

4. K e s s l e r , Hermann. Über mangelhafte Entwicklung der Lunge in ihren Beziehungen zur Cyanose. Inaug.-Diss. Zürich 1858.
 5. R e i s i n g e r , Dr. L. Beitrag zur Kenntnis der chronischen Bronchitis und Bronchopneumonie des Rindes. Monatshefte f. prakt. Tierheilkunde. Bd. 19. S. 193/08.
 6. S t ö r k , Dr. O. Über angeborene blasige Mißbildung der Lunge. Wiener klin. Wochenschrift 1897.
-

VI.

Ein Fall von angeborener Hypoplasie der Leber.

(Aus dem Marien-Krankenhouse in Moskau.)

Von

Dr. S. M. Z y p k i n ,
Privatdozent der Universität Moskau.

(Hierzu 3 Textabbildungen.)

Wir halten es für angebracht, den von uns beobachteten Fall von angeborener Hypoplasie der Leber zu veröffentlichen, und zwar wegen des hohen Interesses, das er darbietet, und das noch dadurch gesteigert wird, daß wir in der medizinischen Literatur nichts Analoges auffinden konnten. In dieser werden Fälle von Mangel oder ungenügender Entwicklung irgendeines Leberlappens angetroffen.

Nach L a n c e r e a u x ¹⁾ ist am häufigsten atrophisch oder fehlt gänzlich der linke Lappen oder der Lobus Spigelii.

Nach der Ansicht dieses Autors ist die Ursache der bezeichneten Erscheinung in der Obliteration eines Gefäßzweiges oder in der Verstopfung eines Gallenganges zu suchen, weil jeder dieser Affektionen sich eine partielle Atrophie der Leber anschließt, welche im allgemeinen am häufigsten eine konsekutive Störung darstellt.

H e l l e r ²⁾ beschrieb einen Fall von mangelhafter Entwicklung des rechten Leberlappens. Wie er meint, „scheinen größere angeborene Defekte der Leber außer bei lebensunfähigen Mißgeburten selten zur Beobachtung zu kommen“. Im Falle von H e l l e r hatte die ganze Leber eine unregelmäßige viereckige Gestalt und war 23 cm breit und 18,5 cm hoch. Der linke Lappen war übermäßig vergrößert. Der Autor glaubt, daß in diesem Falle die Entwicklungsstörung der Leber in früher Kindheit eingesetzt habe und daß die

¹⁾ E. L a n c e r e a u x , Traité des maladies du foie et du pancréas. Paris 1899.

²⁾ Dieses Archiv, Bd. 51.

Ursache hierfür ein Trauma gewesen sei, das die Region des rechten Epigastriums getroffen hat.

In der russischen Literatur wurde von P. J. Karusin¹⁾ ein „seltener Fall von Form- und Lageanomalie der Leber bei einer erwachsenen Frau“ veröffentlicht. In diesem Falle „nahm die Leber den größeren Teil der rechten Hälfte der Bauchhöhle ein, während in ihre linke Hälfte oben bloß ein geringer Teil des linken Randes des bedeutend reduzierten linken Lappens hinübergabte. Die Grenze dieses Lappens trat deutlich hervor: an der oberen Fläche wurde sie von dem etwas verkürzten Lig. suspensorium gebildet, an der untern trennte ihn von dem niedriger belegenen Lobus quadratus das Lig. teres, und eine tiefe Furche, welche dem hinteren Abschnitt der normalen linken Längsfurche (Fossa ductus venosi) entsprach und fast vertikal verlief, grenzte den linken Lappen von dem Lobus caudatus ab“. Die Maximalmaße des linken Lappens betragen etwa $7 \times 5 \times 2$ cm. Der rechte Leberlappen war sehr stark vergrößert und deformiert. Dieser bedingte die unförmliche Gestalt des ganzen Organs. Seine Durchmesser betragen $27 \times 17 \times 10\frac{1}{2}$ cm. Das Gewicht der Leber betrug 1,89 Kilo.

Der unten beschriebene Fall, den wir zu beobachten Gelegenheit hatten, unterscheidet sich von den oben erwähnten dadurch, daß wir es hier mit einer angeborenen Hypoplasie nicht irgend eines Lappens, sondern mit einer solchen der ganzen Leber zu tun hatten, und nicht bei einer lebensunfähigen Mißgeburt, sondern bei einer Frau, die mit einer derartigen Leber dreißig Jahre alt geworden ist.

Wir gehen zur Beschreibung dieses Falles über.

Pat. Elisabeth J., 30 Jahre alt, unverheiratet, Pflegling des Findelhauses, ins Moskauer Marien-Krankenhaus aufgenommen den 29. August 1905.

Pat. lebte beständig auf dem Lande, wo sie sich mit Feldarbeit beschäftigte. In letzter Zeit mußte sie krankheitshalber jeglicher Beschäftigung entsagen. Alkoholische Getränke mißbrauchte sie nicht. Ihr Wohnhaus ist warm und trocken. Seit Dezember 1904 begann Pat. zu bemerken, daß sich ihr Leib vergrößere. Aus diesem Anlaß nahm sie ärztliche Hilfe in Anspruch. Die ärztliche Hilfeleistung bestand hauptsächlich in Punktions des Abdomens zwecks Entleerung der Aszitesflüssigkeit. Während der Zeit vor der Aufnahme der Pat. ins Krankenhaus wurden acht solche Punktions vorgenommen. Die letzte Punktions war zwei Wochen vor der Aufnahme ins Marien-Krankenhaus gemacht worden. Bis zur gegenwärtigen Erkrankung hat Pat. an keinen nennenswerten Krankheiten gelitten.

S t a t u s p r a e s e n s. Pat. von mittlerem Ernährungszustand. Körperhöhe 140 cm. Klagt über beständige Schmerzen in den Seiten beim Liegen.

¹⁾ Verhandlungen der physik.-mediz. Gesellschaft an der kais. Universität Moskau, 1901, Nr. 15.

Haut und sichtbare Schleimhäute etwas blaß. An den Beinen geringes Ödem. Leib erheblich vergrößert. Auf der Bauchhaut ein Netz erweiterter subkutaner Venen. An Stelle des Nabels befindet sich eine beträchtliche Hervorwölbung von Apfelgröße, die mit Aszitesflüssigkeit gefüllt ist. Der Bauchumfang (im Stehen) beträgt über der Nabelvorwölbung 111 cm. Die Perkussion des Abdomens (im Stehen) ergibt durchweg Dämpfung des Perkussionsschalls, mit Ausnahme des Epigastriums. Fluktuation deutlich ausgeprägt.

V e r d a u u n g s o r g a n e. Zunge etwas belegt. Schluckakt frei. Appetit befriedigend. Keine dyspeptischen Erscheinungen, ausgenommen eine gewisse Schwere in der Magengegend nach dem Essen. Abführung täglich. Die Leber wird nicht durchgefühlt. Milz perkutorisch von der siebenten Rippe an bestimbar, nicht palpabel.

H a r n - u n d S e x u a l o r g a n e. Harnlassen normal. Menstruation bei der Pat. niemals dagewesen. Spez. Gewicht des Urins — 1,022, Reaktion — sauer, Farbe gelb. Weder Eiweiß, noch Zucker. Im zentrifugierten Bodensatz eine erhebliche Menge Kristalle von oxalsaurem Kalk.

A t m u n g s o r g a n e. In beiden Lungen hinten drei Querfinger breit unterhalb des untern Scapulawinkels Dämpfung des Perkussionsschalls. An diesen Stellen ist auch abgeschwächtes Atmen und eine geringe Menge atelektatischer Geräusche wahrzunehmen. Kein Husten. Dyspnoe.

K r e i s l a u f s o r g a n e. Kein Herzschlag. Linke Herzgrenze einen Finger breit nach außen von der Lin. mammill. sin. Spitzentoß nicht bestimmbar. Herztöne rein. Arterien sklerotisch.

N e r v e n - u n d L y m p h g e f ä ß s y s t e m bietet keine Abweichungen von der Norm dar.

K r a n k h e i t s v e r l a u f. Am 2. September erreichte der Bauchumfang 113 cm. Am selben Tage wurde der Kranken durch Punktions 18 Liter einer serösen Flüssigkeit aus der Bauchhöhle entleert. Den 3. September betrug der Bauchumfang 83 cm.

Die Leber ist nicht palpabel. Die Milz ragt an der L. axillaris ant. um vier Querfinger, an der L. mammillaris sin. um fünf und an der L. parasteralis sin. um sechs Querfinger breit unter dem Rippenbogen hervor. Herzgrenzen normal.

Nach der Parazentese begann die Flüssigkeit sich rasch von neuem anzusammeln, und wenn der Bauchumfang dabei nicht die Größe erreichte wie vor der Entleerung, so hatte das nur seinen Grund darin, daß die Nabelvorwölbung mehrerermaß durchbrach und die Aszitesflüssigkeit durch die neugebildete Öffnung ausfloß.

Da das klinische Bild im vorliegenden Falle für eine atrophische Leberzirrhose zu sprechen schien, so wurde die Pat. der Talmaschen Operation unterzogen, die Herr Dr. N. Wassiljev den 29. September ausführte.

Der Verlauf nach der Operation war ein ziemlich ungestörter, da am 9. Oktober eine Heilung per primam konstatiert werden konnte. Die Körper temperatur, die vor der Operation zwischen 36 und 37,5° schwankte, erfuhr nach der Operation fast gar keine Veränderung. Nur ein einziges Mal, und

zwar den 1. Oktober abends, erreichte sie 38° . Nichtsdestoweniger fing der Zustand der Pat. nach der Operation sich zu verschlimmern an. Vor allem stellte sich Durchfall ein. Am 10. Oktober hatte Pat. bis zu zehn Entleerungen, wobei große allgemeine Schwäche eintrat. Den 7. Oktober hatte sie 15 Entleerungen. Gleichzeitig mit dem Durchfall nahm die Schwäche immer zu. Den 9. Oktober wurde eine geringe Ansammlung von Flüssigkeit in der Bauchhöhle nachgewiesen. Am 12. Oktober schwand der Durchfall. Zum 13. Oktober hatte sich die Flüssigkeitsansammlung in der Bauchhöhle vergrößert. Die Aszitesflüssigkeit nahm immer weiter zu, so daß am 5. November ihre Menge

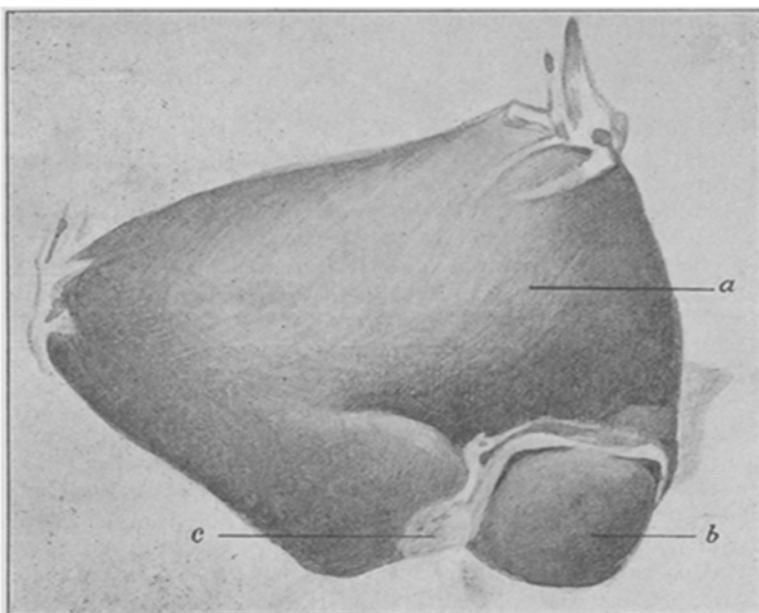


Fig. I.

bereits eine enorme war. Vom 6. November an war ein Nachlassen der Herzkraft zu beobachten, und am 10. November trat bei der Kranken der *Exitus letalis* ein.

Die Sektion ergab folgendes: Hochgradige Abmagerung. Bauch etwas vergrößert. Linienförmige Narbe nach einer Operationswunde vom Proc. xiphoideus bis zum Nabel. Pleurahöhlen leer. Lungen stellenweise mit der Brustwand verwachsen. Sie sind blaß, überall weich, ödematos. Herz von geringer Größe, gut kontrahiert. Seine Muskulatur blaß. Klappen unverändert. Aortenintima glatt. In der Bauchhöhle ziemlich viel gelbe klare Flüssigkeit. Netz in der Gegend der Operationswunde mit der vorderen Bauchwand

verwachsen. Parietalblatt des Peritonäums verdickt, stellenweise weißlich, an vielen Stellen von zahlreichen Blutaustreten in Form von Punkten und Fleckchen durchsetzt. Leber stellenweise mit dem Zwerchfell verwachsen. Sie ist sehr klein ($15 \times 11 \times 6$ cm), von unregelmäßiger ovoider Form, ohne normale Gliederung in Lappen¹⁾. Ihre Oberfläche ist glatt. In ihrer linken Hälfte bildet die Leber einen kegelförmigen Höcker (Fig. I u. IIIa), der an seiner Spitze mit dem Diaphragma verwachsen ist. Der vordere Leberrand (Fig. II) ist sehr dick, besonders in seiner rechten Hälfte. Infolgedessen wird's wohl bezüglich dieser Leber richtiger sein, von einer vordern Fläche zu reden. Inmitten der letzteren befindet sich ein breiter Ausschnitt, in welchem die Gallenblase (b) belegen ist. Von dem Grunde des bezeichneten Ausschnitts

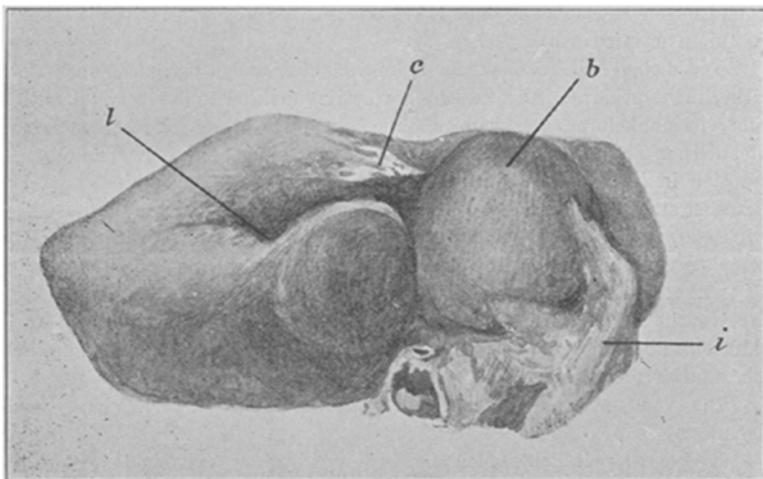


Fig. II.

verlaufen zwei Furchen. Die eine nimmt ihre Richtung nach oben und rechts (Fig. I), während die andere, einen Zentimeter tief, nur nach rechts verläuft (Fig. II und III i). Die letztere Furche teilt die rechte Hälfte der Vorderfläche der Leber in zwei Knoten: einen obren und untern (Fig. II). Längs des obren Knotens verläuft über seine Mitte ein dünnes Band, das in den erwähnten breiten Ausschnitt übergeht, hierauf an die Gallenblase herantritt und unmittelbar in den Peritonälüberzug derselben übergeht, wobei es an dieser Stelle eine kleine Falte bildet. Dieses Fältchen geht seinerseits direkt über in ein sehr dickes und festes Band (Fig. II u. III i), das ungefähr einen Zentimeter breit und dick ist, an der linken Oberfläche der Gallenblase, wo es mit ihr ver-

¹⁾ Das Gewicht der Leber betrug, nachdem sie mehrere Monate lang in Formalin konserviert worden war, 500 Gramm.

wachsen ist, beginnt und sodann auf die untere Fläche der Leber übertritt, wo es mit dem linken Ende des Lig. triangulare hepatis verschmilzt (Fig. III d).

Die untere Fläche der Leber (Fig. III) zeichnet sich nicht durch solche Gleichmäßigkeit aus wie die obere. An ihr sind mehrere unbedeutende Vertiefungen und Furchen wahrzunehmen. Die normale Teilung in Lappen fehlt. Zwischen der V. portae (Fig. III h) und der Vena cava (Fig. III e) befindet sich ein Knötchen (f) von Nußgröße. Dieses Knötchen bot bei der mikroskopischen Untersuchung den gewöhnlichen Bau des Lebergewebes mit den gleichen Veränderungen dar, die sich bei der mikroskopischen Untersuchung der übrigen Partien der Leber herausstellten und die weiter unten beschrieben sind. Die untere Fläche der Leber endet hinten mit dem Lig. triangul. hepatis (d), das im Verein mit dem dicken und festen Bande (i) sie von dem oben erwähnten kegelförmigen Höcker (Fig. I u. III a) abgrenzt. Auf Fig. III ist die Öffnung des Ductus cysticus (m) zu sehen.

Das Lebergewebe ist auf der Schnittfläche ziemlich derb, von rotbrauner Farbe, nicht gekörnt. Die Gallenblase besitzt dicke Wandungen und enthält recht viel dunkelbraune schleimige Galle. In der Pfortader steckt ein dunkelroter derber Thrombus (Fig. III k), der mit ihrer Wand fest verschmolzen ist und sich in ihre Verzweigungen innerhalb des Mesenteriums hineinerstreckt. Dieses ist stark verdickt. Die Darmwand ist ebenfalls dick, von Blutaustreten durchsetzt. Die Schleimhaut des gesamten Darmkanals ist von rötlicher Farbe, verdickt, von sehr großen Schleimmengen bedeckt. Die Milz ist sehr groß ($17 \times 12 \times 5$ cm), ihre Kapsel ist verdickt, das Gewebe auf der Schnittfläche blaß, von hautartiger Konsistenz, stellenweise mit roten Punkten (Gefäßdurchschnitten) übersät. Die Nieren sind von normaler Größe, mäßig blutreich. Gebärmutter und Adnexe sind sehr klein (uterus infantilis).

Die von uns ausgeführte mikroskopische Untersuchung ergab folgendes:

L e b e r. Viele Leberzellen sind in ihrem Umfang verkleinert. Die Form der Zellen ist eine vielgestaltige. Ihr Protoplasma ist fein granuliert und enthält meist in erheblicher Menge Fettröpfchen von verschiedener Größe. Zahlreiche Leberzellen schließen ein Pigment von goldiger Farbe ein. Mehrere Zellen enthalten zwei Kerne. Es werden jedoch ganze Bezirke von Leberzellen angetroffen, die gar keinen Kern besitzen. Neben Leberzellen mit gut gefärbten Kernen werden hier und da Zellen mit schwach gefärbtem Kern gefunden. Die Intertrabekularräume sind meist erweitert und mit roten Blutkörperchen gefüllt, die teils verändert sind, teils ihre Gestalt bewahrt haben. Zwischen den letzteren, sowie in der Umgebung der Kapillaren zwischen den Leberzellen werden Leukozyten von runder Form mit scharf umgrenztem und gut gefärbtem rundem Kern angetroffen. Das Protoplasma der Leukozyten ist schwach bläulich gefärbt¹⁾. Neben den beschriebenen einkernigen Leukozyten sind hier und da auch mehrkernige zu sehen.

Zahlreiche Äste der Pfortader sind durch Gerinnsel ausgefüllt, die eine feinkörnige Masse darstellen. In einem der größeren Äste der Vena portae

¹⁾ Färbung mit Hämatoxylin-Eosin.

steckt ein Thrombus, der das ganze Gefäßblumen nicht ausfüllt. An der Peripherie dieses Thrombus sind Anzeichen von Organisation (Auftreten neugebildeter Gefäße und zarten Bindegewebes) zu bemerken. Die Wand zahlreicher Äste der Pfortader ist verdickt. In einigen interlobulären Räumen ist eine Wucherung des faserigen Bindegewebes zu beobachten. Die Leberkapsel ist verdickt. Ihre Gefäße sind stark erweitert und blutreich. An vielen Stellen der Kapsel sind Blutaustritte zu sehen. An der Vena portae ist eine hochgradig ausgeprägte Sklerose zu bemerken (die Intima ist außerordentlich verdickt). Der in ihr befindliche Thrombus besteht aus Fibrin, das größtenteils einen

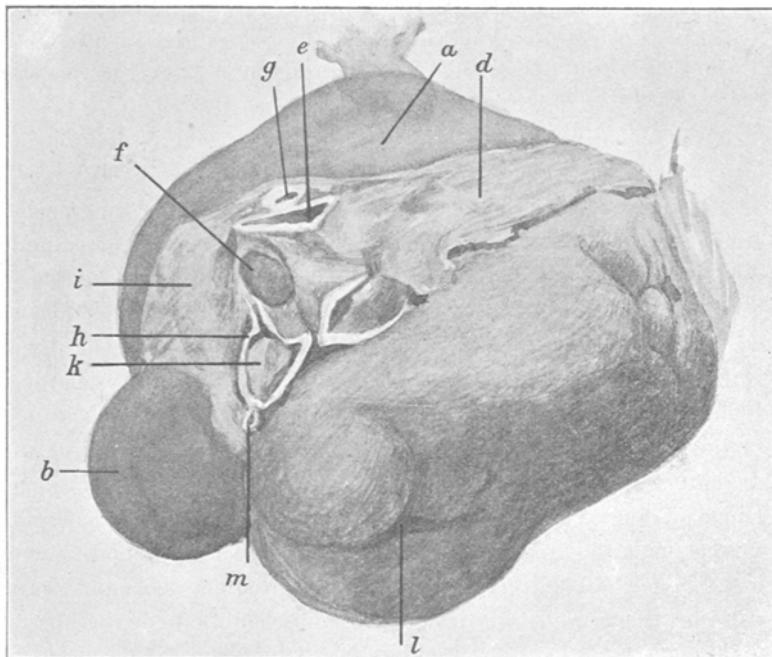


Fig. III.

netzartigen Bau hat. In den Thrombus sind in großer Anzahl rote Blutkörperchen in Form einzelner Inseln eingelagert. Dabei werden neben den Inseln, die aus veränderten Erythrozyten bestehen, Stellen angetroffen, die aus Anhäufungen sehr gut erhalten roter Blutkörperchen gebildet sind. Am Thrombus werden keinerlei Anzeichen von Organisation wahrgenommen, mit Ausnahme seines peripherischen, an die Pfortaderwand anstoßenden Teiles. Hier ist eine schwache Entwicklung von neugebildeten Gefäßen und von Bindegewebsfasern zu sehen, die hier und da die thrombotischen Massen durchsetzen. Außer den roten Blutkörperchen werden im Thrombus in Form einzelner Anhäufungen auch Leukozyten angetroffen, aber in sehr geringer Anzahl.

Wir unterzogen auch einer mikroskopischen Untersuchung den derben und dicken Strang (Fig. II u. III i), der von der linken Seitenfläche der Gallenblase beginnend mit dem Ende des Lig. triangul. hepatis verschmilzt. Wie es sich herausstellte, bestand er aus Bindegewebe mit einer erheblichen Beimischung von Fettgewebe. In die Bindegewebsmasse sind sehr zahlreiche Nervenstämmen, Blutgefäße und Gallengänge eingelagert. Mehrere Blutgefäße sind thrombosiert.

Die mikroskopische Untersuchung der Milz ergab folgendes: Kapsel bedeutend verdickt. Enorme Entwicklung von Bindegewebe. Dieses besitzt in der Nähe der Kapsel eine faserige Struktur, während es je näher dem Zentrum desto reicher an zelligen Elementen wird. Die venösen Sinus sind stark erweitert und blutreich. Im peripherischen Teil der Milz sind die erweiterten venösen Sinus gegen das umgebende Gewebe scharf abgegrenzt, das fast ganz aus faserigem Bindegewebe besteht. Malpighische Körperchen gibt's sehr wenig. Die Trabekel sind hochgradig verdickt.

Alles oben Angeführte drängt uns zu dem Schluß, daß wir es im vorliegenden Falle mit einer angeborenen Hypoplasie der gesamten Leber zu tun haben. Eine hochgradige Entwicklungshemmung wiesen auch die Gebärmutter und ihre Adnexe auf, welche außerordentlich klein waren. Beachtenswert ist der Umstand, daß die Kranke mit einer derartigen Leber dreißig Jahre alt geworden ist. Bloß neun Monate vor ihrer Aufnahme ins Krankenhaus begann bei der Patientin sich der Leib zu vergrößern und Flüssigkeit in der Bauchhöhle sich anzusammeln. Es taucht nun die interessante Frage auf, wodurch in diesem Falle das Auftreten des Aszites bedingt war. Vor allen Dingen drängt sich natürlich die Voraussetzung auf von dem Zusammenhang des Aszites mit dem Thrombus der Pfortader. Zieht man jedoch in Betracht, daß dieser Thrombus seinem äußeren Aussehen nach und nach dem mikroskopischen Befunde die Merkmale eines frischen Thrombus besaß und der Aszites bei der Pat. neun Monate vor ihrer Aufnahme ins Krankenhaus aufgetreten war, so muß man die oben erwähnte Voraussetzung unwillkürlich fallen lassen. Der Thrombus der Pfortader konnte im vorliegenden Falle nicht den Grund für das Auftreten der Flüssigkeit in der Bauchhöhle abgeben. Er konnte bloß eine Zunahme des ohnehin vorhandenen Aszites bewirken.

Was die pathologisch-anatomischen Veränderungen anlangt, die wir in der Leber bei der mikroskopischen Untersuchung gefunden haben, so stellen sie zweifellos das Resultat der Pfortaderthrombose dar. Zugunsten dieser Annahme spricht der Um-

stand, daß die bezeichneten pathologisch-anatomischen Veränderungen mit dem mikroskopischen Bilde völlig übereinstimmen, das A. S o l o w j e w¹⁾ in der Leber beim künstlichen Verschluß der Pfortader durch Anlegen einer Ligatur erzielte.

Somit vermögen weder der Thrombus der Vena portae, noch die von uns in der Leber gefundenen pathologisch-anatomischen Veränderungen die Ursache des Auftretens des Aszites bei unserer Pat. zu erklären. Es erübrigts nur die Annahme, daß diese Ursache in der Hauptbesonderheit der betreffenden Leber, nämlich in ihrer Hypoplasie enthalten ist, oder, richtiger ausgedrückt, nicht so sehr in der Hypoplasie selbst, als vielmehr in der mit dieser in engem Zusammenhang stehenden Einengung des Gefäßbettes der Leber. Diese Einengung des Gefäßbetts der Leber bildete zweifelsohne für den normalen Blutkreislauf ein beständiges Hindernis, das höchstwahrscheinlich während des größern Teils des Lebens der Kranken mehr oder weniger erfolgreich überwunden wurde. Zu allerletzt trat doch eine Störung der Kompensation ein, als deren Folge der Aszites sich einstellte.

VII.

Ein Fall von Aneurysma der Arteria hepatica propria mit Zystenbildung in der Leber.

(Aus der Medizinischen Klinik zu Jena.)

Von

Dr. R e i c h m a n n ,

Assistenzarzt der Klinik.

Obwohl die Semiotik der Aneurysmen der Leberarterien hauptsächlich durch die Veröffentlichungen von M e s t e r¹, G r u n e r² und B i c k h a r d t und S c h ü m a n n³ genau beschrieben worden ist, gelang es bis heute noch in keinem Falle, die Diagnose zu Lebzeiten des Patienten mit Sicherheit zu stellen. Es sind zwar verschiedene Fälle veröffentlicht, wo durch eine Operation das Aneurysma beseitigt werden sollte, und in dem bekannten,

¹⁾ Veränderungen in der Leber unter dem Einflusse künstlicher Versperfung der Pfortader. Dieses Archiv, 1874, Bd. 62, Heft 2.