

XIX.

Über eine hochgradige Entwicklungsstörung der Nieren bei einem Neugeborenen in Verbindung mit andern Entwicklungsfehlern (Laryngealstenose, Verkrümmung des Unterschenkels).

Von

Dr. K o l o m a n B u d a y ,
 Universitätsprofessor in Kolozsvár.
 (Hierzu 2 Textfiguren.)

Jedesmal, wenn wir Gelegenheit haben zur näheren Untersuchung seltener vorkommender Entwicklungsanomalien, überkommt uns ein gewisses Gefühl, als ob wir uns in eine fremde Welt verirrt, wo von den gewohnten ganz abweichende Verhältnisse, Gesetze bestehen und herrschen. Die Fragen, welche bei der Sektion infolge von Krankheiten Gestorbener einer Beantwortung harren, beschäftigen sich meistens damit, welcher Art im wesentlichen die pathologischen Veränderungen sind; in welcher Weise und zu welcher Zeit sie wohl entstanden sind; wodurch sie ausgelöst wurden und in welchem ursächlichen Zusammenhange die an den verschiedenen Organen beobachteten Veränderungen miteinander stehen? Ein großer Teil dieser Fragen kann auf Grund der pathologisch-anatomischen Sektionen eine mehr oder weniger befriedigende Antwort finden. Wie sehr gerät aber unsere Arbeit ins Stocken, wenn wir, von ähnlichen Gedankengängen geleitet, die Entwicklungsanomalien beurteilen wollen! An Stelle der allgemein erkannten Hauptkrankheitsformen (Geschwülste, Entzündungen, Entartungen, Kreislaufstörungen) begegnen wir in den allermeisten Fällen nur den Zeichen einer behinderten, mangelhaften oder übertriebenen Entwicklung, deren Zusammenfassung in ein genaueres System bisher noch nicht möglich war. Noch bedeutendere Schwierigkeiten stellen sich uns entgegen, wenn wir der Entstehungsart der Mißbildungen und den sie bewirkenden Ursachen forschend nachgehen, denn es können die unleugbar schönen Ergebnisse der embryologischen Versuche auf die menschlichen Mißbildungen kaum angewendet werden. Das Verbindungsglied zwischen den an verschiedenen Stellen gleichzeitig auftretenden Fehlern in der Entwicklung ausfindig zu machen, gelingt ebenfalls nur ausnahmsweise.

Aber gerade dieses Geheimnisvolle gestaltet die Beschäftigung mit den Entwicklungsfehlern so überaus anziehend, denn das Studium eines außergewöhnlicheren Falles verlockt uns auch von selbst dazu, daß wir uns in die Verhältnisse der natürlichen Entwicklung vertiefen, mit dem Bestreben, auch über die Aufzählung der nackten Tatsachen hinausgehend irgendeine Aufklärung zu bringen. Auch der weiter unten mitzuteilende Fall bietet eine Fülle solcher Momente, welche auf die einzelnen Zeitabschnitte der intrauterinen Entwicklung und des Lebens —

gleichsam von einem Verzerrungsspiegel her — ihre Strahlen werfen, so daß ich eine kurze Beschreibung desselben nicht für überflüssig halte.

Auf der geburtshilflichen Klinik zu Kolozsvár schenkte eine 19 jährige Frau Marie G. am 28. Dezember 1911 einem Knaben das Leben. Die Geburt verlief in Steißlage ziemlich leicht; die Länge des Kindes betrug 46 cm, sein Gewicht 2200 g, sein Kopfumfang 33cm; es war also eine

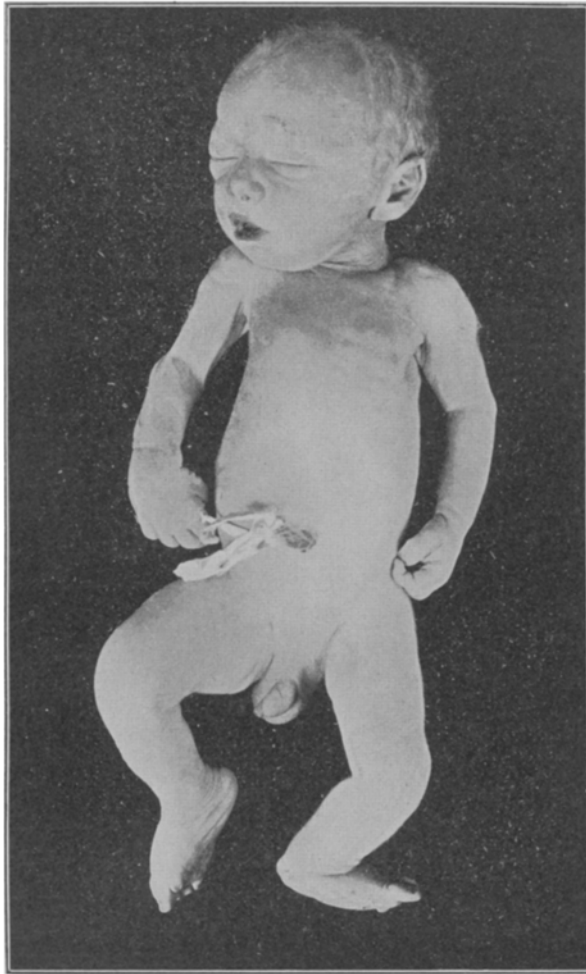


Fig. 1.

Frühgeburt. Das Kind lebte insgesamt 38 Stunden lang; es war bei ihm außer der Verkrümmung des linken Unterschenkels bloß die ständige hochgradige Zyanose auffallend, so daß Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler bestand.

Aus dem Sektionsprotokoll hebe ich das Folgende hervor: Mittlerer Ernährungszustand; Gesicht, Lippen zyanotisch. Die linke untere Extremität ist in der Hüfte und im Knie unter einem stumpfen Winkel gebeugt und kann nicht ganz ausgestreckt werden (Textfig. 1). Der Unterschenkel ist im Verhältnis zum Oberschenkel fast unter einem rechten Winkel nach außen

gedreht, so daß der mediale Kondylus der Tibia nach vorn, der seitliche nach rückwärts sieht, während die Oberschenkelkondylen sich in normaler Lage befinden. Infolgedessen ist die Ferse medianwärts, sind die Zehen seitwärts gewendet. Es besteht eine ausgesprochene Hakenfuß-Haltung; die Biegung der Sohle über einen rechten Winkel hinaus ist nicht möglich; der äußere Rand des Fußes steht höher, die Sohle ist stärker vorgewölbt, der Fußrücken abgeflacht. Beim Biegen des Knies steigert sich die Drehung des Fußes noch, so daß die Ferse des Fußes fast nach vorn gerichtet ist. Der Unterschenkel ist etwas gebogen und ist im Vergleich mit demjenigen der andern Seite um einen Zentimeter kürzer. Die rechte untere Extremität ist ganz normal entwickelt und leicht beweglich.

Der Schädel, das Gehirn zeigt keine Anomalie. Die Lungen sind mit Ausnahme der vorderen Ränder der oberen Lappen ganz luftleer, stark zyanotisch. Aus den Bronchien wird wenig blutiger

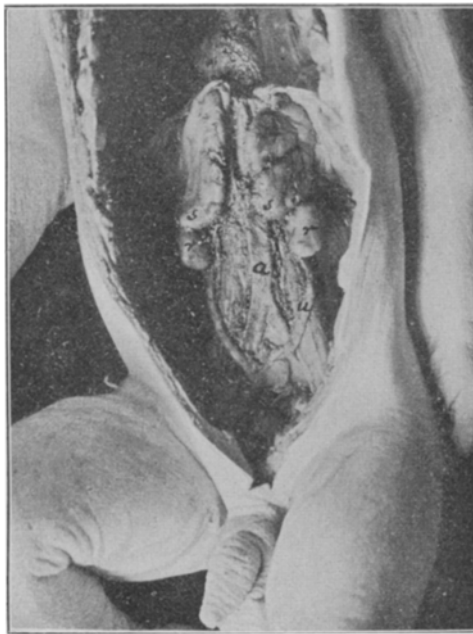


Fig. 2.

ss Nebennieren. rr Nieren. a Aorta. u Ureter (nur links bezeichnet).

Schleim entleert. Von seiten des Herzens ließ sich weder bezüglich der Bildung der großen Gefäße, noch bezüglich der Septen und Klappen irgendeine Entwicklungsabweichung nachweisen. Das Gewicht des Herzens betrug 13 g. Im vorderen Teile des Herzbeutels sind ziemlich viele Blutungen. Die Schilddrüse, Thymus ist blutreich, ebenso wie auch die Schleimhaut des Rachens und der Speiseröhre.

Der untere Teil des Rachens (Hypopharynx) ist durch eine starke, kugelsegmentförmige Vorwölbung der Region des Ringknorpels verengert, in ähnlicher Weise ist auch der Kehlkopfeingang enger; die Epiglottis, die Plicae aryepiglotticae sind auffallend dick, massig. Auch der Hohlraum der Kehle ist stark verengert, die Region der Gießbeckenknorpel wölbt sich außergewöhnlich vor, ebenso wie auch die Seitenwände des Kehlkopfes.

Die Morgagnischen Ventrikel sind auf beiden Seiten so schmal, daß man sie kaum erkennen kann. Die Kehlnorpel erweisen sich beim Betasten massiger, aber auch die Schleimhaut

ist dicker; Spuren von Narben sind nicht vorhanden, in der Kehle findet sich blutiger Schleim. Die Messungen, verglichen mit den Maßen eines ebenso alten normalen Kindes, welche wir in Klammer beifügen, ergeben die folgenden Zahlen: die Dicke der hinteren medialen Wand des Kehlkopfeinganges beträgt 3,5 (2,5) mm. Diejenige des hinteren seitlichen Teiles 6,5 (3,5) mm. Die Dicke der hinteren Kehlkopf wand selbst 4,5 (3,5) mm. Der Höhendurchmesser des Schildknorpels macht 9 (7) mm aus, seine Dicke 1,3 (1,0) mm. Die Ring- und Gießbeckenknorpel weisen ebenso größere Durchmesser auf.

Milz, Leber sind blutreich, nicht vergrößert; Magen-, Darmtraktus weist nichts Unnormales auf.

Die Nieren sind außergewöhnlich klein und kaum größer wie eine Bohne (Textfig. 2 r.). Die Länge der linksseitigen beläuft sich auf 15 mm (40 mm bei dem normalen Falle), die Breite auf 9 bis 10 mm (20 bis 22 mm), die Dicke auf 4 bis 5 mm (15 mm). Die Länge der rechten Niere macht 18 mm aus, ihre Breite 8 bis 9 mm, ihre Dicke 5 bis 6 mm. Auf ihrer Oberfläche ist die Gelapptheit nicht so ausgesprochen wie gewöhnlich, Spuren von Narben sind nicht vorhanden. Auf der Schnittfläche weisen die Rinde und die Pyramiden in gleicher Weise bedeutend geringere Maße auf. Die Nierenarterien sind so dünn wie Zwirnsfäden, noch dünner wie die Arterien der Nebennieren, von denen sie ausgehen. Die Ureteren verlaufen normal, ihre Dicke beträgt 1,5 bis 2,0 mm, ihr Hohlraum ist ziemlich weit, sie können in beiden Richtungen gut sondiert werden (Textfig. 2 u.). Die Harnblase ist stark zusammengezogen und enthält gar keinen Harn.

Die Nebennieren bedecken die Nieren von vorn fast vollständig (Textfig. 2 s.), sie sind etwas größer wie gewöhnlich, und zwar 5 cm (3,2 cm) lang, 2,2 cm breit, unten fehlt die durch die Nieren verursachte Abflachung.

In den ödematösen Hodenhüllen haben wir beide Hoden in normaler Größe aufgefunden, ihre Substanz ist auffallend blutreich (Steißlage!).

Auf Grund dieses Sektionsbefundes lautete die Diagnose folgendermaßen: *Stenosis hyperplastica laryngis*, *Eccymoses pericardii*, *Atelectasia fere totalis pulmonum*, *Hypoplasia gravior renum*, *Contracturae coxae et genus, torsio cruris, pes calcaneo-valgus lateris sinistri*, *Cyanosis universalis*.

Aus dem Kehlkopfe haben wir von zwei Stellen Proben herausgeschnitten zur histologischen Untersuchung, der eine Schnitt durchtrennte den verengerten Morgagnischen Ventrikel senkrecht; aus dem normalen Fall untersuchten wir Proben von derselben Stelle. Die Oberfläche ist überall von normalem Epithel bedeckt, die Schleimhaut selbst ist dicker und etwas zellenreicher, sie nähert sich gleichsam dem Keimgewebe dadurch, daß die faserige Zwischenzellsubstanz weniger ausgebildet ist. Im übrigen sind die Blutgefäße nicht verdickt, nicht verengt; von einer leukozytären Infiltration, im allgemeinen von einer Entzündung sind keine Spuren vorhanden; die Schleimdrüsen sind außergewöhnlich zahlreich, groß. Die kleinen Kehlnorpel sind gleichfalls etwas zellenreicher wie in dem normalen Falle, während sich die Gewebsstruktur der größeren Knorpel von der Norm nicht unterscheidet.

Die eine Niere habilitierten wir in der gewohnten Weise, die Schnittfläche machten wir zum Gegenstande der histologischen Untersuchung. Außer der hochgradigen Schmalheit der Rinde ist die geringe Zahl der Glomeruli auffallend. Ein gleichgroßes Rindenlabyrinthstück in der normalen Niere enthielt vier- bis fünfmal mehr Glomeruli. Wenn wir noch hinzunehmen, daß in der pathologischen Niere auch die Breite nur ein Drittel der normalen ausmachte, so können wir beiläufig sagen, daß die Zahl der Glomeruli 80- bis 100 mal kleiner war als in dem normalen Falle. Die einzelnen Glomeruli sind ziemlich groß, ja es verhielt sich, dem Durchschnitte der Messungen gemäß, die Größe der Glomeruli aus der gesunden Niere so zu derjenigen aus der pathologischen wie 16 : 17. Die Gestalt der Glomeruli, ihre feinere Struktur, die Blutfülle ihrer Schlingen zeigte keine augenfälligeren Abweichungen. Um so mehr lenkte der Umstand die Aufmerksamkeit auf sich, daß in dem oberflächlichen Teile der Nierenrinde junge, sich entwickelnde Glomeruli mit hohem, nicht

abgeflachtem Epithel in verhältnismäßig kleiner Menge vorhanden waren; wie der Vergleich mit dem normalen Falle zeigte, ist die Bildung der neuen Glomeruli an der Oberfläche überaus mangelhaft. Es war kein Zeichen des Zugrundegehens der Glomeruli vorhanden, hyaline Glomeruli wurden nicht gefunden; zwar ist die bindegewebige Kapsel rings um die Glomeruli stellenweise etwas breiter, doch ist diese Bindegewebswucherung in der ganzen Niere überall zu konstatieren gewesen und erweckte eher den Eindruck zellenreichen Keimgewebes ohne Spuren von Entzündungen. Die Arterien besitzen in Anbetracht ihrer dicken Wand ein verhältnismäßig enges Lumen, die Intima ist jedoch nicht verdickt. Die Tubuli contorti sind breiter, weiter, ihre Zellen hell, aufgeblasen. Die Markstrahlen sind sehr unvollkommen entwickelt, so daß die Rinde durch sie nirgends so in Lappchen eingeteilt ist wie gewöhnlich. Die Sammelkanäle sind zusammengefallen, der eine und andere enthält hyaline Zylinder; hier sind im verhältnismäßig reichlichen Bindegewebe lymphoide und eosinophile Zellen im Überfluß anwesend.

Wenn wir das Ergebnis der Sektion und der histologischen Untersuchung überblicken, können wir vor allem feststellen, daß die Todesursache nicht ein Entwicklungsfehler des Herzens war, worauf sich der Verdacht auf Grund der klinischen Symptome richten konnte, sondern die Laryngealstenose. Die allgemeine Zyanose, die Erstickungsblutungen, die hochgradige Blutleere der Lungen lassen sich insgesamt daraus erklären, daß die Kehlkopfspalte sehr eng war, im Lebenden sogar infolge der Blutstauung offenbar noch enger wie in der Leiche. Die histologische Untersuchung hat, abgesehen von größerem Zellenreichtum, bei ziemlich normaler Struktur, außer der Verdickung der Schleimhaut und der Knorpel nichts anderes zutage gefördert, so daß man die Stenose aus der übermäßigen Entwicklung der Gewebelemente, der Hyperplasie des Kehlkopfes ableiten mußte, mit der die entsprechende Ausdehnung, Erweiterung des Kehltraumes nicht Schritt hielt.

Nach Bonnet ist am Ende des ersten fötalen Monats der aus den Plicae aryepiglotticae und der Epiglottiswulst bestehende Kehlkeim unverhältnismäßig groß, während das Lumen des Kehlkopfes ziemlich klein und — abgesehen von einer engen, röhrenartigen Verbindung mit den unteren Luftwegen — durch die an Dicke stark zunehmenden Wände versperrt. Es erscheint wahrscheinlich, daß in unserem Falle das Mißverhältnis zwischen den dicken Wänden und dem engen Lumen, welches anfangs immer besteht, auch später nicht gewichen ist, sondern vorhanden blieb. Fein erklärt jene Larynxverschlüsse, welche diaphragmenartig sind, in der Weise, daß die Verdickung der mesodermalen Röhrenwand nicht harmonisch fortschreitet mit der Hohlraumbildung, während sich unter normalen Verhältnissen später die Wachstumsenergie und die Bildung des Lumens eher ausgleichen.

Eine unserem Fall etwas ähnliche Larynxstenose, welche sich jedoch an einer Stelle zum völligen Verschuß steigerte, hat Chiari mitgeteilt.

Bei einem 42 cm langen Fötus fehlte die linke Niere mit dem Ureter zusammen vollständig, die rechte Niere war rudimentär; an dem Uterus hatte sich nur ein Horn gebildet, Scheide hatte sich überhaupt nicht entwickelt, außerdem wurde auch noch Hypospadiasis und Syndaktylie festgestellt. Von der Höhe des hinteren Teiles des Kehlkopfeinganges angefangen ist die Kehle hoch-

gradig verengert, in der Mitte des Ringknorpels ungefähr vollständig verschlossen. Sowohl der Schildknorpel als auch der Ringknorpel sind außergewöhnlich hoch und dick, auch die Schleimhaut ist verdickt.

Jene Auffassung *Chiaris*, daß in seinem Fall eine Entzündung die Stenose verursacht habe, hält *Frankenberger* nicht für bewiesen, er ist eher geneigt, eine Entwicklungsstörung anzunehmen.

Daß in unserem Falle von einer entzündlichen Stenose nicht die Rede sein kann, das beweist das histologische Bild zur Genüge; die großen Schleimdrüsen, die allzu großen Knorpel ließen sich auf diese Weise nicht erklären. Auch daran können wir nicht denken, daß das auf Grund der ungenügenden Tätigkeit der mangelhaft entwickelten Nieren entstandene chronische Larynxödem die Stenose verursacht habe; für diese Annahme bietet weder die histologische Untersuchung noch die nachgewiesene Vergrößerung der Knorpel eine Grundlage. Wir werden später sehen, daß wir auch sonst keine Ursache haben, wegen des Zurückbleibens in der Entwicklung während des intrauterinen Lebens funktionelle Störungen, Ödem zu erwarten.

Die Veränderungen der Nieren verdienen eine etwas ausführlichere Besprechung. Ein solches beidseitiges, hochgradiges Zurückbleiben der Nieren in der Entwicklung kommt überaus selten vor; die beobachteten und mitgeteilten Fälle von hochgradiger Hypoplasie waren meistens nur halbseitig, und ihre Bedeutung für das Leben wurde herabgesetzt durch die kompensierende Hypertrophie der andern Niere. Daß die auffallende Kleinheit der Nieren ihre Ursache nicht in einer sekundären Verkleinerung, Schrumpfung hat, das ließ auch schon bei der Sektion das auffallend enge Lumen der Nierenarterien, die Flachheit der Nierenoberfläche, der Mangel an narbigen Einziehungen wahrscheinlich erscheinen. Auch mit Hilfe der histologischen Untersuchung konnte festgestellt werden, daß die Zahl der Glomeruli zwar überaus gering ist, die Zeichen des Zugrundegehens der Glomeruli aber fehlen; hieraus ist offenkundig, daß sich die Glomeruli in bedeutend geringerer Zahl gebildet haben wie unter normalen Verhältnissen. Die Entwicklung der Glomeruli war auch in der letzten Zeit überaus hintangehalten worden; dies ist daraus ersichtlich, daß auf der Oberfläche der Nierenrinde die jungen Glomeruli in sehr kleiner Zahl vorhanden sind. Die Glomeruli bilden sich vom 3. Schwangerschaftsmonat angefangen, stockwerkartig fortschreitend, in übereinanderliegenden Reihen, und dieser Prozeß setzt sich auch nach der Geburt noch einige Zeitlang fort, unmittelbar unter der Kapsel in der sogenannten neogenen Zone. Wir können annehmen, daß die Bildung der Glomeruli hier bedeutend langsamer vor sich ging wie gewöhnlich und als Ergebnis dieses Vorganges auch die Zahl der Glomerulietagen bedeutend geringer geworden ist. Die Unfertigkeit der neogenen Zone jedoch spricht dafür, daß die Entwicklungsenergie auch zur Zeit der Geburt vermindert, herabgesetzt war.

Eine sehr auffallende Erscheinung ist auch die schwache Entwicklung der Markstrahlen; sie weist darauf hin, daß die fortschreitende Teilung der sich aus

dem Ureter bildenden Sammelkanäle sehr unvollständig bleibt. Die sekundäre Teilung der Hauptsammelkanäle wiederholt sich bis zum 5. Schwangerschaftsmonate 12- bis 13 mal, deren Ergebnis sind die Markstrahlen; von den Röhren derselben sind diejenigen, welche sich zuletzt entwickeln, der Oberfläche der Nierenrinde am nächsten gelegen. Hier ist infolge der ungenügenden Teilung der Sammelkanäle das sogenannte Labyrinth der Nierenrinde durch die Markstrahlen, welche sich hier sozusagen gar nicht entwickelt haben, nicht — wie gewöhnlich — in Läppchen eingeteilt. Im Sinne der Entwicklungslehre bilden sich nur die geraden Harnkanäle, die Abzweigungen der Sammelkanäle aus dem Ureter, während die übrigen Teile der Nierensubstanz (das Bindeglied, die Henle'sche Schleife, die gewundenen Harnröhrchen mit den Glomeruli zusammen) sich gesondert bilden aus dem sogenannten metanephrogenen Keimgewebe und nur im nachhinein mit den geraden Harnröhren in Verbindung treten. Demzufolge könnte die Frage aufgeworfen werden, ob in unserem Falle die Ursache des Zurückbleibens in der Entwicklung wohl in der mangelhaften Verzweigung der sich aus dem Ureter bildenden Sammelkanäle oder aber in der Unvollkommenheit des metanephrogenen Keimes zu suchen ist? Nach Felix kommt den metanephrogenen Zellgruppen Einfluß zu auf die Bildung der geraden Harnröhren, denn in demselben Grade, in dem irgendein Sammelkanal seine aus metanephrogenem Keime bestehende Kappe verliert, hört auch seine Fähigkeit auf, neue Sammelkanäle zu bilden. Demnach müßten wir in unserem Falle die mangelhafte Bildung der metanephrogenen Keime für das primäre Moment halten. Was die auffällige Weite der gewundenen Nierenröhren in unserem Falle betrifft, hierauf bezüglich erwähne ich als Möglichkeit (ohne es jedoch mit Bestimmtheit behaupten zu wollen), daß vielleicht stellenweise die sekundäre Einmündung der geraden und gewundenen Harnröhren unterblieben ist und infolgedessen in den blind endigenden, gewundenen Nierenröhren während der letzten Tage eine gewisse Flüssigkeitsretention zustande gekommen ist.

Bei der Sektion lenkte die vollständig kollabierte Harnblase die Aufmerksamkeit auf sich; nach Aussage der Wärterin hat das Kind, so lange es lebte, keinen Harn entleert.

Die starke Entwicklung des Bindegewebes und die Dicke der Arterienwand bildet einen häufigen histologischen Befund in Fällen mangelhafter Entwicklung, und es darf durchaus nicht auf vorausgegangene Entzündung geschlossen werden. Wir können eher daran denken, daß die Mesenchymkeime, verglichen mit den mesodermalen, verhältnismäßig reich vorhanden waren. Das Fehlen der Nierenläppchen an der Oberfläche bei gleichzeitiger schwacher Ausbildung der Markstrahlen ist nicht überraschend; infolgedessen haben sich die sogenannten Renkuli nicht in der nötigen Weise entwickelt und sind auch die Grenzen zwischen den zu den einzelnen Pyramiden gehörigen Rindenpartien weniger deutlich ausgesprochen.

In der Literatur finden sich mit Bezug auf beide Nieren weniger Fälle von

Zurückbleiben in der Entwicklung als vielmehr von völligem Fehlen der Nieren aufgezeichnet; in solchen Fällen hat sich meistens überhaupt kein Ureter gebildet.

H a u c h beobachtete bei einem 45 cm langen Neugeborenen das Fehlen beider Nieren, Nierenbecken und Ureteren. Die Menge des Fruchtwassers war auffallend gering. In dem Falle von Z a u f a l fehlten bei einem 40 cm langen, im übrigen normal entwickelten Neugeborenen beide Nieren und Ureteren vollständig. S c h e i b fand bei der Sektion eines 7 monatigen weiblichen Fötus außer Extremitäten- und Wirbelsäulenverkrümmungen ebenfalls das völlige Fehlen beider Nieren; ebenso fehlte auch der Uterus und die Scheide, ein kleiner Defekt fand sich auch an der Scheidewand des Herzens.

Alle diese Fälle unterscheiden sich von dem unsrigen darin, daß sich hier die Sammelkanäle aus der Ureterknospe entwickelt haben, ebenso auch aus dem metanephrogenen Gewebe die gewundenen Nierenröhren und Glomeruli, aber all diese in verhältnismäßig geringem Maße, unvollkommen, so daß die Annahme der Hypoplasie vollkommen gerechtfertigt erscheint.

Was die Verkrümmung der linken unteren Extremität betrifft, pflegt man solche Entwicklungsfehler im allgemeinen mit dem Raummißverhältnis, der zu engen Beschaffenheit des entsprechenden Teiles der Amnionkappe zu erklären. Wir sahen, daß auch die Längenentwicklung der Extremität zurückgeblieben ist, noch mehr fallen uns die nicht ausstreckbaren Gelenkskontrakturen und die Drehung des Unterschenkels nach außen auf. Diese Drehung gleicht derjenigen, welche man an der Sirene sehen kann; auch dort gelangen durch die Drehung die vorderen Teile des Fußes nach rückwärts, die hinteren jedoch nach vorn. Die Sirenenbildung führte auch schon D a r e s t e auf ein enges Amnion zurück, und auch wir sind gezwungen, daran zu denken, daß hier die linke untere Extremität in ihrem Wachstum und ihren freien Bewegungen infolge der ungenügenden Entwicklung eines Teiles des Amnionsackes behindert gewesen ist.

Hiernach taucht die Frage auf, ob man wohl zwischen den verschiedenen Entwicklungsfehlern irgendeinen Zusammenhang annehmen kann, oder ob sie nur zufällig zu dritt aufgetreten sind. Nach den Daten der Literatur erscheint es sehr wahrscheinlich, daß dieses gemeinsame Vorkommen nicht zufällig ist. Wir sahen in dem Falle von C h i a r i neben der Larynxstenose das vollständige Fehlen der einen und die rudimentäre Bildung der andern Niere, und bei demselben Fötus war auch noch Hypospadiasis und Syndaktylie vorhanden. In dem Falle von S c h e i b trat ebenso das Fehlen der Nieren mit der Verkrümmung der Wirbelsäule und der Extremitäten auf. In dem Falle von F r a n k e n b e r g e r war der völlige Verschluß der Kehlkopfspalte bei einem 41 cm langen Fötus mit dem Talipomanus der rechten oberen Extremität gemeinsam anwesend; diese Extremität war um 1 cm kürzer. A s c h o f f erwähnt, daß sich Nierendefekte mit den Entwicklungsanomalien des Knochengerüsts verbinden können.

Diese wenigen Angaben sprechen dafür, daß auch in unserem Falle das gemeinsame Vorkommen dieser drei Entwicklungsfehler keinem leeren Zufall zuzuschreiben ist; natürlich kann man auch das nicht sagen, daß sie verwandter Natur wären, denn in der Kehle haben wir es mit einem Keimüberschuß, in der Niere mit

einer Keimarmut, an den Extremitäten mit einer durch Druck bedingten Entstellung zu tun. (Tatsache ist, daß auch diese Entstellung sich mit einer engen Amnionhülle, also mit einem Zurückbleiben in der Entwicklung, erklären läßt.) In letzter Linie stehen wir also Störungen des Gleichgewichts der normalen Entwicklung von verschiedenem Charakter gegenüber.

Die Ursache, welche diese Veränderungen hervorgerufen hat, ist uns leider vollständig verborgen geblieben; für Syphilis haben wir gar keine Anhaltspunkte. Leber, Milz sind nicht vergrößert, die Ossifikationsgrenze ist ganz normal. Was wir über den Einfluß der angeborenen Syphilis auf die Nieren wissen, deckt sich nicht mit unserem Nierenbefund; in solchen Fällen sind die Nieren eher größer und die neogene Zone auch noch breiter wie gewöhnlich, außerdem kommen auch noch herdförmige Bindegewebswucherungen vor. Bezüglich des Kehlkopfbefundes kann ich erwähnen, daß Chiari im Hinblick auf seinen vielfach ähnlichen Fall betont, er habe zur Annahme von Syphilis gar keine Grundlage gefunden.

Auf nicht geringere Schwierigkeiten stoßen wir, wenn wir die Frage aufwerfen, in welchem Zeitpunkte des intrauterinen Lebens die Störung der Entwicklung eingetreten sein mag. In Anbetracht dessen jedoch, daß die Veränderungen ziemlich umschrieben, die Mißbildungen nicht hochgradig sind, dürfte man vielleicht die Bemerkung wagen, daß das schädigende Agens nicht im allerfrühesten Stadium der embryonalen Entwicklung seine Wirkung entfaltet hat.

Wenn wir das Verhältnis der rudimentär entwickelten Nieren zu andern Organen betrachten, verdient zunächst die ungewöhnlich starke Entwicklung der Nebennieren hervorgehoben zu werden. Coen hat aus der Literatur 15 Fälle von vollständigem Fehlen der Nieren zusammengestellt; in jedem einzelnen derselben waren die Nebennieren größer wie gewöhnlich, so daß nach ihm die fehlerhafte Entwicklung der Nieren häufig begleitet wird von der Vergrößerung der Nebennieren. Daß dieser Gegensatz bloß daher stamme, daß infolge der fehlerhaften Entwicklung der Nieren den Nebennieren mehr Platz zur Verfügung stand, erscheint mindestens fraglich; wir können höchstens die Abweichung in der Form damit erklären, daß die Nieren infolge ihrer geringen Größe an den Nebennieren den gewohnten Eindruck nicht hervorgebracht haben und sich somit deren helmartige Form auch nicht bilden konnte.

Ein anderer, Aufmerksamkeit verdienender Umstand betrifft das Verhältnis der Nieren zum Herzen. Gewöhnlich entspricht das Gewicht beider Nieren zusammengenommen demjenigen des Herzens, während hier das Gewicht beider Nieren kaum $\frac{1}{15}$ des normalen ausmacht, das Gewicht des Herzens jedoch ungefähr dem übrigen allgemeinen Entwicklungszustande des Neugeborenen gleichkommt. Das Zurückbleiben der Nieren in der Entwicklung hat also auf die Muskulatur des Herzens keinen besonderen Einfluß ausgeübt; es fehlt die Hypertrophie des Herzens, welche sich im Anschluß an Nierenschrumpfung auszubilden pflegt. Der Grund hierfür beruht unter den gegebenen Verhältnissen nicht nur darauf, daß zur Zeit des embryonalen Lebens die funktionellen Wechselwirkungen im allge-

meinen nur gering sind im Verhältnis zu dem alles beherrschenden Gesetze der Entwicklung, des Wachstums; sondern er ist wahrscheinlich auch darin zu suchen, daß die Tätigkeit der Nieren während des intrauterinen Lebens nicht sehr lebhaft ist. Diejenigen Abbauprodukte, welche auf dem Wege des Stoffwechsels entstehen und im Blute des Fötus kreisen, werden überwiegend durch die Plazenta hindurch auf dem Wege des mütterlichen Blutes ausgeschieden, so daß die Nieren des Fötus zu diesem Zwecke nur sehr wenig in Anspruch genommen werden. Auch noch in den letzten Monaten des intrauterinen Lebens ist die Tätigkeit der Nieren so geringfügig und so leicht zu entbehren, daß sich nach den oben angeführten Beispielen der Fötus im Uterus bis zum 8. bis 9. Schwangerschaftsmonat ungehindert weiter entwickelt, selbst dann noch, wenn sich Nieren überhaupt nicht gebildet haben. Unter solchen Verhältnissen können wir uns auch darüber nicht wundern, daß in unserem Falle trotz der mangelhaften Entwicklung der Nieren die Hypertrophie des Herzens nicht erfolgt ist. Mit dem Gesagten steht auch die von Broman erwähnte Tatsache im Zusammenhang, daß bei halbseitigem Fehlen der Niere die vorhandene einzige Niere sich zur Zeit des intrauterinen Lebens bloß in dem Maße entwickelt, als ob beide Nieren vorhanden wären. Die kompensierende Hypertrophie setzt nur im extrauterinen Leben ein.

XX.

Zur Kenntnis der gutartigen Pylorushypertrophie ¹⁾.

Von

H. Chiari in Straßburg.

(Hierzu 3 Textfiguren.)

Der Begriff der Pylorushypertrophie wird seit jeher sehr weit gefaßt. Man versteht darunter jede Verdickung der Wand des Pylorusteiles, die nicht durch ein Neoplasma, zumal ein Karzinom, bedingt ist. Um die neoplastische Wandverdickung dabei bestimmt auszuschließen, setzt man gewöhnlich die Bezeichnung gutartig hinzu. Nach der gegebenen Definition könnte also einer gutartigen Pylorushypertrophie entweder eine Verdickung der Mukosa oder der Submukosa oder der Muskularis oder der Subserosa und Serosa oder mehrerer Schichten entsprechen. Dabei kann das kausale Moment für eine solche Verdickung sehr verschiedenartig sein.

Die gutartigen Pylorushypertrophien zerfallen naturgemäß in zwei Gruppen. Eine Gruppe bilden die sekundären Verdickungen des Pylorus durch Muskelhypertrophie einerseits und narbige Bindegewebsbildung andererseits, wie sie als Folge einer peptischen Ulzeration oder einer

¹⁾ Besprochen im naturw.-med. Vereine in Straßburg, 21. Febr. 1913.