

## 2.

## Zur Kenntniss des tödtlichen Icterus der Neugeborenen aus Obliteration der Gallengänge.

Von C. Binz in Bonn.

In Leyden's Monographie „Beiträge zur Pathologie des Icterus. Berlin 1866.“ findet sich S. 183 die Angabe, zu den Ursachen des chronischen perniciösen Icterus seien auch die seltenen Fälle von angeborener Obliteration des gemeinschaftlichen Gallenganges zu rechnen. Es wird sodann ein der englischen Literatur entlehnter Fall referirt. Ein Neugeborenes, das kein Meconium und nur weisse Fäces entleerte, wird nach 14 Tagen gelbsüchtig und stirbt so nach 4 Wochen. Die Section ergab Obliteration der Gallenblase und Gallengänge (Wilks).

Diese Mittheilung rief mir drei Beobachtungen ins Gedächtniss, die ich in Bezug der nämlichen Krankheit im Lauf der letzten Jahre zu machen Gelegenheit hatte. Den einen Fall habe ich in meinen „Beobachtungen zur inneren Klinik“ Bonn 1864, S. 164 schon beschrieben, von den beiden anderen finde ich Notizen in meinem Tagebuch vor, die, wenn sie auch klinisch nicht ganz vollständig zu nennen sind, immerhin ausreichen, ein klares Bild des ganzen Vorganges darzubieten. Da der 1. und 2. Fall zwei auf einander folgende Kinder derselben Mutter betraf, so setze ich ersteren aus naheliegenden Gründen ebenfalls wieder hierher:

1. P. M., ein kräftiges, ausgetragenes Mädchen, anscheinend ganz gesund, zeigte sich am Tage nach der Geburt sehr unruhig, nahm keine Nahrung und hatte nur auf Klystiere einige Entleerungen von Meconium. Zugleich trat Auftreibung des Bauches und häufiges Erbrechen ein, und die ganze Haut, sowie die Conjunctiva färbten sich tiefgelb. Bei der völligen Unversehrtheit des Nabelringes und der sehr intensiven Färbung der Gewebe wurde die Diagnose auf mechanischen Icterus gestellt; das Erbrechen und die geringe Menge des Meconium lenkten die Vermuthung auf fötalen Verschluss des Dünndarmes. Das Kind starb am zweiten Tage nach der Geburt. Die Section ergab: Nabelring ganz gesund, die Nabelvene vollkommen durchgängig und glatt, die Leber mässig gross, von weicher Consistenz, die Gallenblase mit zähem, glasigem, intensiv grünlich gelb gefärbtem Schleim erfüllt; der Ductus cysticus und der D. hepaticus, jener vom Beginn der Gallenblase, dieser von dem Umfang der Leber an bis zum D. choledochus und dieser bis zum Dünndarm sind in eine unregelmässige Bindegewebsmasse verwandelt, die nirgends mehr eine Spur der Höhlung erkennen lässt. Der untere Peritonäalüberzug der Leber zeigte, besonders in der Umgebung des bindegewebigen Heerdes, einzelne trübe und verdickte Stellen. Die Drüsen des Mesenterium waren sämmtlich stark geschwellt. Bei der schon weit fortgeschrittenen Fäulniss liessen die übrigen Organe des Unterleibs nichts Wesentliches mehr erkennen. Brust- und Schädelhöhle wurden nicht geöffnet.

2) R. M., ein Bruder des eben besprochenen Mädchens, wurde etwa ein Jahr nach dessen Ableben geboren. Das Kind war ausgetragen, ziemlich kräftig entwickelt, hatte aber eine cyanotische Hautfarbe und schrie mit nur schwacher Stimme. Im Lauf des ersten Tages zeigte sich leichter Icterus und 24 Stunden nach der Geburt trat unter den Erscheinungen eines tiefen Coma der Tod ein. Die Section ergab das Gehirn sehr blutreich und feucht, die Sinus strotzend gefüllt, in den Ventrikeln und der Arachnoidea eine grosse Menge Serum. — Die Lungen überall Luft haltend, aber ebenfalls sehr durchfeuchtet und hyperämisch. Im Herzbeutel eine reichliche Quantität Serum, die Kranzgefässe stark gefüllt, in beiden Ventrikel Coagula, sämtliche Klappen und Gefässe durchaus normal. — Der Nabel und seine Umgebung ganz gesund. Die Leber gross, aber nur wenig mit Blut gefüllt; die Glisson'sche Kapsel und deren peritoneale Umgebung verdickt und trüb. Von den Gallengängen sind nur Stränge zu erkennen, ihr Lumen fehlt ganz. Die Gallenblase ist mit normal aussehender Galle gefüllt. Die Gedärme succulent und sehr blutreich, durchweg gallig gefärbt. Das Peritonäum stark injicirt, die Drüsen des Mensenterium geschwollen. Die Milz sehr gross und stark hyperämisch.

Es kann keinem Zweifel unterliegen, dass dieser Neugeborene nicht an den Folgen des Icterus, sondern an der auf das Gehirn zurückwirkenden Stauungs-hyperämie gestorben ist. Für diese lag kein anderer Grund vor, als die Obliteration der Pfortader und der Leberarterie, welche beide Gefässe bekanntlich mit den Gallengängen in der nämlichen Bindegewebshülle verlaufen. Ich muss gestehen, dass ich zu Anfang der Section (die Bauchhöhle wurde zuerst geöffnet), wo ich noch ohne die Assistenz eines Collegen war, das Loslösen der Leber leider nicht mit der nöthigen Vorsicht unternommen hatte, wodurch es zu sehr erschwert wurde, später als ich in sämtlichen Höhlen die gewaltigen Stauungserscheinungen gewahrte, die Gefässverhältnisse noch klar genug zu übersehen. Die Verödung eines so starken Kanales wie die Pfortader es ist, reicht vollständig aus, die sämtlichen Erscheinungen zu erklären, um so mehr als die genaueste Nachforschung in keinem andern Theil des Gefässapparates auch nur die mindeste organische Anomalie erkennen liess.

Die Wiederholung der nämlichen Degeneration bei zwei kurz auf einander sich folgenden Neugeborenen derselben Eltern liess mit einiger Wahrscheinlichkeit vermuthen, dass eine gemeinsame Ursache vorhanden sei. Dieselbe war jedoch nicht aufzufinden. Schon bei Veröffentlichung des ersten Falles hatte ich auf den deutlich scrophulösen Habitus des Vaters und die bei ihm und seinen Eltern vorgekommene Syphilis hingewiesen. Später wiederholte Erkundigungen ergaben das Bestehen eines chronischen Magenkatarrhes mit leicht erregbarer Brechneigung und reducirten die mir früher rapportirte „Syphilis“ auf einen Schanker mit nachfolgendem eiternden Bubo, einige Jahre vor der Verheirathung. Man könnte nun dennoch an hereditäre Lues denken, wenn man erwägt, wie gerade die Perihepatitis bei syphilitischen Neugeborenen so häufig ist. Es fehlt jedoch absolut auch jeder andere anatomische Anhaltspunkt dafür. — Die Mutter der beiden Kinder ist ein Bild der Gesundheit. Ein früher geborenes noch lebendes Kind litt lange Zeit an ausgesprochenen Symptomen von Anschwellung der Mesenterialdrüsen. — Vor-

stehender Fall wurde während des Lebens nicht von mir, sondern von Hrn. Kreisphysikus Dr. Klein beobachtet. Derselbe wohnte auch den beiden mitgetheilten Sectionen bei. Nachfolgender gehört zu meinem poliklinischen Material vom Sommer 1865:

3) Bernhard Meller, ein ausgetragener, kräftiger Knabe, wurde am 21. April geboren. Bis zum 3. Tage schien er durchaus gesund, von da an trat eine mehr als gewöhnlich gelbe Färbung der Haut auf, die man aber nicht weiter beachtete. Sie ging allmählich in ein tieferes Colorit über und als der Knabe am 16. Mai in meine Behandlung kam, fand ich einen ausgeprägten Icterus vor. Die Stuhlentleerungen waren seit einigen Tagen lettig, farblos, höchst übelriechend, die Windeln wurden durch den Harn deutlich grün gefärbt. Der Leib war aufgetrieben, anscheinend schmerzhaft, der untere Rand der Leber von Darmschlingen bedeckt. Der Nabel ist vollständig normal. Die Haut fühlte sich fieberhaft heiss und trocken an, der Puls sehr frequent und klein. Seit mehreren Tagen bestand Aufstossen und wiederholtes Gähnen bei unruhigem Schläfe. Vom 14. Mai an Somnolenz mit allgemeinen leichten Convulsionen. Bei der Abwesenheit irgend einer andern Krankheitsursache und der naheliegenden Rückerinnerung an die beiden referirten Fälle war es leicht möglich, mit einiger Sicherheit die Diagnose auf Obliteration der Gallengänge zu stellen. Fieber, Icterus und Somnolenz nahmen rapide zu, und am 18. Mai (27 Tage nach der Geburt) erfolgte das Ende. Die Section 40 Stunden nach dem Tode und während heisser Witterung vorgenommen, ergab im Allgemeinen nur das Resultat, dass kein anderes Organ wesentlich abnorm war, als die concave Seite der Leber. Hier fand sich dieselbe Verdickung des Bindegewebes, wie oben beschrieben. Die Gallenblase war strotzend und mit anscheinend normaler Galle gefüllt. Eine Sonde in den Anfang des D. cysticus gebracht, drang nur einige Linien tief ein. Vom D. hepaticus war ebenfalls nur der Anfang in der Leber, vom D. choledochus das Ende wegsam. Die Drüsen des Mesenterium ebenfalls hochgradig geschwellt. Nabel und Nabelvene waren vollkommen intact.

Der Vater der Kinder ist kräftig und gesund, die Mutter klein, gracil und bleich. Etwa 20 Monate vor der Geburt des an Icterus gestorbenen Kindes war sie von einem ausgetragenen, fehlerlosen Kinde entbunden worden, das im Alter von 2 Monaten, ohne krank gewesen zu sein, in einem heftigen Krampfanfall geendet hatte. Sie selbst litt im Jahre 1847 während dreier Wochen an Gelbsucht mit Schmerz in der rechten Seite und vielem galligen Erbrechen, während 8 Tagen wieder im Jahre 1863 an denselben Symptomen, jedoch weniger heftig. Zu Anfang der letzten Schwangerschaft erlitt sie eine starke Gemüthsbewegung, in deren Folge sich abermals Schmerz im rechten Epigastrium und leichte Gelbsucht zeigte. Die folgenden Monate verliefen unter viel geringerem Wohlbefinden, als diess früher der Fall gewesen. In den Brüsten fand sich nach der Niederkunft reichliche Milch; in der rechten soll sie, wie beide Ehegatten versichern, deutlich in's Gelbe gehend gewesen sein, in der linken dagegen normal bläulich. Seit jener Geburt hat sich bis heute unter dem Einfluss einer sachgemässen Lebensweise das Allgemeinbefinden wesentlich gebessert; die Leberbeschwerden, wahrscheinlich Gallensteinen angehörend, sind nicht wieder gekommen.

Ich habe die anamnestischen Momente auch der Mutter hier mitgetheilt, um für weitere Beobachtungen die Frage anzuregen, ob sich vielleicht nähere Beziehungen zwischen etwaigen Leberleiden der Mutter und der angeborenen Tendenz zu Perihepatitis der concaven Fläche beim Kinde als eine zuweilen vorkommende Thatsache auffinden liessen. Von etwaiger Syphilis habe ich in diesem Falle auch nicht die geringste anamnestische Spur auffinden können, wie denn auch hier im Leben und in der Leiche sich nichts darbot, was entfernt darauf hingedeutet hätte. — In der Literatur sind mir ausser dem von Prof. Leyden citirten und einem von Prof. Virchow (Gesammelte Abhandl. S. 858) kurz erwähnten Falle nur noch drei andere bekannt geworden. Der eine findet sich in den „Klinischen Wahrnehmungen“ von Romberg und Henoch, S. 158. Er betrifft ein Kind, das seit der Geburt an Gelbsucht litt und unter hochgradiger Atrophie bei anhaltender Dauer des genannten Zustandes im vierten Monat starb. Die Section ergab eine rudimentäre Gallenblase, keine Spur der Gallengänge, selbst nicht des D. choledochus im Duodenum, und bedeutende Verkleinerung der Leber. Und ferner eine Mittheilung von Underwood im „Handbuch der Kinderkrankheiten“, übersetzt von Schulte, S. 153., die einer Beobachtung von Dr. Pearson im Jahre 1796 Erwähnung thut. Eine Frau hatte im Ganzen 11 Kinder geboren, von denen 9 wenige Tage nach der Geburt gelbsüchtig wurden und sämmtlich innerhalb eines Monates starben. Das 10. Kind lebte 6 Jahre, bekam aber dann ebenfalls Icterus und starb. Bei dem 11. Kinde färbte sich die Haut am dritten Tage nach der Geburt gelb, es wurde hinfällig und schlummersüchtig und bekam leichte Convulsionen. Der Tod erfolgte am 9. Tage, nachdem der Icterus abwechselnd verschwunden und wiedergekommen und zuletzt ganz ausgeblieben war. Die Section ergab eine grosse, in ihrem Aussehen auf der Durchschnittsfläche vollkommen normale Leber und falsche Adhäsionen der untern Fläche des rechten Lappens mit dem Bauchfell. Die Gallenblase war mit einer dunkelgelben Galle gefüllt, die Gänge waren permeabel. Der Magen und Darmkanal normal, ebenso die Respirationsorgane. Das Herz schien vergrössert, seine Gefässe strotzten von Blut. Der Herzbeutel enthielt einen Esslöffel voll Serum. — Ueber den Zustand der übrigen Gefässe ist nichts mitgetheilt. Dennoch muss die grosse Aehnlichkeit mit dem Falle Meller bemerkt werden. Die Entzündung in der Fossa transversa hepatis hatte die Gallengänge nur vorübergehend, die Gefässe jedoch dauernd betroffen und auch hier den Tod durch collaterale Störungen herbeigeführt. Das elfmalige Auftreten in derselben Familie bildet, wenn es auch nur zur Hälfte correct wäre, einen höchst merkwürdigen Hintergrund zu dem von Dr. Klein und mir beobachteten zweimaligen Auftreten.

In einer alten Berliner Dissertation (J. Donop, De Ictero, speciatim neonatorum. 1828) finde ich ebenfalls einen Fall von Obliteration eines der Gallengänge beim Neugeborenen beschrieben und abgebildet. Ein kräftiger, anscheinend ganz gesunder Knabe wurde etwa 24 Stunden nach der Geburt icterisch. Die Intensität der Färbung nahm in den folgenden Tagen stetig zu. Es entstand Abmagerung und in der vierten Lebenswoche stellte sich heftiges Erbrechen ein, das sich erst legte, als nach weitem acht Tagen viele Blutgerinnsel durch den Mastdarm entleert wurden. Zu Anfang der sechsten Woche traten Krämpfe und Athem-

noth hinzu. Es wurden Blutegel auf die Brust applicirt, die Stiche waren jedoch nicht zum Verschluss zu bringen und bluteten eine ganze Woche lang. Die Krämpfe und die icterischen Erscheinungen mehrten sich und unter anhaltendem Sopor starb das Kind in der 8. Woche. — In Betreff des Leichenbefundes ist nur dürftig mitgetheilt, Alles sei vollständig regelrecht gewesen mit Ausnahme des D. choledochus, der (wie das auch in der beigegebenen Tafel dargestellt ist) in seinem ganzen Verlauf obliterirt war.

Die Blutungen aus dem After und die späteren Athembeschwerden deuten auf die oben erwähnte Mitleidenschaft der Pfortader hin, ebenso das heftige Erbrechen, das aufhörte, als die Hyperämie der Magenschleimhaut durch Ruptur von Darmgefässen eine Derivation erfuhr. Die Hämorrhagie aus den Blutegelstichen dürfte wohl ausser auf die Hydrämie in Folge der Ernährungsstörungen besonders auf die Verstärkung des Seitendruckes im arteriellen System durch den Einfluss der Gallensäuren und theilweise auch auf die sehr wahrscheinlich vorhanden gewesene Stauung in der Pfortader zurückzuführen sein. Bei zugleich angeborener Hämatophilie würden wohl deren charakteristischen Erscheinungen auf Haut und Schleimhäuten nicht gefehlt haben.

Es ist vielleicht erlaubt, aus vorstehenden Fällen die Diagnostik des betreffenden Leidens etwas näher zu begründen. Wenn der nämliche Prozess zuweilen auch beim Erwachsenen ohne nachweisbare entfernte Ursache vorkommt, (Vgl. Romberg und Henoch, a. a. O. S. 156) so scheint er doch überwiegend eine pathologische Mitgabe der ersten Lebensstage zu sein und so dürfte ihm eine grössere Berücksichtigung zukommen, als er bisher in den meisten Lehrbüchern der Pädiatrik gefunden hat, die ihm, soweit mir bekannt, alle nur wenige Worte widmen. Natürlich wird bei dem Mangel der positiven Zeichen der Obliteration vorzugsweise die ausschliessende Methode in Anwendung zu bringen sein, wobei freilich zuletzt die Unterscheidung von dem durch katarrhalische Verstopfung des D. choledochus bedingten Icterus nicht immer leicht werden dürfte. Die Anwesenheit einer erhöhten Temperatur wird hier entscheiden müssen, da der einfache Katarrh des Duodenum wohl kaum mit Fieber verläuft, während selbst circumscriphte Peritonitis es sehr leicht darbietet und auch die Entzündung einer so starken Lage Bindegewebe, wie der Glisson'schen Kapsel, es wohl erwarten lässt. Alles zusammen genommen würden sich als diagnostische Momente demnach ergeben:

Icterus mit Fieber, mit fortdauernder Wegsamkeit des Darmkanals, Vorhandensein der Gallensäuren im Harn (Leyden), normaler Beschaffenheit des Nabels und Auftreibung der epigastrischen Gegend ohne Vergrösserung und hohe Schmerzhaftigkeit der Leber — und bei gleichzeitiger Obliteration der Gefässe in der Glisson'schen Kapsel: die Zeichen collateraler Stauung bei Abwesenheit anderer Veranlassungen dazu, wie etwa organischer Herzfehler oder Atelektase der Lungen. — Für eine rationelle Therapie bieten sich einstweilen nur wenige Anhaltspunkte. Vielleicht, dass es möglich wäre, durch stärkere Gaben Jodkalium der bindegewebigen Entzündung und Wucherung Einhalt zu thun.