderungen.

Die topographischen Verhältnisse erkennt man am besten an Längsschnitten durch die in toto gehärteten Präparate.

In dem ersten Falle endigt der Oesophagus 1,3 cm unterhalb des Ringknorpels mit einer sackförmigen Erweiterung. Die Pharynxmuskulatur setzt sich kontinuierlich in die dieses Speiseröhrenteiles fort und die Speiseröhrenmuskulatur umhüllt allseitig die sackartige Erweiterung. Die Muskulatur der Speiseröhre hört hier also völlig auf, setzt sich nach unten hin nicht fort. Der untere Teil der Speiseröhre mündet, wie ich gezeigt habe an der Teilungsstelle der Trachea und bildet die direkte Fortsetzung derselben. Die Muskulatur des unteren Speiseröhrenteiles endigt genau an der Stelle, an welcher das Oesophagusrohr sich in die Trachea eröffnet.

Es fehlt also ein 1,5 cm langer Teil der Speiseröhre und ist nicht nur die Höhle desselben unterbrochen, sondern es fehlt die ganze Wand, auch die Muskulatur desselben.

Ferner muss hervorgehoben werden, dass die sackartige Erweiterung des oberen Oesophagusteiles eine recht bedeutende ist und dass infolge dieser Erweiterung eine Compression der Trachea von hinten nach vorn erfolgt ist, was man deutlich nur an einem Längsschnitt erkennen kann.

In dem zweiten Falle scheint von aussen betrachtet die Continuität nicht unterbrochen zu sein; es konnte von aussen nur nachgewiesen werden, dass der Oesophagus sich circa 3,0 cm vom unteren Rande des Ringknorpels an verjüngt und in einen dünnen strangförmigen Teil übergeht. Auf einem Längsschnitt durch den Oesophagus und die Trachea erkennt man nun, dass der Oesophagus thatsächlich 3,0 cm unterhalb des Ringknorpels blind endigt, dass seine Höhle etwas, aber lange nicht so stark, wie in dem ersten Fall, erweitert ist und dass die Muskulatur der Speiseröhre etwas unterhalb der an der blinden Endigung sackartig abgerundeten, ebenfalls verdickten Schleimhaut unter einem spitzen Winkel zusammenfliesst, hier dann aber nicht aufhört, sondern zunächst einen ganz kurzen, soliden Muskelstrang bildet, um in die Muskulatur der hinteren Wand des unteren offenen Teiles des Oesophagus überzugehen. Der untere, in normaler Weise muskuläre Teil des Oesophagus ist sehr eng; er legt sich unmittelbar an die hintere Trachealwand an und mündet mit einer verhältnissmässig kleinen Öffnung, 1,5 cm oberhalb der Bifurkation der Trachea.

Die Unterschiede beider Fälle treten deutlich zu Tage. In dem ersten Falle ein grosser Defekt in der Länge der Speiseröhre, im zweiten kontinuierlicher Verlauf der Muskulatur der Speiseröhre. Im ersten Falle der Verschluss hoch oben, die Einmündung des unteren Teiles an der tiefsten Stelle der Trachea, im zweiten Falle der Verschluss im mittleren Drittel der Speiseröhre, die Kommunikation des unteren Teiles mit der Trachea im unteren Drittel der letzteren, also höher als in dem ersten Falle.

Hieraus dürften die Unterschiede beider Fälle klar ersichtlich sein und es ergibt sich, dass beide zu der häufigsten Art der bisher bekannten Speiseröhrenmisbildungen gehören.

Die verschiedenen Arten derselben sind:

1) Völliges Fehlen der Speiseröhre; ein dünner muskulöser Strang stellt den Zusammenhang zwischen Cardia und Mund her. Diese Misbildung scheint sehr selten zu sein und wurde bisher nur in 5 Fällen beobachtet.

2) Einfache blinde Endigung der Speiseröhre; auch diese Art ist selten und dürften etwa 9 Fälle bekannt sein.

3) Blinde Endigung der Speiseröhre mit Kommunikation des unteren Teiles mit den Luftwegen. Hiervon liegen 43 Fälle vor, von denen in 40 die Kommunikation mit der Trachea und in drei mit einem der Bronchien stattfand.

4) Normaler Oesophagus, Kommunikation zwischen diesem und der Trachea, also die reine Oesophago-Trachealfistel, bisher nur in zwei Fällen beobachtet.

5) Membranöse Obstruktion der Speiseröhre; nur zwei Fälle beobachtet.

6) Kongenitale Divertikelbildung.

7) Längsspaltung des Oesophagus.

Die verhältnissmässig grosse casuistische Literatur über den vorliegenden Gegenstand hat Mackenzie (l. c.), so weit ich das beurteilen kann, ziemlich genau zusammengestellt; ich habe eigentlich nur den von R. Maier *) publicierten Fall in der Zusammenstellung vermisst. Das Kind hatte von der Geburt an bis zum 6. Tage, an welchem der Tod erfolgte, keine Nahrung zu sich nehmen können, weder Muttermilch noch andere in diluirtester Form ihm gebotene Flüssigkeit, sondern jedesmal, wenn es offenbar in grossem Hunger die dargebotene Nahrung verschlingen wollte, ging

*) Berichte über die Verhandlungen der naturforschenden Gesellschaft zu Freiburg i. B. Bd. II. 1862. pag. 205.

dieselbe unter erbrechenähnlichen Erscheinungen, unter Würgen und Husten wieder zur Mundöffnung heraus; das Kind starb an Entkräftung. Bei der Sektion fand sich die Misbildung der Speiseröhre in folgender Weise ausgebildet. Vom Ende des Schlundkopfes setzte die Speiseröhre noch eine Strecke lang die Kanalisation regelmässig fort, bis einige Linien über der Spaltung der Luftröhre in ihre beiden Seiten und endete dort blind. Im Teilungswinkel der Trachea begann dann der offene Kanal der Speiseröhre wieder und setzte sich normal in den Magen fort. Die kurze Strecke vom blindsackartigen Ende des oberen Teiles der Speiseröhre bis zum Anfang des unteren Teiles war durch einen soliden Strang ausgefüllt, welcher die Verbindung zwischen Anfang und unterem Ende des Oesophagus darstellte und die Continuität beider rettete. Dieser Strang war fest mit der hinteren Wand der Trachea verwachsen. Der Wiederaufang der Speiseröhre am Ende der Trachea stellte aber keinen Blindsack dar, sondern es war an dieser Stelle eine offene Verbindung zwischen Trachea und Speiseröhre vorhanden, wobei die Schleimhaut beider in einander übergang. Die Öffnung an der hinteren Wand der Trachea war klein, etwas mehr als liniengross, hatte halbmondförmige Ränder, deren Konkavität gegen den Kehlkopf schaute.

Aus der neueren Literatur, seit der Veröffentlichung von Mackenzie, habe ich nur die Fälle von Grandon *), Schaltock **) und Leven ***) auffinden können; die beiden ersten Publikationen konnte ich nicht einsehen. In dem letzteren Falle handelte es sich um ein im Übrigen normal entwickeltes und alle Zeichen vollständiger Reife tragendes Kind weiblichen Geschlechts, welches am 8. Tage nach der Geburt gestorben war.

*) Bulletin de la Soc. anat. 5. S. V. 3.

**) Transact. of the patholog. Soc. of London. XVI. 1890.

***) Virchow's Archiv. Bd. 114. pag. 553.

Die Speiseröhre erschien durch ihren verschiedenen Umfang in zwei deutlich zu unterscheidende Abschnitte differenziert; das obere, weite, hing sackartig hinter der Luftröhre herab und stellte ein stark dilatiertes, im Ganzen cylinderförmiges, blind endigendes Divertikel dar, während die Pars thoracica mit sehr subnormalem Lumen ihren gewöhnlichen Verlauf gegen den Magen hin fortsetzte.

Da bei einer Sondierung des unteren Speiseröhrenteiles von der Cardia aus die eingeführte Sonde zum Kehlkopf herauskam, eine Kommunikation dieses Teiles mit der Trachea also vorhanden sein musste, wurde die Pars thoracica des Oesophagus von der Cardia her eröffnet, „und es zeigte sich dabei die äusserst überraschende Erscheinung, dass nicht etwa eine einfache Einnüpfung der Speiseröhre oder ein noch unregelmässiger Zusammenhang derselben mit der Luftröhre bestand, sondern dass vielmehr der Oesophagus sich direkt in die Trachea fortsetzte, dass also Speise- und Respirationsstraktus einen zusammenhängenden Kanal bildeten. Gerade bis in die Höhe der Befurkationsstelle reichte das ösophageale Rohr und von hier aus setzte es sich in die Luftröhre hinein fort, in der Weise, dass es in einer Breite von etwa $\frac{1}{2}$ cm zwischen dem Trachealgewebe verlief.“ Das obere Divertikel enthielt noch die dickflüssigen, mit Flocken untermischten Reste der zuletzt eingeführten Nahrung, es endigte genau in der Höhe des 8. Trachealringes; die Pars thoracica war leer, ihre Wandungen collabiert. Das Divertikel hatte eine mächtig entwickelte, stark gefaltete Muskelschicht, die Wanddicke des Brustteiles entsprach etwa den normalen Verhältnissen.

Leven hebt hervor, dass sein Fall sich von den bisher publicierten wesentlich dadurch unterscheidet, dass der untere Teil des Oesophagus eine direkte Fortsetzung der Trachea darstelle, er sagt: „Aus den einzelnen (bisher gemachten) Befunden ergibt sich, dass in allen Fällen eine Kommunikation von Oesophagus und Trachea bestand, indess

nicht, wie bei mir, in der Art einer direkten Fortsetzung, sondern vielmehr dadurch, dass in der hinteren Wand der Luftröhre eine dem Lumen der Speiseröhre entsprechende reguläre Öffnung sich vorfand. Weiterhin ist in allen diesen Fällen bemerkt, dass die beiden Abschnitte des Speiserohres durch ein hinter der hinteren Wand der Trachea aufsteigendes kompaktes Muskelbündel mit einander verbunden war.“

Was den ersteren Punkt anlangt, so ist es ja selbstverständlich, dass der Befund einer scheinbar kontinuierlich direkten Fortsetzung der Trachea in den unteren Speiseröhrenteil nur dann möglich ist, wenn die Kommunikationsstelle sich genau an der Bifurkationsstelle der Trachea in die Bronchien, resp. zwischen den letzteren findet, wie es thatsächlich in der Leven'schen und der ersten von mir beschriebenen Beobachtung der Fall war und wie es thatsächlich auch in einigen anderen Fällen beschrieben ist, allerdings nicht in den von Leven allein citirten. Bezüglich des zweiten Punktes, des die beiden Oesophagusenden verbindenden kompakten Muskelbündels kann ich Leven auch nicht beistimmen, denn ein solches ist auch nicht immer beobachtet worden, ebenso wie in dem von mir beschriebenen ersten Fall.

Leven ist ferner der Ansicht, dass in allen bisher beschriebenen Fällen der obere Blindsack der Speiseröhre konstant an einer bestimmten Stelle liege, welche etwa der Höhe des 8. Trachealringes entspräche; auch das ist nach dem was ich in der Literatur gefunden habe, nicht richtig und stimmt für meine Fälle keineswegs, da in dem ersten Falle der obere Blindsack in der Höhe des 6., in dem zweiten Falle in der Höhe des 11. Trachealringes endigte.

Aus der obigen Zusammenstellung geht also hervor, dass bei weitem die häufigste Art von Speiseröhrenmisbildungen die ist, bei welcher Oesophagus und Trachea kommunizieren und der erstere gewöhnlich im mittleren Drittel seines Verlaufes unterbrochen ist. Meist endigt dabei das obere Stück

in einem erweiterten Blindsack, während das untere Ende mit der Luftröhre kommuniziert. Zwischen beiden Teilen wurde oft ein muskulöser Strang beobachtet.

Überblickt man die ganze Reihe der verschiedenen Arten der Missbildungen von dem Zustande, in welchem an Stelle der Speiseröhre nur ein dünner Strang sich findet bis zu dem in welchem die ganze Speiseröhre gut erhalten ist und nur an einer kleinen Stelle, vielleicht durch eine Membran, verschlossen ist einerseits, und andererseits den Fällen, in welchen die Speiseröhre divertikelartig im oberen Teil endigt, dann ganz aufhört bis zu denen, in welchen unterhalb des Verschlusses ein Teil der Speiseröhrenwand sich fortsetzt — so muss man trotz des verschiedenen anatomischen Verhaltens der einzelnen Fälle eine einheitliche Pathogenese derselben annehmen.

Bekanntlich bestehen über die Pathogenese der Imperforation des Oesophagus verschiedene Ansichten. Ein Teil der Autoren wollen sie als Resultat einer fötalen Entzündung, die mit Obliteration geendigt hat, auffassen; und insbesondere soll die Annahme für die Fälle Geltung haben, in welchen eine Kommunikation des Oesophagus mit der Trachea fehlt.

Diese Anschauung muss aber sofort als unzulässig bezeichnet werden, denn von einer Entzündung in den frühesten Stadien der Embryonalentwicklung zu sprechen, sind wir nicht berechtigt, weil dieser Zustand gewisse Eigenschaften und Bestandtheile der Gewebe voraussetzt, welche der frühen Anlage noch nicht zukommen.

Die meisten Autoren nehmen nun an, dass es sich um eine Defektbildung und zwar um eine Spaltbildung handle und dass bei dieser Art der Missbildung ein Zustand zurückbleibe, welcher im ersten Fötalmonat für den Respirations- und Speiseröhrenweg normal sei. Beide haben bekanntlich die gemeinsame Anlage in dem Vorderdarm, der erst allmählich durch eine — nach den Einen von beiden Seiten, nach den Anderen in kaudokranielar Richtung — vordringende

Scheidewand in einen ventralen Abschnitt, den Respirationsweg und einen dorsalen, die Speiseröhre, getrennt werden soll.

Diese Anschauung würde in der That die Fälle zu erklären im Stande sein, in welchen die Speiseröhre an einer umschriebenen Stelle verschlossen ist und an derselben eine Kommunikation des unteren Theiles mit der Trachea vorhanden wäre, wie in dem von mir beschriebenen zweiten Falle. Die Verhältnisse wie sie aber im ersten Falle vorliegen, würden dadurch keine genügende Erklärung finden.

Es ist daher nach beiden bisher geäußerten Ansichten eine völlige Aufklärung aller der genannten Speiseröhrenmischbildungen nicht möglich, insbesondere ist eine Erklärung der Fälle nicht möglich, in welchen an Stelle des Oesophagus ein solider Strang sich vorfand.

Leven glaubt aus dem, von ihm angenommenen konstanten Vorkommen des an derselben Stelle endigenden Blindsackes mit ziemlicher Bestimmtheit schliessen zu dürfen, dass es sich bei ihm um einen jenen abgegrenzten Darmabschnitt handelt, welcher etwa in der Höhe des 8. Trachealringes mit dem übrigen Darmrohr in Verbindung zu treten hat; ob er dem Munddarm Kölliker's entspricht, oder ob es sich bei ihm schon um den eigentlichen Vorder- oder Anfangdarm Kölliker's handle, vermag Leven wegen Mangels embryologischer Beobachtungen nicht zu entscheiden. Er sagt: „es mag dies in suspenso bleiben, jedenfalls bleibt die Verbindung mit dem eigentlichen Mitteldarm aus und zwar wohl deshalb, weil die Differenzierung der aus dem Vorderdarmrohr hervorgehenden Luftröhre von diesem nicht erfolgt.“

Leven kommt demnach zu der Ansicht, dass die Differenzierung von Luft- und Darmrohr verzögert, beziehungsweise verhindert wird und dass in Folge dessen auch die Verbindung der in der Höhe des 8. Trachealringes sich vereinigende Darmabschnitte ausbleibt, dass es sich also um eine Hemmungsmisbildung handle. Die embryologische Voraussetzung dieser Auffassung müsse sein, dass nach der

Differenzierung der Trachea aus dem Vorderdarmrohr in der Höhe des 8. Trachealringes eine Vereinigung zweier Darmabschnitte erfolgt, eine Hypothese, für welche ja auch die von den anderen Autoren erwähnte strangartige Verbindung zu sprechen scheine.

Durch diese Ansicht scheint mir die Entstehungsursache für die genannten Misbildungen keineswegs aufgeklärt; dieselbe basiert auf der unrichtigen Annahme, dass der obere blindendige Teil der Speiseröhre konstant an einer und derselben Stelle vorhanden sei, wie ich das oben schon hervorgehoben habe.

Nun ist es erwiesen, dass der Oesophagus aller Wirbeltiere zunächst als ein solider Strang angelegt ist und dass sich derselbe erst später eröffnet und zwar, wie es scheint, von oben und unten her. Meiner Überzeugung nach liessen sich alle diese Misbildungen am besten dadurch erklären, dass die Eröffnung entweder ausbleibt (solider Strang) oder unvollständig ist (Stenose ohne Kommunikation mit der Trachea) oder endlich, dass die Eröffnung im oberen Teil unvollständig bleibt und dass der untere Teil den oberen nicht trifft, sondern eine Verbindung mit dem Nachbarorgan, die Trachea eingeht.

Beweise für eine derartige Auffassung habe ich nicht; dieselbe ist aber mindestens ebenso gut resp. ebenso schlecht fundiert, wie die oben geschilderten Ansichten. Eine Lösung der Frage ist zur Zeit nicht möglich; ein Blick in die Bücher der Entwicklungsgeschichte zeigt klar und deutlich, wie mangelhaft die Kenntniss über die Bildung der Speiseröhre ist. Derartige Untersuchungen müssen erst vorgenommen werden.

Zum Schlusse meiner Arbeit erfülle ich die mir angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Bostroem, für die gütige Überlassung des Materials, sowie für die überaus liebenswürdige Beihülfe öffentlich meinen besten Dank auszusprechen.



12816