

(Aus der Universitäts-Kinderklinik in Jena. [Vorstand: Prof. J. Ibrahim].)

Weitere Beiträge zu der Bedeutung des Mesenterium commune ileocolicum für die Genese der Hirschsprungschen Krankheit.

Von
Fritz Goebel.

Mit 2 Abbildungen.

(Eingegangen am 26. November 1920.)

In einer kürzlich im Archiv für Kinderheilkunde erschienenen Arbeit habe ich die Ansicht entwickelt, daß in vielen Fällen der Hirschsprungsche Symptomenkomplex hervorgerufen wird durch eine Hemmungs-
mißbildung, ein Mesenterium commune ileocolicum. Dadurch, daß der Dickdarm von Geburt an abnorm beweglich ist, erfährt er Knickungen, an verschiedenen, wechselnden Stellen oder an einer oder wenigen konstanten Stellen, wo die mechanischen Verhältnisse dazu besonders disponieren, wo z. B. ein größerer beweglicher Darmabschnitt in einen unbeweglichen übergeht. Die Dilatation und Hypertrophie, das Megacolon, sind sekundäre Folgeerscheinungen; das am häufigsten beobachtete Megasigmoideum, das ein abnormes Mesosigmoideum zur notwendigen Voraussetzung hat, ist eine besondere Lokalisation einer allgemeinen Anomalie. Ist das Mesosigmoideum abnorm lang, das Sigmoideum dadurch abnorm beweglich, so ist die Möglichkeit von Abknickungen, da proximal und distal fixierte Darmteile angrenzen, besonders groß. Ein verlängertes Sigmoid ist häufig, viel häufiger als der Hirschsprungsche Symptomenkomplex; das mag seine Ursache haben einmal in graduellen Unterschieden, dann aber darin, daß in den Fällen, wo die Hirschsprungsche Krankheit zustande kommt, ein auch anderorts abnormes Mesocolon Abknickungen ermöglicht, welche die Wirkungen einer Passageerschwerung im Bereich des Sigmoideums verstärken. Es muß, um darüber Klarheit zu gewinnen, in allen Fällen besondere Aufmerksamkeit den Verhältnissen des Mesenteriums zugewendet werden, autoptisch und auch, wie es uns früher und jetzt mit Erfolg gelungen ist, vor dem Röntgenschirm. Wenn ich in meiner ersten Mitteilung gesagt habe, daß ein Mesenterium commune in vielen Fällen die Ursache der Hirschsprungschen Krankheit darstellt, so möchte ich heute, nach weiterer Beschäftigung mit dieser Frage, noch weiter gehen: in den meisten

Fällen ist der Symptomenkomplex erzeugt durch die Anomalie des Mesenteriums. In einer zweiten Arbeit (Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 32) habe ich einen Beitrag dazu gebracht, daß durch einen Spasmus eine Hirschsprungsche Krankheit entstehen kann. Hinweise der Literatur und eigene Beobachtung veranlassen mich, diesen Entstehungsmodus vielleicht etwas anders aufzufassen, in dem Sinn, daß nicht immer ein Spasmus allein für die Ausbildung des Krankheitsbildes genügt, sondern daß ein unterstützendes übergeordnetes Moment dazutreten muß, nämlich ein abnormes Mesocolon. Und möglicherweise ist sogar, in einem Zusammenhange, wie ich ihn in Anlehnung an Husler früher angedeutet habe, das abnorme Mesocolon in den Fällen, wo es mit einem Spasmus zusammen vorkommt, die Ursache des Krampfes. Darauf wird nach der Mitteilung einer eigenen Beobachtung noch einzugehen sein:

Der Knabe Hans Str., geboren am 12. II. 1920, hat, nachdem das Kindspech ohne Schwierigkeiten abgegangen ist, zeitweise Verstopfung, abwechselnd mit Tagen spontaner Entleerung von meist weichem, manchmal festem, oft übel riechendem Stuhl. Nie Erbrechen. Ernährung 4 Wochen an der Brust, dann Zwiemilch. Allmählich wird der Bauch immer dicker, der Körper immer magerer. Aufnahme am 18. V. 1920 (3 Monate alt); Gewicht 3350 g, Länge 56,5 cm. Sehr dürrtiges Fettpolster. Decima costa fluktuans beiderseits. Hochstand des Zwerchfelles. Stark aufgetriebenes Abdomen mit einem größten Umfang von 44 cm (Brustumfang 34,5 cm). Überall Tympanie; gelegentlich durch die Bauchdecken sichtbare Peristaltik. Entleert täglich 2—4 alkalische, stark faulig riechende, homogene, breiige Stühle. Im Urin kein Indican. Bei der rectalen Untersuchung stößt der Finger unmittelbar oberhalb des Afters auf einen straffen Widerstand; bei vorsichtigem Eingehen mit drehenden Bewegungen kann eben die Kuppe des kleinen Fingers sich einen Weg durch den hart kontrahierten Sphincter anbahnen. Ein weiteres Vordringen ist unmöglich. Eine Schlundsonde von 9 mm äußerem Durchmesser passiert den Sphinkter; in einer Tiefe von 10 cm stößt sie auf einen zweiten Widerstand, nach dessen Überwindung in 14 cm Tiefe ein reichlicher Abgang von Gasen und erbsensuppenähnlichem Stuhl erfolgt. Durch gleichzeitige Spülung werden 220 ccm flüssigen Stuhls ausgeräumt; die Sonde läßt sich jetzt in ihrer ganzen Länge von 88 cm mühelos einführen. Der Bauch hat 5 cm an Umfang verloren.

Es besteht also eine Stenose des untersten Mastdarms, die ganz den Eindruck eines Sphincterspasmus macht, und ein zweites Hindernis 10—14 cm weiter oben, das offenbar eine Verhaltung von Darmgasen und Stuhl bewirkt. Unsere früheren Erfahrungen veranlaßten uns zu baldiger Vornahme einer Röntgenuntersuchung, zumal kürzlich Alwens durch das Röntgenverfahren bei einem 62jähr. Mann, der klinisch nicht die charakteristischen Symptome bot, ein langes, weites und abnorm gelagertes Sigmoid, ein Megakolon, also eine Hirschsprungsche Krankheit, aufgefunden hat. Der Patient von Alwens hatte außerdem, als Hemmungsmißbildungen zu deuten, eine doppelseitige Leistenhernie

und eine Eventratio diaphragmatica sinistra, einen Befund, der in diesem Zusammenhang insofern bemerkenswert ist, als auch wir in unserer ersten Arbeit das in der Literatur nur selten erwähnte Zusammenreffen von Hirschsprungscher Krankheit mit multiplen Mißbildungen feststellen konnten.

Die Einführung des 88 cm langen Darmrohres vor dem Röntgenschild verläuft folgendermaßen: Die Sonde bildet zunächst unmittelbar oberhalb des kleinen Beckens eine kleine Schlinge, zieht dann an der linken Bauchseite hinauf, biegt in der Höhe des unteren Milzpoles quer nach rechts ab und läßt sich bis zur rechten Bauchseite

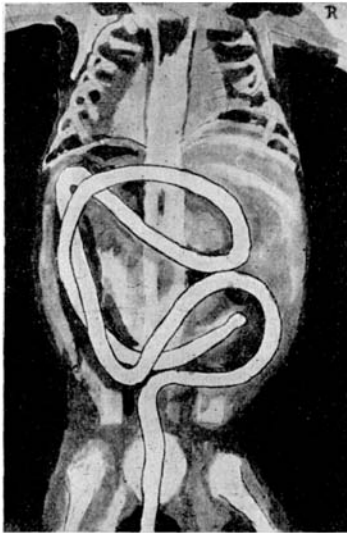


Abb. 1. Nach der Röntgenplatte gezeichnet (dorso-ventr. Strahlengang).

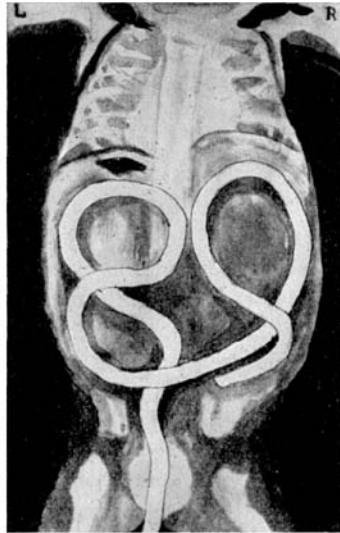


Abb. 2. Als Negativ nach dem Durchleuchtungsbefund skizziert.

verschieben. Von dort wendet sie sich nach links bis über die Medianlinie zurück, geht mit einer neuen Biegung wieder nach rechts, bis sie in der Höhe des rechten Beckenschaukelrandes ein Halt findet. Abb. 1, in Bauchlage aufgenommen, gibt diese Verhältnisse im wesentlichen wieder; ganz genau deshalb nicht, weil die Lage des Kolons, wie wir sehen werden, sich ständig änderte und bei der Aufnahme schon anders war als unmittelbar vorher bei der Durchleuchtung. Die Stelle, wo der Sonde Halt geboten wird, entspricht mit größter Wahrscheinlichkeit dem Coecum, das vor dem Röntgenschild durch Massage in mäßigem Grad sich bewegen läßt. Unmittelbar nach dem Zurückziehen der Sonde haben wir sie zum zweiten Mal eingeführt, und diesmal ist das Bild ein ganz anderes als wenige Minuten zuvor: die Sonde bildet keine Schlinge

oberhalb des kleinen Beckens, sie steigt nicht an der linken Bauchseite, der normalen Lage des Colons descendens, empor, sondern ungefähr in der Mittellinie, bildet dort eine Schleife nach links bis zur Gegend des unteren Milzpols, läuft dann nach unten, dann nach rechts oben bis zur rechten Bauchwand, biegt von dort wieder nach links hinüber und findet ihren Halt ungefähr an derselben Stelle wie beim erstenmal, die ungefähr der normalen Lage des Coecums entspricht. Abb. 2 gibt diese Verhältnisse nach dem Durchleuchtungsbefund skizziert wieder. Ausdrücklich muß bemerkt werden, daß die fortwährende Beobachtung vor dem Röntgensschirm ein Werfen und Umknicken der Sonde mit voller Sicherheit ausschließen ließ; bestätigt wurde der Befund durch einen Einlauf mit Barium sulfuricum, der denselben Weg nahm wie vorher die Spitze der Sonde.

Das eindeutige Ergebnis der Röntgenuntersuchung ist also das folgende: das ganze Kolon, einschließlich des Colons descendens und der Flexura sigmoidea, ist vollkommen frei beweglich und an der hinteren Bauchwand nicht fixiert. Nur die Gegend des Coecums und der Flexura lienalis scheint in einigermassen normaler Weise angeheftet zu sein. Wir haben es also zu tun mit einem Mesenterium commune in besonders starker, das Colon descendens mit einschließender Ausbildung. Auffallend ist die nach dem Röntgenbefund wahrscheinliche geringere Beweglichkeit des Coecums, das physiologischerweise später als die übrigen Kolonabschnitte an die hintere Bauchwand fixiert wird. Welche Verhältnisse hier vorliegen, läßt sich nicht feststellen, da wir leider über einen Sektionsbefund nicht verfügen.

Die Füllung mit Kontrastbrei zeigt eine erhebliche Erweiterung der unteren Kolonabschnitte, entsprechend den Teilen, aus denen sich bei Einführung der Sonde auf 14 cm Tiefe die großen Gas- und Kotmengen entleerten. Diese Stelle entspricht etwa dem Übergang des beweglichen Sigmoids in das fixierte Rectum; dort ist das abnorm bewegliche Kolon besonders zu Abknickungen disponiert, und proximal dieser Stelle liegt die sekundäre Dilatation, das „Megakolon“. Ob sonst noch Passagestörungen durch Knickungen zeitweise oder dauernd vorhanden waren, muß dahingestellt bleiben; möglich waren Knickungen jedenfalls in ausgiebiger Weise.

Am aufgeschnittenen Darm — das Kind starb nach der Entlassung zu Hause und wurde nicht sezirt — hätte man kein Passagehindernis gefunden. Die Beobachtung fällt also vollkommen unter den Begriff der Hirschsprungschen Krankheit und wir haben wieder vor uns das Zusammentreffen von Hirschsprungscher Krankheit und Mesenterium commune ileocolicum in einer Weise, die an einem ursächlichen Zusammenhang kaum einen Zweifel erlaubt.

Die Stenose des Sphincter ani haben wir von vornherein als Spasmus aufgefaßt; der Erfolg der Therapie hat uns Recht gegeben: vom 21. Mai 1920, dem vierten Behandlungstag, an bekommt der Knabe Atropin 0,01 : 10 von dreimal täglich 1 Tropfen steigend bis dreimal täglich 5 Tropfen. Vom 24. Mai an wird der Sphincter ani weiter, das Endglied des kleinen-Fingers überwindet ohne Schwierigkeit die Enge. Beim Versuch weiteren Vordringens freilich spannt sich der Ringmuskel sofort, daß die Umschnürung schmerzhaft wird. Vom 6. Juni an ist eine klinische Besserung des ganzen Zustandes deutlich; ohne daß wir Spülungen vornehmen, ist das Abdomen dünner und weicher und die Gewichtskurve steigt an. Die Stuhlentleerung erfolgt wie früher mehrmals täglich spontan.

Vom 9. Juni ab wird das Atropin abgesetzt; zunächst macht das Kind weiter genügende Fortschritte, aber vom 11. Juni an wird täglich nur noch 1 Stuhl entleert und dabei bleibt es vorläufig. Das Abdomen wird wieder dicker, die Nahrungsaufnahme ungenügend. Am 23. Juni ist der Bauch wieder maximal aufgetrieben, der Sphincter ani stark kontrahiert, wenn auch nicht so vollkommen wie bei der Aufnahme. Das Rectum ist mit hartem Kot gefüllt. Durch Spülung werden große Mengen Stuhl und Gasretentionen an verschiedenen Stellen des Darms entleert. Nach Wiedereinsetzen der Atropinmedikation wird das Abdomen allmählich weich, die Entleerungen häufiger, der Sphincterspasmus geringer.

Welche Rolle hat nun der Sphincterspasmus beim Zustandekommen des Krankheitsbildes gespielt? Sicher keine ganz unwesentliche, denn wir sahen unter unsern Augen den Zustand unter Atropin sich bessern und nach Weglassen des Atropins sich wieder verschlimmern. Das einzige Passagehindernis war der Sphincterspasmus anderseits nicht; schon bei der ersten Untersuchung sahen wir nach Einführen der Sonde auf 14 cm Tiefe große Mengen zurückgehaltenen Kotes und Gases abgehen. In unserm Fall ist die Schwere des Symptomenkomplexes begründet durch die Kombination von Spasmus und Anomalie des Mesokolons.

Ist das Zusammentreffen von Sphincterspasmus und Mesenterium commune ein Zufall oder bestehen kausale Zusammenhänge? Ich vermute das letztere. Ebenso wie Husler nach geringfügigen Verletzungen des Oesophagus nachträglich einsetzende Oesophago- und Kardiospasmen gesehen hat, die er als sekundäre oder (läsions-) bedingte spastische Neurosen bezeichnet, so kann das Trauma der Abknickung und Dehnung des Kolons infolge der Mesenterialanomalie in unserm Fall den Sphincterspasmus ausgelöst haben. Weil wir die kausale Noxe nicht beseitigen konnten, ließ der Spasmus unter der Therapie nur unvollkommen und vorübergehend nach, im Gegensatz zu Huslers Fällen. Einen ähnlichen

Mechanismus habe ich in meiner früheren Arbeit (Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. S. 507) vermutet.

In diesem Zusammenhang möchte ich kurz eingehen auf eine jüngst erschienene Veröffentlichung des amerikanischen Kinderarztes A. E. Meyers, der viele Fälle von Obstipation im Kindesalter für leichte Grade von Megakolon — Hirschsprungscher Krankheit — aussprechen möchte. Er bringt eine Reihe von Röntgenbildern, die alle eine zum Teil erhebliche Erweiterung des untersten Dickdarms und des Rectums darstellen. Auf allen Bildern reicht die Säule des Kontrastbreis bis zum Sphincter ani; alle Patienten sind schnell geheilt worden durch Atropin und, nach Ansicht des Verf., durch eine an gärfähigem Material arme Kost, denn die Gärungsgase sollen an der Dilatation des Kolons einen erheblichen Anteil haben. Was uns an diesen Mitteilungen interessiert, ist folgendes: wir sehen eine unzweifelhafte Erweiterung der untersten Darmabschnitte bei langdauernder Obstipation. Röntgenbefund und Erfolg der Therapie weisen zwingend auf einen Sphincterspasmus hin. Aber das klinische Bild der Hirschsprungschen Krankheit besteht in keinem Fall und alle werden dauernd geheilt. Warum? Alle Röntgenbilder zeigen eine normale Kolontopographie; also besteht sicher kein Mesenterium commune und damit nicht der Komplex, der in unserem Falle das ausgeprägte Bild der Hirschsprungschen Krankheit erzeugt und die Heilung durch antispasmodische Behandlung verhindert hat.

Außer der eben mitgeteilten eigenen Beobachtung hat mich die neueste Literatur in meiner Auffassung von der überragenden Bedeutung des Mesenteriums commune oder anderer gleichsinniger Hemmungs- mißbildungen des Mesokolons für die Entstehung der Hirschsprungschen Symptomenkomplexes bestärkt. Brandenstein beschreibt einen Fall bei einem 39jährigen Mann, bei dem die ersten Erscheinungen in Form eines Ileus auftreten. Die Laparatomie ergibt ein in seinem ganzen Verlauf armdick erweitertes Kolon und ein Mesenterium commune in vollkommener Ausbildung. Der Verf. vermutet als Entstehungsweise das Megakolons eine kongenitale Anlage des Kolons im Sinn einer Mißbildung, zumal auch das Mesenterium abnorm gebildet sei. Aber den Schluß, daß ein Mesenterium commune durch die mannigfachen Knickungsmöglichkeiten des abnorm beweglichen Kolons dessen Dilatation und Hypertrophie verursachen kann, zieht er nicht. Daß der Patient nie obstipiert war, widerspricht meiner Auffassung nicht; meine beiden Säuglinge waren höchstens gelegentlich verstopft, in der Literatur gibt es andere Fälle dieser Art und schließlich kann eine starke Muskelhypertrophie die Obstipation durch lange Zeit verhüten.

Sehr beachtenswert scheint mir eine Arbeit des Franzosen R. Grégoire zu sein, der das Krankheitsbild der „Dilatation douloureuse du colon droit“ skizziert. Für wechselnde Schmerzen in der rechten Fossa

iliaca findet sich nicht selten als einziger Befund eine Erweiterung des Coecums ohne jedes Zeichen einer entzündlichen Veränderung. Das Coecum liegt häufig abnorm, ist ptotisch und beweglich. Aber der Begriff des Coecums mobile faßt das Problem nicht treffend genug; denn Ptose und abnorme Beweglichkeit allein würden die Schmerzen nicht genügend erklären. Das Colon droit, worunter der ganze normalerweise an der hinteren Bauchwand fixierte rechte Teil des Dickdarms verstanden wird, ist in diesen Fällen abnorm beweglich, deshalb, weil es ein freies Mesokolon besitzt. Die Folgen sind Abknickungen, die als unvollständige Hindernisse für die Bewegung des Kolons und der Gase sekundär die Erweiterung der betreffenden Darmteile zur Folge haben. Röntgenuntersuchungen mit geeigneter Technik lassen diese Verhältnisse beim Lebenden gut erkennen; die Kolopexie bringt oft Befreiung von den Beschwerden, besonders bei Kindern, wo die Darmmuskulatur noch nicht so überdehnt und erschlafft ist wie bei Erwachsenen.

Ist nicht diese Dilatation douloureuse du colon droit, hervorgerufen durch ein freies Mesokolon, für einen beschränkten Kolonabschnitt dasselbe wie die ausgebildete Hirschsprungsche Krankheit infolge eines Mesenterium commune für größere Dickdarmabschnitte! Der Entstehungsmechanismus ist der gleiche, der Unterschied nur graduell.

Vor kurzem wurde ein neuer Gesichtspunkt für die Genese der Hirschsprungschen Krankheit zur Diskussion gestellt: Retzlaff findet durch die pharmakologische Prüfung des vegetativen Nervensystems bei einem 46jährigen Mann mit Hirschsprungscher Krankheit eine starke Erhöhung des Sympathicustonus ohne Steigerung, vielleicht mit Herabsetzung des Vagustonus. Er nimmt nun an, daß durch das Überwiegen des Sympathicustonus über den Vagustonus die Motilität und der Tonus des Darmes gehemmt werde und infolge der Stauung des Darminhaltes und starker Gasbildung eine Dilatation der hypotonischen Darmwand zustande komme. Infolge der Wandentspannung habe die peristaltische Welle nicht die erforderliche Tiefe, um den Darminhalt wirksam fortzubewegen. Der Patient ist zur Sektion gekommen; Retzlaff sagt darüber nur, die klinische Diagnose eines Megakolons sei bestätigt und ein mechanisches Hindernis der Darmdurchgängigkeit nicht gefunden worden. Histologische Untersuchungen der Wand des vorher operativ entfernten Sigma hatten kein von der Norm abweichendes Verhalten der Ganglienzellen in dem Plexus myentericus und submucosus ergeben. Auf die mesenterialen Verhältnisse ist offenbar nicht geachtet worden.

Durch Retzlaff angeregt, hat dann Käckell bei einem 4½jährigen Knaben mit Hirschsprungscher Krankheit eine pharmakologische Prüfung des vegetativen Nervensystems vorgenommen und sowohl auf vagotrope als auf sympathicotrope Pharmaka eine gleichmäßige und

nicht übermäßige Reaktion gesehen. Ohne dieses von Retzlaff abweichende Ergebnis verallgemeinern zu wollen, hat Käckell Bedenken, die anatomisch nachweisbare Muskelhypertrophie und die durch die Bauchdecken sichtbar gesteigerte Peristaltik nur durch vikariierendes Eintreten des Meissnerschen und Auerbachschen Plexus zu erklären und den ausgedehnten Veränderungen des Kolons in der Hauptsache nervöse Einflüsse, Sympathicushypertonie und Vagushypotonie, zugrunde zu legen. Er sieht die Ursache des Megakolons immer in einem intravitam vorhandenen mechanischen Hindernis für die Kotpassage. Wir möchten Käckells Bedenken teilen. Bei unserem Fall, der trotz des doppelten mechanischen Hindernisses im allgemeinen seinen Kot spontan und regelmäßig entleerte, eine Wandentspannung durch gesteigerten Sympathicustonus anzunehmen, ist kaum angängig, und dasselbe gilt für unseren früher veröffentlichten Fall. Außerdem meine ich, wenn eine Erhöhung des Sympathicustonus auf den Darmtractus die Wirkung haben könnte, die Retzlaff vermutet, daß dann bei dem Krankheitsbild der Hyperthyreose bzw. des Morbus Basedowi, wo die meisten Erscheinungen durch einen erhöhten Erregungszustand in den vegetativen Nerven zu erklären sind (Falta), Obstipation mindestens nicht selten sein sollte. Das Gegenteil ist der Fall und aus der ganzen Literatur ist mir ein Zusammentreffen von Erscheinungen der Hyperthyreose und Hirschsprungscher Krankheit nicht bekannt geworden. Dagegen ist die Verstopfung durchaus der Hypothyreose eigentümlich.

Eine Prüfung mit Suprarenin haben wir nicht angestellt, wohl aber stellt unsere Therapie einen protrahierten Atropinversuch dar. Wir haben durch 6 Tage je 3 mal 5 Tropfen einer Lösung 0,01 : 10,0 gegeben, also pro Tag die maximale Einzeldosis des Erwachsenen, und keine Allgemeinreaktion, z. B. der Pupillen, beobachtet. Nicht einmal der Sphincterspasmus löste sich vollständig. Überhaupt scheint uns das Vorhandensein eines Sphincterspasmus, den wir selbst zweimal bei Hirschsprungscher Krankheit gesehen haben, mit der Annahme einer Hypotonie des Vagus unvereinbar zu sein. Außerdem ist doch zu bedenken, daß der Säugling bekanntlich gegen Atropin verhältnismäßig unempfindlich, also eher vagus-hypertonisch als das Gegenteil ist, und die Hirschsprung-Fälle der Literatur beim Säugling sind sehr zahlreich.

Wir halten unbedingt an dem Standpunkt fest, daß der Hirschsprungsche Symptomenkomplex durch ein im Leben vorhandenes Hindernis für die Bewegung des Darminhaltes zustande kommt. Wir glauben, daß dabei eine ausschlaggebende Rolle eine Hemmungsmißbildung des Mesenteriums, ein Mesenterium commune ileocolicum bzw. eine gleichsinnige Anomalie des Mesokolons spielt und möchten die Anregung geben, in allen Fällen von Hirschsprungscher Krankheit über die Ver-

hältnisse des Mesenteriums Klarheit zu suchen. Mit welchem Erfolge das auch am Lebenden möglich ist, lehren unsere Beispiele.

Literaturverzeichnis.

Alwens, Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. **27**, H. 2. 1920. — Brandenstein, Berl. klin. Wochenschr. **56**, 347. 1919. — Goebel, Arch. f. Kinderheilk. **68**, H. 1/3. 1920. — Goebel, Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. **32**, 488. 1920. — Grégoire, Arch. des malad. de l'appar. dig. et de la nutrit. **10**, Nr. 8, S. 456—470. — Husler, Zeitschr. f. Kinderheilk. Orig. **16**, H. 5/6. 1917. — Käckell, Berl. klin. Wochenschr. **57**, 1021. 1920. — Meyers, Amer. journ. of diseases of children **19**, Nr. 3. 1920. — Retzlaff, Berl. klin. Wochenschr. **57**, 319. 1920.

Jena, Schillergäßchen 5.
