

N. Gassler¹ · B. Helmke¹ · B. Sido² · H.F. Otto¹ · F. Autschbach¹

¹Pathologisches Institut der Universität Heidelberg

²Chirurgische Klinik der Universität Heidelberg

Desmosis coli im Erwachsenenalter

Ein Beitrag zur Differenzialdiagnose der chronischen Obstipation

Zusammenfassung

Die *Desmosis coli* ist eine Störung im Aufbau des intramuralen Bindegewebegerüsts der Kolonwandung, die zu einem Hypoperistaltiksyndrom mit chronischer Obstipation oder einem Megakolon führen kann, ohne dass eine Innervationsstörung des Darmes im engeren Sinne besteht. Das Krankheitsbild tritt insbesondere im Kindes- und Adoleszentenalter auf. In inkompletter Ausprägung kann die *Desmosis coli*, so bei vorgestellter Patientin, allerdings auch im späteren Erwachsenenalter als Ursache einer chronischen Obstipation bedeutsam sein.

Schlüsselwörter

Desmosis coli · Obstipation ·
Hypoperistaltiksyndrom ·
Differenzialdiagnose

Hinter dem klinischen Leitsymptom „Obstipation“ können sich besonders im Kindes- und Jugendalter verschiedene, meist konnatale Innervationsstörungen des enterischen Nervensystems (ENS) sowie selten auch myogene Störungen verbergen (Tabelle 1). Das ENS ist komplex aufgebaut und besteht in erster Linie aus den 2 ganglienzellhaltigen Plexus, die vom Beginn des Ösophagus bis zum Rektum durchgehend vorhanden sind: Plexus myentericus Auerbach zwischen äußerer und innerer Schicht der Tunica muscularis propria und Plexus submucosus in der gleichnamigen Tela mit der Differenzierung in einen Plexus submucosus externus Schabadash und einen Plexus submucosus internus Meissner [3, 9]. Die Aktivität des enterischen Nervensystems wird durch sympathische, parasympathische und im distalen Kolonabschnitt zusätzlich auch durch extramurale parasympathische (Plexus sacralis) Einflüsse moduliert.

Im Erwachsenenalter ist eine Obstipation oftmals ein Symptom verschiedenster gastroenterologischer, endokrinologischer, metabolischer und zentralnervöser Erkrankungen oder assoziiert mit dem klinischen Symptom der intestinalen Pseudoobstruktion bzw. des Colon irritabile, ohne dass im Einzelfall Ätiologie und Pathogenese geklärt werden können [2, 10].

Verschiedene morphologische Befunde und funktionelle Daten sprechen dafür, dass die Physiologie der Darmmotorik auch vom intakten Bindegewebenetz der Tunica muscularis propria abhängt, das wichtige Funktionen bei der koordinierten Bewegung von Ring-

und Längsmuskulatur erfüllt [4, 6]. Im Normalfall transformiert das lockere Bindegewebe eine Kontraktion der Längsmuskulatur in eine Weitstellung der erschlafften Ringmuskulatur, und umgekehrt führt die Kontraktion der Ringmuskulatur zu einer Streckung der erschlafften Längsmuskulatur. Als *Desmosis* wird eine Anomalie des Bindegewebegerüsts der Darmwand bezeichnet, bei dem die netzartige Kontinuität des Bindegewebes besonders im Bereich der Muscularis propria aufgehoben ist und bei der es trotz eines intakten ENS zu einem Hypoperistaltiksyndrom mit chronischer Obstipation kommt [8].

Fallbericht

Die 44-jährige Patientin aus Südosteuropa klagte seit etwa 15 Jahren über eine chronische Obstipation mit kolikartigen Ober- und Unterbauchschmerzen. Im langjährigen Krankheitsverlauf war es zu einer ausgeprägten Gewichtsabnahme mit Anorexie gekommen, da die Patientin die Nahrungsaufnahme aus Angst vor der Obstipation auf ein Minimum reduzierte. Die hochgradige chronische Obstipation mit Verminderung der Stuhlfrequenz (etwa einmal alle 14 Tage) führte zu einem enormen Leidensdruck der Patientin, der unter anderem einer psychosomatischen Behandlung bedurfte.

Dr. Frank Autschbach

Pathologisches Institut der Universität
Heidelberg, Im Neuenheimer Feld 220/221,
69120 Heidelberg, E-Mail:
Frank_Autschbach@med.uni-heidelberg.de

N. Gassler · B. Helmke · B. Sido · H.F. Otto
F. Autschbach

***Desmosis coli* of the adult. Differential diagnosis of chronic constipation**

Abstract

Desmosis coli is a disturbance of the intramural connective tissue mesh network of the colonic wall which can lead to a hypoperistalsis syndrome with chronic constipation in the absence of any anomaly of the vegetative gut innervation. The condition typically occurs in infants and adolescents; however, as an incomplete form, *desmosis coli* can also cause chronic constipation in adults, as demonstrated in this case report.

Keywords

Desmosis coli · Constipation ·
Hypoperistalsis syndrome ·
Differential diagnosis

Tabelle 1

Übersicht über einige intestinale neuromuskuläre Störungen mit Unterteilung in Innervationsstörungen und muskuläre Störungen (in Anlehnung an [1] und [5])

1. Innervationsstörungen

Aganglionose	Morbus Hirschsprung (weitere Unterformen) Zuelzer-Wilson-Syndrom Neurogene Achalasie des Sphincter ani internus
Hypoganglionose	Isolierte Form Übergangssegment bei Morbus Hirschsprung
Neuronale intestinale Dysplasie	Fehlentwicklung („Dysplasie“) des parasympathisch innervierten Plexus submucosus (Typ B) Abortive Form mit Ganglienzellheterotopie im Mukosabereich Aplasie/Hypoplasie des Sympathikus (Typ A) Weitere
Dysganglionosen	Nicht sicher klassifizierbare Störungen
Sekundäre Störungen	Bei Stoffwechselerkrankungen (Diabetes mellitus, Amyloidose) Bei Parasitosen Medikamentenassoziiert

Kombinationsformen

2. Muskuläre Störungen

Primäre Dysfunktion	Familiäre viszerale Myopathie Sporadische viszerale Myopathie
Sekundäre Dysfunktion	Bei progressiv systemischer Sklerose/Polymyositis Bei progressiv muskulärer Dystrophie Bei Amyloidose

Die Desmosis coli als Erkrankung des bindegewebigen Bewegungsgerüsts ist als eigenständige Entität von diesen beiden Krankheitsgruppen abgrenzbar.

Anamnestisch war die Patientin wegen akuter Abdominalbeschwerden insgesamt 8-mal laparotomiert worden. So erfolgte 2-mal eine explorative Laparotomie bei Verdacht auf Ileus, ohne dass intraoperativ ein Korrelat gefunden werden konnte. Weiterhin wurden eine Hysterektomie, Ovariectomie beidseits, zweimalige Operation eines Blasendenzensus sowie mehrfache Adhäsio ly sen durchgeführt.

Mehrmalige koloskopische Untersuchungen einschließlich eines Kolonkontrasteinlaufs ergaben außer einem Colon elongatum kein pathomorphologisches Korrelat für die klinischerseits hochgradig ausgeprägte chronische Obstipation. Insbesondere fand sich kein Hinweis auf eine Lumenstenose. Funktionell war die Kolonpassage vom Colon ascendens bis zum Colon sigmoideum deutlich verlangsamt, während sich im Dünndarm jedoch keine Passageverzögerung zeigte. Im durchgeführten Defäkogramm kam neben einer Beckenbodenschwäche eine kleine Rektozele zur Darstellung.

Die Indikation zur subtotalen Kolektomie mit Anlage einer ileorektalen Anastomose wurde gestellt. Trotz anamnestisch bekannter mehrfacher Laparotomie fanden sich bei der jetzt durchgeführten Operation keine nennenswerten Verwachsungen. Intraoperativ zeigte sich ein unauffälliges Kolon ohne Lumenektasie oder -stenose. Im Rahmen des operativen Eingriffs wurde die Rektozele nicht reseziert.

Der postoperative Verlauf gestaltete sich völlig komplikationslos mit regelrechtem Eingangskommen der Darmtätigkeit, normalem Kostaufbau und zeitgerecht durchgeführter Mobilisation, so dass die Patientin beschwerdefrei entlassen werden konnte.

Pathomorphologie

Zur Einsendung gelangte ein 55 cm langes Kolonresektat ohne makromorphologische Auffälligkeiten der Schleimhaut und der tieferen Darmwand.

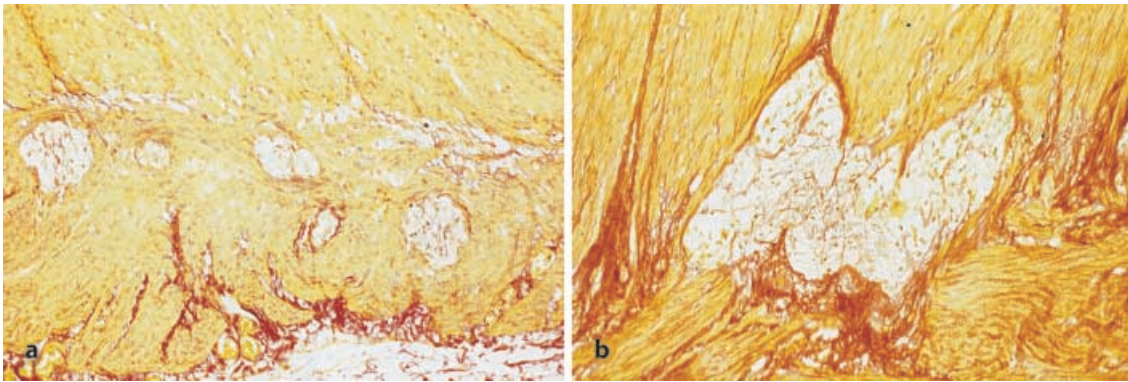


Abb. 1a–b ▲ **Histomorphologischer Aspekt des Operationspräparates (Sirius-Rot-Färbung).**
 a **Typische Befundkonstellation der *Desmosis coli* mit nahezu komplettem Verlust des bindegewebigen Gerüsts der Kolonwand betont im Bereich der Plexusloge mit Verlagerung von Ganglien des Plexus myentericus in die äußere Längsmuskelschicht. Kollagenfasern am Übergang zur Adventitia zeigen zum internen Vergleich eine positive (rote) Anfärbung (Originalvergrößerung 40:1).**
 b **Zum Vergleich (gleiches Operationspräparat) ein Areal mit normal entwickelter bindegewebiger Plexusloge und orthotoper Lage der Ganglien zwischen Ring- und Längsmuskelschicht (Originalvergrößerung 40:1)**

Die feingewebliche Aufarbeitung des subtotalen Kolektomiepräparates in systematisch entnommenen transmuralen Längsschnitten der Kolonwandung (ca. alle 10 cm) zeigte eine regelhafte Kolonschleimhaut mit parallel gestellten Krypten ohne nennenswerte Entzündung. In der Tela submucosa fand sich eine geringgradige herdförmig akzentuierte Fibrose. Muskulatur und Nervenplexus erschienen zunächst unauffällig, es fand sich ein gut ausgebildeter Plexus myentericus und submucosus mit Nachweis NSE-positiver Ganglienzellen in normaler Anzahl. Bei einer weiter gehenden Analyse fielen allerdings herdförmige Heterotopien des Plexus myentericus mit Verlagerung einzelner Ganglien in die äußere Längsmuskulatur auf. Zusätzlich durchgeführte Bindegewebsfärbungen (Sirius-Rot-Färbung) und immunhistologische Zusatzuntersuchungen (Kollagen Typ III) zeigten eine fokale, an mehreren Stellen hochgradig ausgeprägte Reduktion des bindegewebigen Gerüsts der Längsmuskulatur und der Plexusloge (Abb. 1), passend zum Aspekt einer *inkompletten Desmosis* des bindegewebigen Bewegungsgerüsts der Muscularis propria.

Diskussion

Grundlegende Untersuchungen von Goerttler [4] haben gezeigt, dass für eine koordinierte funktionelle Wechselwirkung der longitudinalen äußeren und der zirkulären inneren Muskelschicht

der Lamina muscularis propria zur Erzeugung der Peristaltik das stabilisierende Bindegewebegerüst zwischen den beiden Muskelschichten von großer Bedeutung ist. Dieses intramurale Fasengerüst vermittelt bei einer Kontraktion des zirkulären Anteils eine Dehnung der relaxierten longitudinalen Muskelschicht (und umgekehrt) und gewährleistet somit wesentlich die für die Darmperistaltik wichtige koordinierte Wechselwirkung der beiden Muskelschichten. Eine Anomalie (Reduktion oder Dehiszenz) dieses intramuralen Bindegewebskompartiments (*Desmosis*) kann somit zu einer Störung der koordinierten Darmmotorik mit chronischer Obstipation und Hypoperistaltik führen.

Als Differenzialdiagnose zu den diversen intestinalen Innervationsstörungen wurde die *Desmosis coli* bislang in erster Linie bei Patienten im Kindes- und Adoleszentenalter beschrieben und weist hier in der Regel klinisch ein Hypoperistaltiksyndrom oder ein Megakolon ohne fassbare Anomalien der vegetativen Darminnervation auf [7, 8]. Außergewöhnlich im geschilderten Krankheitsverlauf ist die relativ späte Krankheitsmanifestation im mittleren Erwachsenenalter, die am ehesten durch die im Vergleich zu kindlichen Krankheitsfällen etwas mildere, inkomplette Manifestation der morphologischen Veränderungen erklärbar ist. Der histomorphologische Aspekt ist dennoch typisch und geht außer mit der deutlichen Rarefizierung des Bindegewebegerüsts

der Plexusloge mit einer fokalen Verlagerung von Ganglien des Plexus myentericus in die äußere Längsmuskulatur einher.

Die Ursache der *Desmosis coli* ist bislang gänzlich ungeklärt [7, 8]. Möglicherweise handelt es sich um eine genetisch fixierte, konnatale Störung bzw. Anomalie im Aufbau der Kolonwandung, wofür die häufigere Ausprägung im Kindesalter spricht. Bei Manifestationen im Erwachsenenalter könnten ggf. auch erworbene Störungen des Kollagenstoffwechsels eine Rolle spielen, wobei unter Umständen Kollagenasen in der Darmwand aktiviert werden und so zu einem selektiven Abbau des Bindegewebegerüsts beitragen könnten (z. B. medikamentös-toxische Effekte, Infektionen, Vitamin-C-Mangel u. a.). In diesem Zusammenhang ist das Krankheitsbild möglicherweise häufiger als bislang erkannt und sollte in das differenzialdiagnostische Spektrum des klinischen Symptomenkomplexes der chronisch intestinalen Pseudoobstruktion einbezogen werden [2, 10].

Pathomorphologisch ist als mögliche Ursache einer chronischen Obstipation bei regelrecht strukturiertem enterischem Nervensystem im Erwachsenenalter die Möglichkeit einer *Desmosis coli* zu erwägen und sollte ggf. durch entsprechende Zusatzuntersuchungen diagnostisch abgeklärt werden.

Fazit für die Praxis

Die Kombination von chronischer Obstipation und Hypoperistaltiksyndrom ohne Hinweis auf eine Innervationsstörung im engeren Sinne sollte besonders im Kindes- und Adoleszentenalter an das Vorliegen einer *Desmosis coli* denken lassen. Typisch für dieses Krankheitsbild ist eine ausgeprägte Reduktion des bindegewebigen Be-

wegungsgerüstes der Lamina muscularis propria, meist assoziiert mit einer Verlagerung von Ganglien des Plexus myentericus in die äußere Längsmuskulatur. Bei Feststellung solcher Heterotopien sollten bei entsprechendem klinischen Aspekt vom Operationspräparat Bindegewebefärbungen und immunhistochemische Untersuchungen (Kollagen Typ III) zur Abklärung einer *Desmosis coli* durchgeführt werden. Im Erwachsenenalter sollte die Möglichkeit einer *inkompletten Desmosis coli* durch Untersuchung einer standardisierten Anzahl transmuraler Gewebsblöcke (z. B. Probenentnahme alle 10 cm aus dem Resektat) berücksichtigt werden. Die präoperative Diagnose einer *Desmosis coli* durch Mukosabiopsien ist nicht möglich.

Danksagung. Für die konsiliarärztliche Mitbegutachtung des Operationspräparates danken wir Herrn Professor Dr. W. Meier-Ruge, Basel.

Literatur

1. Borchard F, Meier-Ruge W, Wiebecke B et al. (1991) Innervationsstörungen des Dickdarms – Klassifikation und Diagnostik. *Pathologie* 12:171–174
2. Colemont LJ, Camilleri M (1989) Chronic intestinal pseudo-obstruction: diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 64:60–70
3. Gibbins I (1990) Peripheral autonomic nervous system. In: Paxinos G (ed) *The human nervous system*. Academic Press, San Diego, pp 93–123
4. Goertler K (1951) Der Bau der „Muscularis mucosae“ des menschlichen Darms und ein Befund über den Bau seiner „Muscularis propria“. *Gegenbaurs Morph Jb* 90:33–58
5. Krishnamurthy A, Schuffler MD (1987) Pathology of neuromuscular disorders of the small intestine and colon. *Gastroenterology* 93:610–639
6. Lenz H (1965) Zur Physiologie der Peristaltik des Dünndarms. *Dtsch Med Wochenschr* 90:1657–1663
7. Meier-Ruge WA (2000) Das idiopathische Megacolon. *Chirurg* 71:927–931
8. Meier-Ruge WA (1998) *Desmosis of the colon: a working hypothesis of primary chronic constipation*. *Eur J Pediatr Surg* 8:299–303
9. Thuneberg L (1982) Interstitial cells of Cajal: intestinal pace-maker cells? *Anat Embryol Cell Biol* 71:1–130
10. von der Ohe M, Leyer P (1992) Chronische intestinale Pseudoobstruktion. In: Goebell H (Hrsg) *Gastroenterologie (Innere Medizin d. Gegenwart 11.)*. Urban & Schwarzenberg, München, S 721–727

G. Seifert

Als Sachse in Hamburg

Lebensweg eines Arztes von Ost nach West

Hamburg: Verlag Dr. Kovac, 2000.

Am Lebensweg von G. Seifert widerspiegeln sich die Unruhe und Dramatik des 20. Jahrhunderts mit seinen politischen Wirren, dem Krieg, der Teilung Deutschlands mit Gründung der Bundesrepublik und der DDR, zwei konträren gesellschaftlichen Systemen und den daraus erwachsenen Konsequenzen, auch für die Wissenschaft in Freiheit oder in fatal beengenden Grenzen, deren Überwindung im Jahre 1989 ein einzigartiges historisches Gewicht besitzt. In sehr persönlichem Stil und entwaffnender Offenheit schildert G. Seifert sein Leben auf diesem geschichtlichen Hintergrund. Die Prägung in seiner Vaterstadt Leipzig, deren Weltoffenheit und kulturelle Vielfalt blieben für seine weitere Entwicklung bestimmend. Vielfältige Interessen wurden während der Schulzeit am König-Albert-Gymnasium geweckt. Das noch im Krieg begonnene, aber durch Militärdienst unterbrochene Medizinstudium an der Universität Leipzig, dessen Fortführung unter bedeutenden akademischen Lehrern und die Medizinalassistentenzeit an einem Kreiskrankenhaus in der Nähe von Leipzig sind Schritte auf dem Weg in das Fach Pathologie. Lebendig werden die Ausbildungsjahre am Pathologischen Institut der Universität Leipzig unter H. Bredt geschildert, in denen Seifert das Rüstzeug für die praktische Pathologie und die zielstrebige Beschäftigung mit wissenschaftlichen Fragestellungen erworben hat. Die frühe Habilitation lohnte diesen Einsatz.

Die zunehmende politische Einengung und Abgrenzung führt zur Flucht nach Westdeutsch-

land. Die freundliche Aufnahme durch W. Giese am Pathologischen Institut der Universität Münster verschafft Seifert 7 fruchtbare Jahre der Reife, deren er sich mit großer Dankbarkeit erinnert. Der Ruf nach Hamburg als Direktor des Pathologischen Institutes am Eppendorfer Universitätskrankenhaus brachte die Erfüllung seiner akademischen Laufbahn. Die 23 Jahre an diesem Institut, das er zu einem führenden deutschen Universitätsinstitut entwickelte, bilden einen gewichtigen Teil der Autobiographie. 23 Mitarbeiter führt er in dieser Zeit zur Habilitation. Die Herausgeber-tätigkeit in verschiedenen Zeitschriften und Handbüchern – stellvertretend sei die im Springer-Verlag erschienene spezielle pathologische Anatomie erwähnt, die er zunächst mit W. Doerr und E. Uehlinger, später allein herausgab, – die verantwortliche Tätigkeit in nationalen und internationalen Gesellschaften, die Mitarbeit in Akademien und die lebhaftige Reisetätigkeit im Zusammenhang mit Tagungen und Referaten werden sehr ausführlich aufgeführt. Diese Aufgaben zeugen von einem Übermaß an Arbeit, die zu bewältigen, nur durch eine eiserne persönliche Disziplin und die Effektivität konsequenter Zeitausnutzung möglich war. Dass Seifert dabei aufgeschlossen blieb für Kultur, Freundschaften und Fröhlichkeit wird an der Fülle an Unternehmungen deutlich, an denen er den Leser teilnehmen lässt. Dass er in seiner Frau einen liebevollen und verständnisvollen Menschen fand, schildert er mit warmherzigen Worten, auch ohne Scheu um die Sorge der durch Krankheit gefährdeten gemeinsamen Zukunft. Die zwei Seiten von G. Seifert, die sein Leben so erfolgreich und erfüllt haben werden lassen, die rationale und die emotional-reflektierende, stellen sich in seiner Autobiographie überzeugend dar.

G. Geiler (Leipzig)