

V.

Ueber einen Fall von congenitaler partieller Obliteration der Gallengänge.

Von Dr. R. Lomer,

Assistenzarzt an der Univ.-Frauenklinik in Berlin.

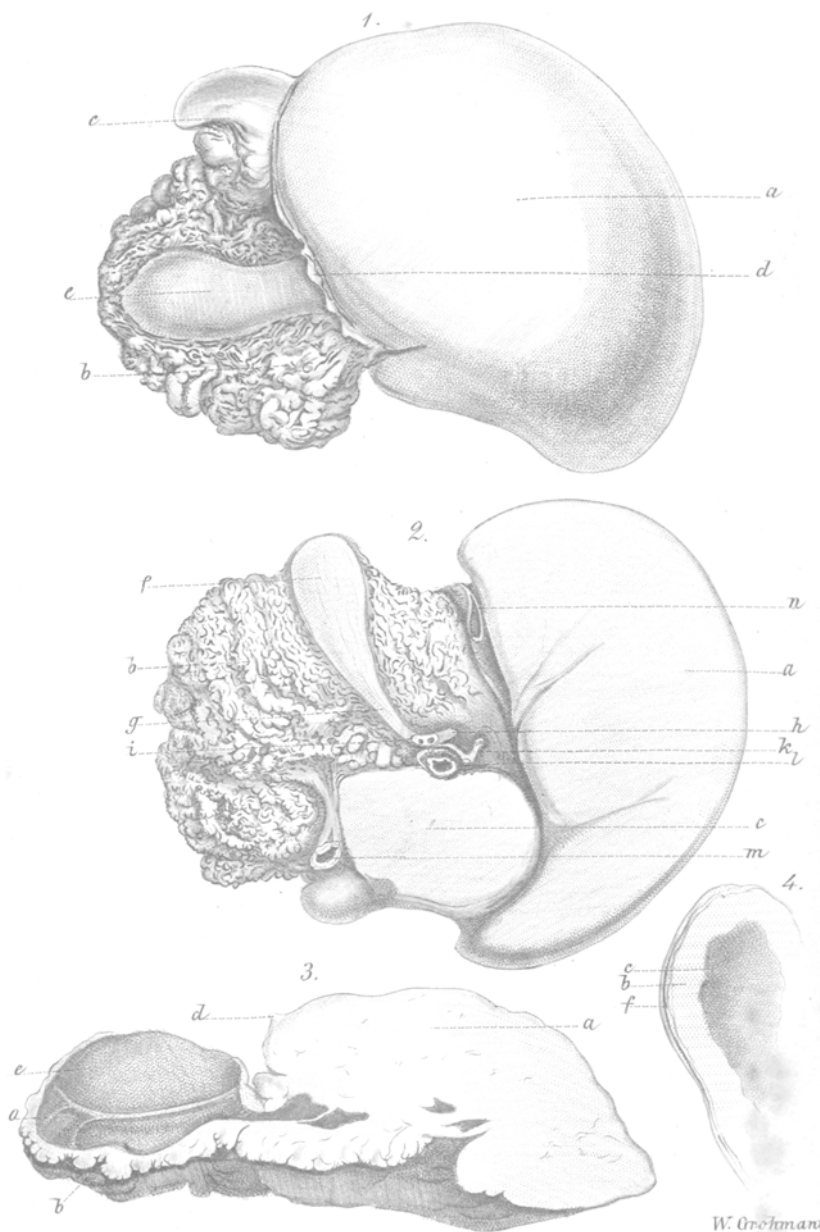
(Hierzu Taf. III.)

Der Fall, den ich mir erlaube hier mitzutheilen, scheint ein Unicum zu sein; vergebens habe ich mich bemüht, in der Literatur etwas ganz Analoges zu finden. Es handelt sich um eine congenitale Obliteration des rechten Ductus hepaticus und des Ductus cysticus. Dadurch ist der ganze rechte Leberlappen cystisch degenerirt und geschrumpft, die Gallenblase oblitterirt, während der linke Leberlappen vollständig normal geblieben ist. Dies sind die Characteristica des Präparates, wovon ich hier eine nähere Beschreibung folgen lasse mit Zeichnungen, welche Herr Dr. Carl Ruge die Freundlichkeit hatte anzufertigen.

Das Präparat stammt von dem Kinde einer 43jährigen Frau, welche vorher 9 lebende ausgetragene Kinder geboren hatte. Ihr Mann acquirirte vor 3 Jahren einen Schanker. Ein Jahr darauf abortirte seine Frau, angeblich ohne syphilitische Erscheinungen gehabt zu haben, und jetzt gebar sie am 22. December 1883 eine macerirte Frucht. Von letzterer stammt unser Präparat her.

Die Frucht wog 890 g, die Placenta 260 g, Leber 60 g, Milz 5 g. Haut macerirt; Bauchdecken ödematös, viel blutig-seröse Flüssigkeit in der Bauchhöhle und im Pleuraraum. Die vergrößerte Milz sowie die deutlichen Veränderungen an den Knochen bewiesen, dass es sich um Syphilis handelte. Die Leber zeigt nun folgende Eigenthümlichkeiten:

Der linke Leberlappen ist verhältnissmässig gross, sonst normal. Der rechte erscheint dagegen stark geschrumpft, die Oberfläche ist hier unregelmässig gestaltet und hat eine eigenthümlich warzig unebene Beschaffenheit, das Gewebe ist hart, narbig; es besteht aus viel in einander geschlungenen Windungen und bekommt dadurch Aehnlichkeit mit der Oberfläche des Gehirns. In der Mitte dieses so geschrumpften Leberlappens ragt eine kirsch-grosse Cyste hervor, die sich scharf von dem übrigen windungsartigen Gewebe des rechten Leberlappens abgrenzt. Die Oberfläche dieser Cyste ist glatt, die Wandungen bestehen aus zwei trennbaren Platten: einer ziemlich



derben serosaähnlichen Membran, und einem nach innen davon gelegenen, ganz feinen Häutchen. Letzteres bildet im Innern des Hohlraumes mehrere vorspringende Leisten und theilt denselben somit in mehrere Abtheilungen. Der Inhalt besteht aus einer dünnflüssigen, schwach gelblich gefärbten Flüssigkeit. Auf dem Durchschnitt sieht man, dass die Hohlräume sich über den ganzen rechten Leberlappen erstrecken, dass sie also auch dort sich finden, wo die Oberfläche jenen windungsartigen, gehirnnähnlichen Charakter zeigt; im Uebrigen besteht der rechte Leberlappen aus hartem narbigem Gewebe. Im Gegensatz hierzu zeigt der linke Leberlappen auch auf dem Durchschnitt ganz normale Verhältnisse. Der pathologische Befund beschränkt sich also ganz scharf auf den rechten Leberlappen. —

Der Ductus venosus Arantii, das Ligamentum teres, die Vena cava verhalten sich normal. Normal ist auch der Lobus quadratus s. Spigelii. Der pathologische Bezirk wird nach der Mittellinie zu begrenzt: oben vom Ligamentum suspensorium, welches auch normale Verhältnisse zeigt, unten von einer Linie, welche von der Ansatzstelle der Vena cava um den Lobus quadratus herum nach dem Lig. teres verläuft. Von unten gesehen sieht daher die Leber ausgedehnter erkrankt aus, als beim Anblick von oben.

Die Gallenblase ist collabirt, vordere und hintere Wand liegen einander eng an, lassen sich aber trennen. In der Porta hepatis erkennt man:

- 1) den normalen Duct. hepatic. sinistr.;
- 2) einen Strang mit Andeutung eines Lumen, der nach dem degenerirten rechten Leberlappen sich in die Tiefe senkt (obliterirter Duct. hepatic. dextr.);
- 3) einen Strang ohne Lumen, welcher in die Gallenblase übergeht (obliterirter Ductus cysticus);
- 4) die normale Vena portae und Arteria hepatica.

Fassen wir den Befund nochmals zusammen, so sehen wir hier bei einem macerirten, syphilitischen, unausgetragenen Kinde eine Obliteration des rechten Ductus hepaticus und des Ductus cysticus. Während der linke Leberlappen normal ist und die Galle durch den offenen linksseitigen Ductus hepaticus in den Ductus choledochus und von hier in den Darm secernirt wird, hat die Obliteration des Ductus cysticus das Zusammenfallen der Gallenblase zur Folge und die Obliteration des rechten Ductus hepaticus die Erweiterung der Gallengänge und die Cystenbildung im Bereich des rechten Leberlappens. Gleichzeitig hiermit sind cirrhotische Prozesse aufgetreten, welche dem Gewebe des rechten Leberlappens jene narbige Beschaffenheit und der Oberfläche jene eigenthümliche Gestalt gegeben haben. Sehen wir uns nun in der Literatur nach ähnlichen Befunden um. Bei Gerhardt¹⁾ finden wir ein eigenes kurzes Capitel über narbigen

¹⁾ Gerhardt, Lehrb. der Kinderkr. S. 520. 1881.

No.	Name des Beobachters.	Alter des Kindes.	Symptome.	Anamnese der Eltern.	Gallengänge.	Gallenblase.	Leber.	Porta hepatica.	Bemerkungen.
1.	Wilks bei Binz.	4 Woch.	Icterus, weisse Stühle.	?	Obliterirt.	Obliterirt.			
2.	Romberg und Henoch bei Binz.	4 Monate.	Icterus, Atrophie.	?	Keine Spur der Gallengänge.	Rudimentär.	Leber verkleinert.		
3.	Donop bei Binz.	2 Monate.	Icterus, Atrophie, Krämpfe.	?	Duct. choledoch. im ganzen Verlauf obliterirt.				
4.	Binz, dies. Arch. Bd. 35. S. 360.	2 Tage.	Icterus, Aufregung des Leibes, Erbrechen, kein Stuhlgang.	Vater hatte Schanker gehabt.	Duct. cystic., hepatic. und choled. ohne Spur von Lumen.	Mit zähem Schleim gefüllt.	Gross, reich.	Trübe, verdickte Stellen am unteren Peritonealüberzug.	Brüder. No. 5 1 Jahr nach dem Tode von No. 4 geboren.
5.	Dito.	1 Tag.	Icterus, Coma.		Von den Gallengängen nur Stränge zu erkennen. Lumen fehlt.	Mit normal aussehender Galle gefüllt.	Grossblutarm, Glissonsche Kapsel verdickt.		
6.	Dito.	3 Woch.	Icterus.	Eltern angeblich gesund. Ein früher geb. Kind nach 2 Monaten †.	Der Anfang des Duct. cystic. und des Duct. hepatic. sowie das Ende des Duct. choled. wegsam.	Mit Galle strotzend gefüllt.	Nur die linke Fläche der Leber erkrankt.	Bindegewebe der concaven Seite der Leber verdickt.	

Schmidt's		weisse Stühle.		und choled. ohne Lumen.		normal und fester. Beim Einschnneiden streifig.	Icterus zur Welt.
Jahrb. 39. S. 297. Lond.med. gaz. XXVI. p. 388.							
8. Heschl, Wien. med. Wochen- schr. No. 29. 1865.	7 Woch.	Icterus, weisse Stühle, Sopor.	?	Vom Duct. choledochus mangelt jede Spur. Von den Gallengängen in der Leber selbst nicht einmal die Spur vorhanden.	Rudimentär.	Grösser als gewöhnlich, blutarm. Interacinoses Bindegewebe vermehrt.	
9. Hennig, Jahrb. für Kinderhik. IX. S. 400.	5 Tage.	Icterus, farblose Stühle.	?	Duct. choled. vollkommen verschlossen.	In der Gallenblase wenig gelblich grauer Schleim.	Ictericisch.	
10. Dito.	Wenige Tage.	Icterus.	?	Duct. cystic. verengt sich von der Mündung in den durchgängigen Duct. choled. aus schnell, endlich hört die Lichtung ganz auf.	Viel dunkel grünbraune Galle.	Schwach icterisch, sonst normal.	
11. Freund, Jahrb. für Kinderhik. IX. S. 178.	3 Monate und 3 Tage.	Icterus, Atrophie, weisse Stühle.	Mutter angeblich gesund.	Keine Spur von Duct. hepatic. und Duct. choledochus, auch bei der sorgfältigsten Präparation.	1,5 cm langer blinddarmförm. Schlauch mit einigen wasserhellen Tropfen kleinerer Flüssigkeit gefüllt.	Vergrössert, hart, vermehrtes Bindegewebe.	Frau gebärbar Zwillinge, beide icterisch, der andere genas.
12. Lotze, Berl. klin.	8 Monate.	Icterus, Broncho-	Vater vor 3 Jahren	Duct. choled. wegsam, aber eng, — Duct. cystic.	Mit hellem, dünnem, schwach sauer reag.	Vergrössert, knorpelhart	Von zellig durch-

No. des Beob- achters.	Alter des Kindes.	Sym- ptome.	Anamnese der Eltern.	Gallengänge.	Gallenblase.	Leber.	Porta hep.	Bemer- kungen.
Wochen- schr. 1876. No. 30		pneu- monie.	Ulcus. Mit Mercuria- lien be- handelt.	fehlt ganz. — Rechter Duct. hepat. eine Strecke in der Leber zu verfol- gen. — Linker Duct. he- paticus bald zu Ende, in bindegew. Strängen sich fortsetzend.	girendem Schleim ge- füllt.	mit narbigen Strängen.	tränken Lymph- drüsen durch- setzt.	
13. Roth, dies. Arch. Bd. 43. S. 296.	4 Monate.	Icterus, Atrophie.	? S. Bemerk.	Fehlen vollständig. Vom Duoden. aus dringt man nur 2 Linien in die Papille des Duct. choled. ein. Erweiterte Gallen- gänge in der Lebersub- stanz ohne Ausführungs- gang, mit grünlich krüm- ligen Massen gefüllt.	An der Stelle der Gallenblase ein Strang, der 2 erbsen- grosse Cysten mit klarem Inhalt ent- hält.	Gross, derb, lederartig. Kapsel diffus verdickt.	Portale Drüsen gross, icterisch.	Wegen Anwesen- heit von Hautab- scessen wahrsch. syphili- tisch.
14. Schüppel, Archiv für Heilkunde Bd. 11 S. 77.	9 Tage.	Icterus, weisse Stühle.	Syphili- tisch.	Ductus hepaticus so in Bindegewebe einge- schlossen, dass nur eine Schweinsborste sich durchführen lässt.	Mit wasserklarem Schleim gefüllt.			

Verschluss der Gallengänge bei sogenannter Peripylephlebitis syphilitica. Ich habe in vorstehender Tabelle alle Fälle zusammengestellt, welche mir hierher zu gehören scheinen.

Man ersieht hieraus, dass, was in dieser Hinsicht bisher beobachtet wurde, sich nur auf lebend geborene Kinder bezieht, die entweder bald nach der Geburt starben, oder mehrere Monate alt wurden. Alle gingen unter den Erscheinungen des Icterus und der Atrophie zu Grunde, die meisten hatten vor dem Tode nur weisse farblose Entleerungen gehabt. — Von den 5 Fällen, in welchen über die Anamnese der Eltern etwas bekannt ist, wird in 4 angegeben, dass der Vater syphilitische Erscheinungen gehabt hatte. Einmal gebar eine und dieselbe Frau nach einander 2 Kinder, welche an denselben Erscheinungen zu Grunde gingen und bei der Section dieselben Veränderungen zeigten. In einem weiteren Falle, in welchem die Anamnese fehlte, deuteten die bei der Section gefundenen Hautabscesse auf Lues hin. Dagegen wird in einem anderen Falle angegeben, dass die Eltern des Kindes ganz gesund gewesen seien. — Wo über die Beschaffenheit der Leber etwas erwähnt ist, wird meist angegeben, dass das Organ gross gewesen sei und von auffallend derber, harter Consistenz, herrührend von Bindegewebssträngen, welche die Leber allseitig durchzogen. Nur einmal wird erwähnt, dass das Organ verkleinert war, einmal, dass zolldicke abgeschnürte Gallengänge sich auf dem Durchschnitt fanden. In 4 Fällen wird besonders erwähnt, dass Bindegewebswucherungen und peritoneale Verdickungen an der Porta hepatis sich vorfanden. — Bezüglich der Gallenblase finden wir in der Literatur dieser Fälle Folgendes angegeben: 6mal war sie rudimentär oder obliterirt; 6mal enthielt sie hellen Schleim, 3mal normal aussehende Galle.

Die Obliteration der Gallengänge war das wichtigste Moment. Es waren dieselben 10mal vollständig obliterirt d. h. es war keine Spur von Lumen daran zu erkennen. In den übrigen 4 Fällen fand man sie nur auf kleine Strecken wegsam, oder sie waren ausserordentlich verengt. —

Wenn wir nun unser Präparat mit diesen Fällen vergleichen, so sehen wir wichtige Unterschiede in den Befunden. Während nemlich die übrigen in der Literatur sich findenden Fälle alle eine gewisse Aehnlichkeit unter einander zeigen, weicht unser

Fall von den übrigen beträchtlich ab. Vor Allem ist auffällig daran die einseitige Erkrankung, die isolirte Obliteration des rechten D. hepat. und des D. cystic. Dieses Verhalten giebt dem Präparat ein ganz eigenthümliches Gepräge und findet sich, soviel mir bekannt, nirgends in der Literatur angegeben. Zweitens differirt unser Präparat von den übrigen Fällen dadurch, dass Cysten sich im Bereiche des vom obliterirten Gallengange versorgten Leberlappens gebildet haben, und dadurch, dass die Erweiterung der Gallengänge, Hand in Hand gehend mit narbiger Schrumpfung des Gewebes, der Oberfläche dieses Lappens eine eigenthümliche, der Gehirnoberfläche ähnliche Gestalt verliehen haben. Nur in dem Roth'schen Falle sehen wir sonst eine Erweiterung der Gallengänge erwähnt. Warum es in den übrigen Fällen nicht ebenfalls zu Cystenbildung gekommen ist, lässt sich nicht recht verstehen. Schon Heschl¹⁾ fiel dieses auf, er sagt: „Die Gallengänge, wenn ihrer wirklich einige vorhanden gewesen wären, hätten nach Analogie der Verschliessung grösserer Gänge erweitert sein müssen.“ Endlich unterscheidet sich unser Fall von den anderen dadurch, dass das Präparat von einem nicht ausgetragenen Kinde stammt. Im Hennig'schen Falle handelt es sich ebenfalls um eine unreife Frucht; dieselbe lebte aber einige Tage.

Trotz dieser Verschiedenheiten in den Befunden sind wir der Ansicht, dass es sich hier um einen ähnlichen Vorgang handelt, wie in den übrigen, in der Literatur beschriebenen Fällen, und zwar scheint uns das Präparat gerade wegen seiner Ausnahmestellung von besonderem Interesse zu sein.

Erklären liessen sich die Befunde bisher auf zwei Weisen. Entweder es lag ein Entwicklungsfehler vor — ein *vitium primae conformationis* d. h. ein Geschlossenbleiben der ursprünglich soliden Gallengänge, — oder es handelte sich um perihepatitische Prozesse in der Porta hepatis, durch welche secundär eine Abschnürung und eine Obliteration der Gallengänge zu Stande kam. Heschl schien nur die erste Erklärung zu kennen. Er stellte sich den Prozess als eine Hemmung in der Entwicklung vor, als eine ausgebliebene Canalisation der Gallengänge. Lotze²⁾

¹⁾ Heschl, Wien. med. Wochenschr. 1865. No. 29.

²⁾ Lotze, Berliner klin. Wochenschr. 1876. No. 30.

scheint auch diese Annahme als die wahrscheinlichere zu bevorzugen, obwohl er sich hierüber sehr vorsichtig ausdrückt. Er begründet seine Vermuthung damit, dass die Anamnese der Syphilis des Vaters — also der perihepatitischen Prozesse — sehr zweifelhaft sei, ferner damit, dass beim ausschliesslichen Ergriffensein der Gallengänge und nicht der Lebergefässe eine Hemmung in der Entwicklung der ersteren nächstliegend sei. Auch Binz¹⁾ will für seine Fälle nicht recht an den ursächlichen Zusammenhang mit der Syphilis glauben. Nun ist es aber sicher, dass der Vater des von Lotze beschriebenen Kindes ein Ulcus gehabt hat und deswegen mit Mercurialien behandelt wurde. Ebenso verhielt es sich auch in zwei der von Binz veröffentlichten Fälle. Der Umstand, dass ein syphilitisch gewesener Mann nach einander zwei Kinder zeugt, welche beide unter denselben Symptomen sterben und denselben Sectionsbefund aufweisen, scheint uns gerade dafür zu sprechen, dass in den Binz'schen Fällen die Lues das veranlassende Moment war. Da es sich nun im Roth'schen Falle sehr wahrscheinlich und in unserem sicher um fötale Syphilis handelt, so müsste man schon annehmen, dass Kinder syphilitischer Eltern eine ganz besondere Prädisposition zu dieser Entwicklungshemmung haben, denn unter 6 Fällen, in welchen hierauf geachtet wurde, spielt in 5 die Syphilis eine Rolle. Dazu kommt nur noch, dass Schüppel²⁾ bei syphilitischen Neugeborenen die Bindegewebswucherungen in der Porta hepatis beobachtet und deren verengenden Einfluss, theils auf die Gefässe, theils auf die Gallengänge verfolgt hat. Hier hat man also die Narben und Stränge entstehen sehen, welche andere Früchte schon mit auf die Welt brachten. Es scheint uns daher am wahrscheinlichsten, dass in allen diesen Fällen die Lues die Causa peccans ist, und dass es sich in unserem Falle um die seltene Eventualität handelt, dass nur der Duct. cystic. und der rechte Duct. hepaticus abgeschnürt wurden, während der linke Duct. hepaticus wegsam blieb. Diese partielle Erkrankung bietet nichts besonders Auffälliges, denn im Hennig'schen Fall war nur der Ductus cysticus afficirt, im Lotze'schen Falle war der Ductus choledochus noch wegsam. Interessant ist die offenbar

¹⁾ Binz, Dieses Archiv Bd. 35. S. 360.

²⁾ Schüppel, Archiv f. Heilkunde Bd. 11. S. 77.

Hand in Hand mit dem Prozesse gehende Schrumpfung und narbige Beschaffenheit des Gewebes nur des rechten Leberlappens, im Gegensatz zum normalen Befunde am linken Leberlappen. Unklar bleibt nur, warum in den übrigen Fällen die Erweiterung der Gallengänge und die Cystenbildung ausblieb, welche in unserem Falle so auffällig ist, indess in dem Roth'schen Falle haben wir ja auch hiervon eine Andeutung. — Es sind Fälle bei Erwachsenen beobachtet worden, in welchen die Gallenblase fehlte, und zwar hat man diesen Mangel auch auf congenitale Einflüsse zum Theil zurückgeführt. Inwiefern diese Fälle hierher zu rechnen sind, ist schwer zu sagen. Jedenfalls resultirt aber aus den hier angeführten Beobachtungen die physiologisch sehr interessante und höchst merkwürdige Thatsache, dass Neugeborene unter Umständen monatelang leben können, ohne dass jemals Galle in den Darm gelangte. —

Nehmen wir nun die Syphilis als ätiologisches Moment für die Entstehung obiger pathologischer Veränderungen an, und stellen wir uns vor, dass ähnliche Prozesse, wie Schüppel sie an Neugeborenen beobachtete auch intrauterin vor sich gehen (dass dem so ist, beweisen die Fälle von Binz, in welchen die 1 und 2 Tage alten Kinder Verdickungen etc. des Bindegewebes am unteren Peritonealüberzuge der Leber zeigten), so muss man sich fragen, in wie früher Zeit des Fötallebens können diese Prozesse schon eintreten? Unsere Frucht stammt dem Gewichte nach aus dem VI. bis VII. Schwangerschaftsmonat und die sich daran vorfindenden Veränderungen sprechen dafür, dass der Prozess in einer sehr frühen Zeit des Fötallebens begonnen hat. Zu demselben Schlusse kommen auch Roth und Heschl. Im eigentlichen Sinne des Wortes haben wir es nun aber hier mit einer Missbildung zu thun, und als solche wurden auch die zuerst beschriebenen Fälle nur gedeutet. Es wäre dies somit ein seltenes Beispiel von Fällen, in welchen man die Pathogenese einer Missbildung (Hemmungsbildung) annähernd genau verfolgen und sich eine Vorstellung ihrer Entstehung auf pathologisch-anatomischer Basis machen kann.

Herrn Geheimrath Schroeder spreche ich meinen Dank aus für die gütige Ueberlassung des Materials zu dieser Arbeit.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel III.

- Fig. 1. Obere Fläche der Leber
 Fig. 2. Untere Fläche der Leber
 Fig. 3. Durchschnitt der Leber } natürliche Grösse.
 Fig. 4. Durchschnitt der Leber, das Verhalten der Gallenblase zeigend.
 a Hypertrophischer linker Leberlappen. b Narbig geschrumpfter rechter Leberlappen. c Lobus quadratus. d Ligamentum suspensorium. e Cyste. f Gallenblase. g Ductus cysticus (narbiger Strang ohne Lumen). h Ductus hepaticus sinister. i Ductus hepaticus dexter (Strang in die Tiefe gehend, mit Andeutung eines Lumen). k Arteria hepatica. l Vena portae. m Vena cava.

VI.

Ueber das Vorkommen der Eier des *Distomum haematobium* Bilharz in den Unterleibsorganen.

Von Dr. Kartulis,

Arzt im griechischen Hospital von Alexandrien.

(Hierzu Taf. IV. Fig. 1—4.)

Seit Bilharz zuerst im Jahre 1851 in Aegypten das *Distomum haematobium* gesehen und die durch dasselbe hervorgerufenen Krankheitssymptome und pathologisch-anatomischen Erscheinungen beschrieben hat¹⁾, haben wir nach einer Richtung hin über diesen interessanten Parasiten wenig Neues erfahren. Wohl verdanken wir Griesinger²⁾, Cobbold³⁾, Leuckart⁴⁾ und Anderen bezüglich der klinischen Bedeutung und der Entwicklungsgeschichte dieses Wurmes viel Werthvolles, wir wissen aber bis heute noch wenig über die pathologisch-anatomischen Verhältnisse, insbesondere das Vorkommen des Parasiten in den einzelnen Organen.

¹⁾ Bilharz, Zeitschrift für wissensch. Zool. IV. 1851. — Derselbe, Wiener med. Wochenschr. No. 4. 1856.

²⁾ Griesinger, Gesammelte Abhandl. 1872.

³⁾ Cobbold, The Parasites of men and animals. 1879.

⁴⁾ Leuckart, Die Parasiten des Menschen. I. Bd.