

## Ueber einige seltenere Entwicklungs-Anomalien.

VOM PROFESSOR: DR. KOLOMANN BUDAY.

### I. Angeborener Verschluss des Duodenums.\*

Die auf das Kind bezughabenden Daten sind die nachstehenden:

Die Mutter ist 21 Jahre alt, hat einmal Abortus erlitten, die jetzige Schwangerschaft verlief ebenso, wie die Geburt und das Wochenbett normal. Das Gewicht des Neugeborenen beträgt 1800 gm. seine Länge 46 cm; während der vier Tage, die er lebte, nahm er nur an den beiden ersten Tagen die Brust, während der beiden letzten Tage erbrach er häufig; Meconium wurde auch nur an den ersten Tagen entleert.

Bei der Section wurde sowohl am Herz, als auch am Duodenum ein derartiger Entwicklungsfehler gefunden, dass von diesen jeder für sich in kurzer Zeit zum Tode führen musste.

Das Herz ist stark erweitert, das Kammerseptum fehlt nahezu vollkommen und das Vorhofseptum zum grössten Theil, an der Grenze der Kammer und des Vorhofs ist nur eine venöse Öffnung mit drei Klappensegeln vorhanden. Die Aorta ist nicht nur von der Arteria pulmonalis, sondern selbst von deren Conus vollkommen getrennt.

Die Speiseröhre ist bedeutend weiter, als normaler Weise, ihre Wandung verdickt.

Der obere Abschnitt des Duodenums bildet einen beiläufig 4 cm im Durchmesser haltenden, regelmässig runden, prallen Schlauch, der mit dem gleichfalls erweiterten Magen durch den Pylorus hindurch breit communiciert. Den Scheitel des Schlauches kreuzt

\* Demonstrirt in der ärztlichen Fachsitzung der ärztl.-naturwissenschaftlichen Section des Siebenbürg. Museum-Vereins am 25. Januar 1902.

vorne der quere Theil des Dickdarms; der obere Theil des Duodenum's endigt vollständig blind und die Continuität des Darmes ist ganz aufgehoben. In dem unteren, gleichfalls blind beginnenden und ganz collabierten Theil des Duodenum's mündet der Choledochus derart, dass er gleichsam die Fortsetzung des ersteren zu sein scheint.

Ein derartig zur Welt gebrachter vollkommener Verschluss des Duodenum's ist an und für sich zwar eine grössere Seltenheit, aber im Vergleiche zum Verschluss anderer Parthien des Dünndarmes kann er nicht als solche gelten, da von den gesammten Verschlüssen des Dünndarmes ein Drittheil auf das Duodenum entfällt.

Wodurch konnte der Verschluss verursacht werden?

Es muss hauptsächlich an eine derartige Ursache gedacht werden, welche ausser dass sie den Verschluss des Darmlumens veranlasste, gleichzeitig die Darmwandung verödete, also an irgend einen Druck, eine Knickung, oder Zerrung. Wir wissen es aus der Entwicklungslehre, dass das Duodenum der am stärksten fixirte Theil des Darmes ist: im Anfange liegt es in der sagittalen Ebene, im 3—4. Monat der Entwicklung dreht es sich hingegen in die frontale Ebene. Nehmen wir nun an, dass die Aufhängebänder normalwiedrig entwickelt und beispielsweise kürzer sind als sie es sein sollten, so kann es unschwer geschehen, dass das Duodenum bei seiner Drehung in die frontale Ebene, gerade an seiner am meisten fixierten Stelle, an der Einmündung des Choledochus, eine derartige Knickung erleidet, welche zum Verschluss des Darmes und schliesslich zum vollkommenen Durchreissen des undurchgängigen und verdünnten Theiles führt.

Gleichzeitig mit dem Mangel der Herzsepten wurden schon die verschiedensten Entwicklungsanomalien beobachtet; eigenthümlich erscheint es dennoch, wie häufig die Entwicklungsfehler des Gekröses zugleich mit angeborenen Herzfehlern vorkommen. Ich selbst sah vor kurzem neben Mangel des Herzseptums ein Mesenterium commune und Fehlen der Milz.

Diese Fälle erwecken den Gedanken, dass der Mangel der Herzsepten und das gleichzeitige Vorkommen der Abnormitäten des Gekröses doch kein einfacher Zufall ist, sondern dass hier eine gemeinsame Ursache zu Grunde liege u. zw. die mangelhafte,

oder abnorme Entwicklungsenergie des Mesenchym's. Dies ist natürlich nur eine Annahme, deren Werth durch künftige Forschungen entschieden werden wird. Ich halte dafür, dass man beim Forschen nach den Ursachen der angeborenen Darmverschlüsse, den Entwicklungsverhältnissen des Gekröses grössere Aufmerksamkeit zuwenden sollte, als dies bis jetzt geschah.

## II. Ein überzähliger in den Blasenhal mündender Ureter, mit schweren Nierenveränderungen.\*

Wenn von zwei, aus einer Niere stammenden Ureteren der eine normalwiedrig mündet, so beispielsweise in den Blasenhal, in die Harnröhre, oder in irgend eine Leitung der Genitalien (bei Männern in die Vesicula seminalis, bei Frauen in die Scheide, den Scheideneingang u. s. w.) so wird das nach abwärts Gelangen und die Entleerung des in der Niere bereiteten Harns im hohen Grade erschwert. Die Folge hievon wird einerseits eine mehr-mindergradige Hydronephrose sein u. zw. ausnahmslos im oberen Theile der Niere. Eine weitere, weniger häufige Consequenz ist die, dass der untere Theil des überzähligen Ureter's vor seiner Einmündung in die Blase sich schlauchförmig erweitert und die hintere Wand der Harnblase derart hervorwölbt, dass durch Zusammendrücken des Blasenhal's die Ausscheidung des Harns erschwert ist.

Der von uns beobachtete Fall zeigte die oben erwähnten Folgen der Anomalie deutlich, ja diese waren überdies noch dadurch gesteigert, dass auch der an normaler Stelle mündende Ureter bedeutend erweitert war und sich zur Hydronephrose secundär eine eitrige Infection hinzugesellte.

Der Kranke wurde mit den Erscheinungen eines Tetanus traumaticus an die Klinik für interne Medicin aufgenommen und verstarb daselbst drei Tage nach der Aufnahme. Patient hatte angeblich schon seit 24 Jahren Blasencatarrh und seit 20 Jahren ständiges Harnträufeln. Harn schmutzig, trübe, mit einem schmutzig-weißen dichten Sediment; Reaction alkalisch. Der Kranke lässt während des Tages 50—60-mal Harn, auf einmal entleert er nur 14—15 cm<sup>3</sup>, wass ihm grosse Schmerzen verursacht und stets starke,

\* Demonstration in der nähmlichen Fachsitzung wie Fall No. 1.

tetanische Krämpfe auslöst. Im Sedimente viel Trippelphosphate, zahllose Bacterien und sehr viele Eiterzellen und rothe Blutkörperchen.

Die Section wies bezüglich der Harnorgane folgende Veränderungen nach :

Aus der linken Hälfte des kleinen Becken's, zieht zur linken retroperitonäalen Gegend ein Gebilde von der Dicke eines Kindesarmes, das seiner Form und Grösse nach für den Mastdarm gehalten werden konnte; doch befindet sich hinter demselben und rechts von ihm der Mastdarm an seiner normalen Stelle.

Bei näherer Betrachtung zeigt es sich, dass dieses Gebilde dem verdoppelten, linksseitigen Ureter entspricht und aus einer medialen und seitlichen Leitung besteht, welche mit einander faserig verwachsen sind. Beide Leitungen sind bedeutend, in der Dicke eines starken Daumens erweitert, dickwandig und geschlängelt verlaufend.

Nach oben gehen sie in die linke Niere über, die bedeutend vergrössert ist, zwei voneinander vollkommen getrennte Nierenbecken besitzt, von denen das obere die Fortsetzung des medialen, das untere hingegen jene des seitlichen Ureter's bildet. Der obere Theil der Niere besteht eigentlich aus nicht anderem, als aus dem stark erweiterten, oberen Nierenbecken, in dessen Wandung keine Spur der Nierenkelche, oder des Nierengewebes erkennbar ist, sein Inhalt besteht ebenso wie jener der erweiterten Ureteren aus dickem gelblich-grünem Eiter.

Im unteren  $\frac{2}{3}$  Theile der Niere, ist das Nierenbecken zwar ebenfalls stark erweitert, doch sind hier auch die erweiterten Nierenkelche vorhanden, ja es findet sich in der Wand des Schlauches auch Nierengewebe vor. Dieses Nierenbecken enthält einen übelriechenden schmutzig-braunen Harn; die Schleimhaut der Nierenkelche ist ebenfalls schmutzig, grau-schwarz. Abwärts von der Niere gelangt der mediale Ureter, hinter den lateralen.

Die Harnblase ist auffallend klein, stark zusammengezogen und enthält nur wenig, trüben, stinkenden Harn. Die hintere Wand der Blase wölbt sich an einer Stelle von der Grösse eines Hühneri's stark hervor; der hervorgewölbte Theil entspricht beiläufig dem Trigonum vesicae und ist hier die Wand der Harnblase sehr dünn

und durchscheinend. Oberhalb des vorgewölbten Theiles mündet der Ureter der rechten Niere und der seitliche Ureter der linken Niere in die Blase, während der mediale Ureter der linken Niere in den Blasenhalss einmündet. Der die hintere Blasenwand vorwölbende Sack ist der untere Theil des medialen Ureter's.

An der Schleimhaut der Blase bildet das Epithel weisse, epidermisartige Inseln, an anderen Stellen ist die Schleimhaut durch diphtherische Krusten bedeckt.

Der Ureter der rechten Niere ist kleinfingerdick, das Nierenbecken mässig erweitert, an der Niere selbst compensatorische Hypertrophie.

Wie aus der Beschreibung ersichtlich, hat die linke Niere hier zwei Ureter, die voneinander getrennt in die Blase münden u. zw. der mediale Ureter an einer normalwiedrigen Stelle in den Blasenhalss, nachdem er eine Strecke unter der Schleimhaut verlaufend, die hintere Blasenwand vorwärtsbauchte. Die erste Folge dieser anomalen Entwicklung war der Umstand, dass aus dem oberen Theile der Niere der Harn sich nicht genügend entleeren konnte, was wieder eine fortschreitende Erweiterung des Ureters und des Nierenbeckens zur Folge hatte. Mit der Zeit nun erweiterte sich auch der zweite Ureter und die Stagnation des Harns rief auch im unteren Theile der Niere eine Hydronephrose hervor, die allerdings hier nicht den hohen Grad erreicht hatte, als im oberen Theile der Niere.

Der Ureterschlauch verursachte überdies auch bei der Entleerung der Blase Störungen, da er hauptsächlich beim Anstrengen zum Harnlassen, die Öffnung der Harnröhre verdeckte. Höchstwahrscheinlich waren es gerade diese Harnbeschwerden, dererwegen Patient sich zuerst an einen Arzt wendete und die damals vorgenommene Katheterisierung, deren auch der Kranke Erwähnung that, dürfte bei ihm zuerst Blasenkatarrh veranlasst haben.

Die eitrige Infection der Nierenbeckenschläuche erfolgte von der Blase aus, secundär.

Die Entwicklungsanomalie des Ureter's führte also in diesem Falle zur schweren Erkrankung nahezu sämtlicher Harnorgane, die zweifellos in kurzer Zeit zum Tode des Betreffenden geführt hätte, wäre er nicht dem dazwischen kommenden Tetanus früher erlegen.

Unseren Fall können wir entwicklungsgeschichtlich so erklären, dass neben dem normalen, linken Ureter, aus dem linken WOLFF'schen Gange sich noch ein zweiter überzähliger Ureter entwickelte, der sich jedoch vom WOLFF'schen Gange nicht soweit entfernte, als der andere, normale Ureter, sondern vielmehr in dessen Nähe verblieb, so dass er vom Ductus ejaculatorius nur auf ganz geringe Entfernung in die Blase mündet.

### III. Mit Fettwucherung einhergehender Riesenwuchs des Fusses (*Macropodia lipomatososa*)\*

Diesen Fall verdanken wir dem Spitalsdirector Dr. WILHELM DADAY, der die Extremität nach der Amputation unserem Institute übersendete. Die Verunstaltung betraf den Fuss eines 16 Jahre alten Mädchen's welches sonst vollkommen normal entwickelt ist, während ihr linker Fuss schon bei der Geburt grösser war, als der rechte und bei fortschreitendem Wachstume des Mädchens allmählig weiterwuchs.

Bei der Untersuchung der übersendeten Extremität fanden wir nachstehendes:

Die Amputation erfolgte ober dem mittleren Drittheil des Unterschenkel's, von hier nach abwärts verjüngt sich der Unterschenkel nur wenig; der Umfang an der Amputationsstelle beträgt 29 cm., oberhalb der Knöcheln 28·5 cm. Die vordere Kante des Schienbeines steht nicht wie gewöhnlich hervor, sondern sie ist infolge starker Vermehrung des Unterhaut-Fettgewebes abgestumpft. Der Fuss ist nicht nur ganz bedeutend vergrössert, sondern er ist überdies auch sehr unförmlich. Der Fussrücken sowohl, als auch die Fusssohle ist wegen der exorbitanten Vermehrung des Fettpolsters halbkugelartig angeschwollen. Diese Verdickung des Fusses beschränkt sich jedoch auf den medialen Theil, auf die 1—2. und 3. Mittelfussknochen und auf die medialen Theile der Fusswurzel.

Der Verlauf und die Richtung der Zehen ist vollkommen unregelmässig und hauptsächlich dies verursacht die hochgradige Verunstaltung der Form des Fusses. Unter den Zehen liegt näm-

\* Demonstrirt in der ärztlichen Fachsitzung der ärztl.-naturwissenschaftlichen Section des Siebenbürg. Museum Vereines am 30. März 1901.

lich nur die grosse Zehe in der Längsachse des Fusses, während die übrigen Zehen beinahe schräg nach seitwärts verlaufen, ja ihr Nagelglied sieht selbst etwas nach rückwärts gegen die Ferse. Infolge dessen weichen die erste und zweite Zehe stark auseinander, so, dass ihre Nagelglieder auf eine Entfernung von 20 cm. voneinander abstehen. Die zweite und dritte Zehe ist ebenfalls sehr plump und besitzt trotz der Verwachsung zwei isolirt stehende Nägel. Die 4. und 5. Zehe ist überhaupt nicht dick.

Bei genauer Betrachtung stellt es sich heraus, dass die verdickten Theile gleichzeitig bedeutend länger sind. Die seitlichen Theile des Fusses sind auch in der Längsrichtung nicht grösser als normalmässig.

Was die Form und Grösse der den Fuss bildenden Knochen betrifft, so orientirte darüber ein RÖNTGEN-Bild, das Prof. KENYERES so freundlich war herzustellen. Der erste und zweite Mittelfussknochen sowie die Zehenglieder sind bedeutend länger und dicker, als normalmässig, die dritte Zehe ist schon weniger verlängert; der 4. und 5. Mittelfussknochen ist überhaupt nicht vergrössert. Das Auseinanderweichen der ersten und zweiten Zehe begann bereits bei den Mittelfussknochen; das Köpfchen des 2-ten Mittelfussknochen ist ungleichmässig verdickt. Die Vergrösserung der Knochen fällt mit jener der Weichtheile zusammen, ist jedoch bedeutend mindergradig als die der letzteren, hauptsächlich in den Breiten- und Dickendurchmesser.

Wie aus dieser Beschreibung ersichtlich, fügt sich unser Fall so ziemlich in das gewöhnliche Krankheitsbild der *Macropodia lipomatosa* ein; etwas Ungewöhnliches verleiht ihm nur das starke Auseinanderweichen der Zehen. Es ist wahrscheinlich, dass dieser grossen Deviation der Zehen, der längere Gebrauch der Gliedmasse Vorschub leistet, wenn auch die Hauptursache dennoch im Eindringen des wuchernden Fettgewebes zwischen die Mittelfussknochen gesucht werden muss.

Für diese Form des Riesenwuchses können wir keinerlei Erklärung geben. Die normalen Entwicklungsverhältnisse der Extremitäten werfen jedoch in einer Richtung interessantes Licht auf ähnliche Fälle.

Jede Extremität gehört entwicklungsgeschichtlich wahrschein-

licherweise mehreren Körpersegmenten an, so zwar das beispielsweise die medialen Theile der unteren Extremität sich aus anderen Segmenten entwickeln, als die lateralen Theile. Hieraus liesse es sich vielleicht erklären, das bei Riesenwuchs des Fusses die medialen Theile (1. 2. und 3. Mittelfussknochen und Zehen) grösser werden, die lateralen Theile dagegen, (4. und 5. Zehe), die sich aus anderen Theilen entwickeln, am anomalen Wachstum nicht Antheil nehmen.

Was schliesslich die Behandlung dieser Anomalie betrifft, so erwies sich nur ein Vorgehen als von Erfolg begleitet u. zw. die so rasch als möglich vorzunehmende chirurgische Entfernung der durch das vergrösserte Fettgewebe gedunsenen Extremität. Nachdem die Veränderungen zumeist an den Zehen die grössten sind, so genügte in den bei Zeiten erkannten Fällen die Entfernung einzelner, vergrösserter Zehen. Später ist schon die Excochleation in den Fussgelenken, noch später die Amputation des Unterschenkels, oder des Oberschenkels nöthig. Bei rechtzeitig vorgenommener Entfernung der Zehen, konnte wiederholt dauernde Heilung erzielt werden, so dass die Fetthypertrophie am Fusse sich nicht weiter entwickelte.