

IX.

Über Bildungsanomalien der Nebenniere.

(Aus der Prosektur des Militärleichenhofes in Wien.)

Von

RA. Dr. Eduard Miloslavich (Wien),

Prosekturadjunkt.

(Hierzu 7 Textfiguren.)

Gelegentlich meiner Untersuchungen über das Verhalten der Nebennieren beim Status lymphaticus fand ich gewisse typische Form- und Lageabweichungen derselben von der Norm, und da diese Verhältnisse nirgends zusammenhängend besprochen und in der älteren Literatur nur vereinzelt und zerstreut anzutreffen sind, will ich auf Grund eigener Fälle diese Anomalien, mit besonderer Berücksichtigung des übrigen Obduktionsbefundes, eingehender mitteilen.

Suchen wir in der Literatur nach Angaben über Entwicklungsstörungen der Nebennieren, so finden wir darunter mehrere, die hauptsächlich den angeborenen Mangel oder die Unterentwicklung, sei es eine partielle oder allgemeine, der Nebennieren berücksichtigen.

So wurde früher von einigen Autoren (Martini, Fletscher, Schet, Kent Spender u. a.) das beiderseitige Fehlen der Nebennieren bei normalen Individuen, von anderen (Legg, Bramwell, Winslow) wieder der einseitige Mangel beschrieben. Was den völligen angeborenen Mangel bei erwachsenen Individuen betrifft, so können diese Angaben nicht stichhaltig sein, da die Nebennieren lebenswichtige Organe darstellen. Nun findet man aber manchmal, daß die Nebennieren auch bei völlig normalen Lagerungsverhältnissen der Nieren an ihrer normalen Stelle gänzlich fehlen. In solchen Fällen können sie anderweitig (Nierengefäße [Hellema], unter der Nierenkapsel usw.) verlagert sein, so daß sie erst nach gründlichem Suchen gefunden werden. Auf diese Art würden sich möglicherweise die Angaben älterer Autoren über die angebliche Aplasie der Nebennieren bei intaktem Zentralnervensystem erklären lassen. Denn durchforstet man die Literatur nach der Nebennierenaplasie, so sieht man, daß diese Erscheinung stets und immer mit Mißbildungen des Zentralnervensystems vergesellschaftet ist und nie bei Intaktheit desselben — also isoliert — vorkommt.

Ein Fall von Nebennierenmangel bei einem 6jährigen Knaben (Jones und Sieveking) ohne irgendwelche Krankheitserscheinungen während des Lebens wird von Biedl erwähnt. Dieser Autor führt auch weitere fünf Fälle von Nebennierenaplasie aus der Literatur bis zum Jahre 1896 (Rispa) an, bei welchen Symptome der Addison'schen Krankheit bestanden. Über vollkommenes Fehlen einer Nebenniere wird weiter von Hecht, Schmaltz, Monti und Weichselbaum berichtet. Auch bei Birch-Hirschfeld sind zwei Fälle von vollständigem Schwund bzw. Mangel der Nebennieren angeführt, so von Martini (Compt. rend. 1856, p. 105) bei einem 40jährigen Mann und von Kent Spender (Brit. med. Journ. 1858) bei einer 53jährigen Frau.

Mit Recht betonte schon Klebs, daß die Fälle von vollständigem Schwund der Nebennieren bei sonst wohlausgebildetem Körper (Harder, Stoll) jedenfalls sehr selten, vielleicht überhaupt nicht genügend konstatiert sind. Hochgradige Atrophien kommen unter denselben Verhältnissen ebenfalls nicht häufig vor, wenn man diejenigen Fälle ausnimmt, in denen pathologische Veränderungen zum Schwunde des Organs geführt haben (vgl. Guttman, Legg, Greenhow, Bramwell, Green, Coupland, Goodhart-Eastes, Foà u. a.).

So zitiert Klebs einen Fall von Handfield Jones, der bei einem 6jährigen Kinde, das an einer Verbrennung gestorben war, trotz sorgfältigen Nachsuchens keine Spur von Nebennieren, sondern nur eine geringe Menge eines schlaffen, schmutzig-rötlichen Bindegewebes fand, das außer Fettzellen eine große Menge feinkörniger Substanz und Fetttropfen enthielt. Denkbar wäre, daß es sich hier um destruktive Prozesse (Hämorrhagien) der Nebennieren, wie man sie sonst zuweilen bei Verbrennungen findet, handelte.

Eine gleichmäßige Hypoplasie der Nebennieren, sowie Aplasie derselben wird ebenfalls von einer Reihe von Autoren erwähnt, und zwar stets in Kombination mit verschiedenartigen Mißbildungen des Zentralnervensystems (Hemizephalie, Anenzephalie, Synzephalie, Zyklopie, Akranie, Hydrozephalus usw.) (Ruju, Magnus, Biesing, Weigert, Czerny, Hirschfeld, Ilberg, Liebmann, Lomer, Zander, Elliott und Armour u. a.). Während nun einige Autoren (Weigert u. a.) die Mißbildung des Zentralnervensystems als maßgebenden Faktor für die mangelhafte Entwicklung der Nebennieren ansehen, diese somit von jener abhängig machen, erblicken die anderen (Alexander, Alessandrini u. a.) wiederum in der mangelhaften Anlage der Nebenniere die Ursache der verschiedenartigen Hirnmißbildungen.

Nach den neueren Untersuchungen scheint es, daß an die Verkleinerung (Hypoplasie) der Nebennieren gerade die Rinde (Interrenalsystem) in ausgeprägtem Maße anteilnimmt (Kern, Landau, Meyer, Veit), was schon früher von Weigert angedeutet worden war. Die Verkleinerung vollzieht sich stets auf Kosten des Rindenparenchyms, und zwar in erster Linie der inneren Schichten der Zona fasciculata und der reticularis bei meist gut erhaltener und fettreicher Zona glomerulosa. In etwa der Hälfte der Fälle fand sich ein hyperplastisches und weit differenziertes Mark (Meyer, Armour und Elliott).

Weiter kommen nach Wiesel auch Unterentwicklungen im Gebiete des chromaffinen Systems vor. Es handelt sich gewöhnlich um Individuen, die meistens auch anderweitige Anomalien aufweisen.

So beobachtete er bei zwei Fällen, einem 18jährigen Manne und einem 18jährigen kyphoskoliotischen Mädchen mit angeborener Enge des Gefäßsystems und Hypoplasie der Genitalien, eine Hypoplasie der Nebennieren, die in erster Linie den chromaffinen Abschnitt dieser Organe, aber auch den extrasuprarenalen Teil desselben betraf. Er nahm an, daß es sich um eine schwere Entwicklungsstörung im chromaffinen Abschnitte des Sympathikus handelte.

Welche Mengen nun von Nebennierengewebe (speziell aber Rinde) nötig sind, um das Leben zu ermöglichen, ist klinisch und anatomisch unbekannt; jedenfalls sind, wie v. Neusser und Wiesel hervorheben, sehr weitgehende Entwicklungs-

hemmungen der Nebennierensysteme oder ein angeborener Mangel derselben mit der Erhaltung des Lebens unvereinbar.

Es wurden aber auch andere Formveränderungen der Nebennieren speziell bei Entwicklungsstörungen des Gehirnes mitgeteilt.

So erwähnt Anton eine zystische Umwandlung der Nebenniere in einem Falle von Hirnhypertrophie. Otto beschreibt bei einem neugeborenen Mädchen, welches neben einer großen Hydrenzephalozele noch andere Abweichungen vom normalen Bau zeigte, zwei große zystische miteinander kommunizierende Tumoren, die sich als Nebennieren erwiesen. Nach Birch-Hirschfeld kommt auch gelegentlich eine Verschmelzung beider Nebennieren durch eine breite Brücke, nach Art der Hufeisenniere, vor, wie zum Beispiel bei dem oben erwähnten Falle von Otto. Klebs meint hierüber, daß vielleicht eine nachträgliche Verschmelzung zweier ursprünglich gesonderten Anlagen stattgefunden haben könnte, wie dies namentlich an den Hufeisennieren nachgewiesen werden kann und führt zum Beweis das Vorhandensein zweier starker Art. suprarenales, die symmetrisch aus der Aorta ihren Ursprung nahmen, an.

Eine Verdoppelung der Nebennieren, bei welcher die Entwicklung jeder Drüse in bezug auf Größe und Bau normal ist, scheint sehr selten vorzukommen und wird nur in der älteren Literatur angeführt.

Klebs berichtet über zwei derartige Fälle aus der Literatur, einen bei Bartholin, welcher vier Drüsen und einen bei Morgagni, der zwei auf einer Seite neben einem doppelten Nierenbecken sah. Klebs führt diese Verdoppelung bzw. dieses Mehrfachwerden der Nebennieren eher auf eine Austiefung des Hilus, als auf eine ursprünglich doppelte Anlage der Nebenniere zurück. Auch Weiler führt einen Fall von hilusartiger Einziehung der rechten Nebenniere an, wodurch diese in zwei unvollständige Teile getrennt war. Bei Hunden sieht man nämlich nicht selten, daß die Vena suprarenalis in einem tiefen Einschnitte eingebettet liegt, so daß die Nebenniere dadurch in einen oberen und einen unteren Lappen geteilt wird.

Analog der Morgagnischen Beobachtung bin ich ebenfalls in der Lage über einen Fall¹⁾ von einseitiger Nebennierenverdopplung zu berichten.

Er betraf eine 46jährige Frau, die im Franz Josef-Spital an Lungentuberkulose gestorben war.

Auszug aus dem Obduktionsprotokolle (Nr. 463 ex 1911):

Chronische Tuberkulose beider Lungen mit Kavernenbildung im rechten Ober- und Mittellappen und frischer Pleuritis; Konglomerattuberkeln in der linken Lunge mit lobulär-pneumonischen Herden im linken Unterlappen.

Aorta von normaler Weite mit zahlreichen gelben und bläulichen Plaques bedeckt.

Schilddrüse sehr klein.

Leber vergrößert, plump. — Gelappte große Milz.

Etat mammellonné des Magens.

Rechtsseitige Hydrosalpinx.

Nieren vergrößert, Kapsel mit Hinterlassung von kleinen Defekten abziehbar; an der Oberfläche springen einzelne mit einem gelblichen Inhalt gefüllte Zystchen hervor. Zeichnung un deutlich erhalten.

Die Nebennieren liegen an der normalen Stelle, die linke Nebenniere an die Niere gedrückt.

Größenverhältnisse: links = 6,0 : 2,5 : 0,75 cm; rechts = 6,0 : 3,5 : 0,5 cm.

Marksubstanz sehr zart, Rinde graugelb, homogen.

¹⁾ Für die Überlassung des Falles bin ich dem Herrn Prof. Stoerk und dem Kollegen Weltmann zum Danke verpflichtet.

Beim Abziehen der linken Nierenkapsel wird eine akzessorische Nebenniere sichtbar, die zwischen Nierenparenchym und -Kapsel angeklebt ist. Diese Nebenniere hat eine stumpf dreieckige Gestalt, ist 4 cm lang, 3 cm breit und etwa 2 mm dick. Sie weist eine deutliche Sonderung der Rinde und des Markes auf.

Dieser Fall scheint einer Beobachtung Grawitz' sehr ähnlich zu sein, der bei einem zweijährigen Mädchen eine ganze Nebenniere unter der Nierenkapsel als überzähliges Organ fand.

Die uns besonders interessierenden Anomalien der Nebennieren betreffen ausschließlich ihre Form, Größe und Lage, bzw. ihr Verhalten zur Niere. Bevor ich auf weitere Auseinandersetzungen eingehe, möchte ich zuerst meine Fälle kurz bekanntgeben.

Fall 1. A. S., 23 Jahre alt, ♂.

Klinische Diagnose: Bulbärparalyse bei Tumor pontis. Erstickung an Aspiration.

Auszug aus dem Obduktionsprotokolle:

Diffus infiltrierendes Gliom des vierten Ventrikels, diesen fast gänzlich erfüllend, Medulla, Pons und Kleinhirn teilweise infiltrierend.

Am Zungengrunde große Anzahl vergrößerter Follikel. — Beide Tonsillen groß, derb.

Schilddrüse klein, 25 g schwer, braunrot, kolloidreich, mit einzelnen kolloidgefüllten Zystchen durchsetzt.

Im vorderen Brustfellraum eine zweilappige parenchymhaltige Thymusdrüse.

Eckchymosen der Pleuren und der Adventitia der absteigenden Aorta. — Abgelaufene Endokarditis der Mitrals mit Hypertrophie und Dilatation des linken Herzventrikels.

Aorta 6,0 : 4,0 cm; Intima gelblich-weiß gefleckt.

Große follikelreiche Milz.

Etat mammellonné des Magens.

Mesenteriale Lymphdrüsen vergrößert, von grauweißer Farbe. — In der Schleimhaut des Ileums über stecknadelkopfgroße Follikel. — Wurmfortsatz 13,5 cm lang, frei.

Die rechte Nebenniere stellt eine fast kreisrunde 6,5 : 5,5 cm breite, der vorderen Fläche des oberen Nierenpols unmittelbar aufliegende Scheibe dar, die in ihrer Mitte so stark verdünnt ist, daß die Rindensubstanz nur in Form kleiner, isoliert stehender linsengroßer Herde am oberen Nierenpol nachweisbar ist. Die ganze Gruppe dieser Rindeninseln wird von einem 0,5 bis 1,0 cm breiten Ring von Nebennierenparenchym umschlossen (s. Textfig. 1).

Die linke Nebenniere weist dieselben Veränderungen nur in etwas geringerem Grade auf.

Anatomische Diagnose: Tumor cerebri. Status thymico-lymphaticus. Bildungsanomalie beider Nebennieren. Kolloide Degeneration der Schilddrüse. Mitralsuffizienz nach abgelaufener Endokarditis. Herzhypertrophie. Erstickung durch Aspiration.

Fall 2. V. K., 47 Jahre alt, ♂.

Klinische Diagnose: Diabetes mellitus, Myodegeneratio cordis.

Auszug aus dem Obduktionsprotokoll:

Trübung und weißliche Verdickung der weichen Hirnhäute im Bereiche der Großhirnkonvexität. Hirngewicht 1500 g.

Am Zungengrunde zahlreiche, äußerst große, zum Teil gestielte Follikel. An der hinteren Rachenwand und in den seitlichen Kehlkopftaschen zahlreiche große Follikel.

Beide Tonsillen groß, sukkulent.

Schilddrüse 50 g schwer mit getrennten Lappen, von braunroter Farbe, grobkörnig, im unteren rechten Pol schwielig verändert.

Thymusdrüse als scharf abgegrenzter Fettkörper sichtbar.

Adhäsion der rechten Lunge; chronisches Lungenemphysem.

Hypertrophie und Dilatation beider Herzventrikel, besonders rechts. Abgelaufene Endokarditis der Mitralklappe. Myomalazische Herde im Bereiche des linken Herzmuskels. Breit offenes Foramen ovale.

Aorta 6,8 : 5,5 cm; Intima weiß-gelblich gestreift.

Leber 3200 g schwer, plump, von gelbbrauner Farbe, zum Teil gefleckt, azinöse Struktur undeutlich.

Milz 420 g schwer, Pulpa dunkelrot, fest, äußerst follikelreich.

Pankreas etwas schmaler und weicher, mit Fettgewebe reichlich durchzogen.



Fig. 1.

In der Ileumschleimhaut zahlreiche dicht nebeneinander liegende stecknadelkopfgröße Follikel.

Magenschleimhaut im Fundusteile deutlich mammelloniert, in der Pylorusgegend enthält sie große Follikel.

Wurmfortsatz 10 cm lang, frei.

Beide Hoden klein, von bräunlicher Farbe.

Im Femur rotes Knochenmark.

Beide Nebennieren bilden annähernd kreisrunde Scheiben von 5 : 6 cm Größe und sind am oberen Nierenpol fest angelötet. Beim Abziehen der Nierenkapsel bleiben sie am oberen Nierenpol fest anliegend. Das Nebennierenparenchym (der obere Rand) ragt nur wenig über den Nierenpol nach aufwärts. Auf dem Querschnitt sieht man, daß die Nebennieren äußerst dünn sind (fast 1 mm) und daß das untere, der Niere zugekehrte Rindenblatt kaum als solches erkennbar ist und keine scharfe Grenze (Kapsel) gegen das Nierenparenchym

abgibt, sondern in dieses förmlich übergeht. Die Marksubstanz ist nicht sichtbar (s. Textfig. 2).

Anatomische Diagnose: Leichte Atrophie und Lipomatose des Pankreas bei Diabetes mellitus. Hypertrophie und Dilatation des Herzens. Abgelaufene Endokarditis der Mitralis. Myomalazie. Adhäsion der rechten Lunge mit chronischem Lungenemphysem. Hochgradiger Status lymphaticus. Hirnhypertrophie. Bildungsanomalie beider Nebennieren. Etat mammellonné des Magens.

Mikroskopische Untersuchung:

Die kaum 1 mm dicke Nebennierenplatte besteht aus allen drei gut ausgeprägten Rindenschichten und wird stellenweise durch eine schmale lockere Bindegewebslage von der Niere getrennt. Dieser Bindegewebsstreifen erweist sich an mehreren Stellen auf kurzen oder längeren

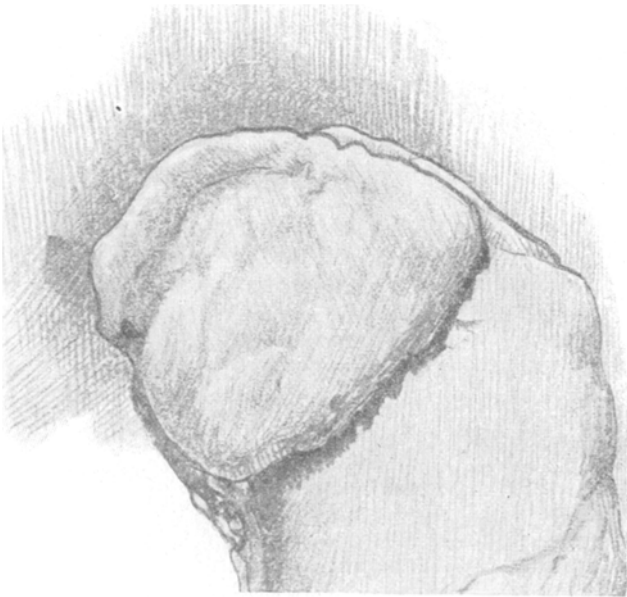


Fig. 2.

Strecken als gänzlich fehlend und in solchen Defekten steht nun das Nebennierenparenchym in direktem Kontakte mit den Nierenelementen. Stellenweise ragen hier kleine Komplexe von Nebennierenrindenzellen vom Typus der Zona glomerularis zapfenartig in das Nierenparenchym hinein, auf diese Weise zwischen die Harnkanälchen vordringend und dieselben umgreifend.

Die Zellen der Zona fasciculata haben größtenteils ein dunkleres Aussehen und erweisen sich als wenig lipoidhaltig. Die Marksubstanz ist nur äußerst spärlich in Form einzelner oder in kleinen Gruppen stehender Zellen nachweisbar.

In anderen Schnitten aber konnte man überhaupt keine beide Organe trennende Bindegewebsschicht nachweisen. Die an der Nierenoberfläche gelegenen Harnkanälchen und Glomeruli werden zum Teile von Nebennierenzellen (teils vom Typus der Zona fasciculata, teils der glomerularis) umschlossen, zum Teil aber liegen sie den Nierenelementen unmittelbar an und greifen beide zapfenartig ineinander über. In diesem Bereiche sieht man sowohl im Nierenparenchym als auch in der anliegenden Nebennierenrinde kleine zerstreute Gruppen von Rundzellen auftreten.

An der linken Nebenniere konnte man denselben mikroskopischen Befund erheben. Hier fanden wir in und unterhalb der Nierenkapsel im Bereiche der Nieren-Nebennierengrenze kleine rundliche oder langgestreckte Herde von glatten Muskelfasern. Dieselben Bildungen fanden sich in der der Niere anliegenden Zona glomerularis der Nebenniere, sowie ein größerer Herd in dem zentralen Anteil der Nebenniere.

An der Grenze zwischen Niere und Nebenniere liegen einzelne erweiterte Lymphkapillaren und größere Blutgefäße.

Fall 3. F. B., 26 Jahre alt, ♂.

Klinische Diagnose: Meningitis tuberculosa.

Auszug aus dem Obduktionsprotokoll:

Knötchenaussaat an der Gehirnbasis. Gehirnödem.

Thymusdrüse parenchymhaltig, 7 cm lang, 3 cm breit.

Schilddrüse klein, grobkörnig, schlaff, im rechten Lappen ein erbsengroßer Adenomknoten.

Karvernenbildung in beiden Lungenoberlappen mit frischer Aussaat in den Lungen und Pleuren.

Aorta mit weißlichen Fettstreifen besetzt.

Linke Niere entsprechend groß.

Linke Nebenniere auffallend groß und dünn, mit dem oberen Nierenpol verwachsen, die Rinde schmal.

Rechte Niere entsprechend groß, das Becken in zwei getrennte Anlagen geteilt, von welchen zwei getrennte dilatierte Ureteren ausgehen, die sich in der Höhe des Beckeneinganges vereinigen.

Rechte Nebenniere ist etwas größer und nicht nur mit dem oberen Nierenpol, sondern auch mit der Leber verwachsen. Die rechte Nebenniere läßt keine scharfe Abgrenzung gegen die Niere erkennen, während man an der linken Nebenniere einen eben wahrnehmbaren Bindegewebsstreifen noch sehen kann. An dem Querschnitt durch die rechte Nebenniere und Leber gewahrt man, daß beide Organe durch eine schmale Bindegewebslage getrennt sind.

Über die Ausbildung und Verbreitung des lymphatischen Apparates waren im Protokolle leider keine Bemerkungen aufgenommen.

Anatomische Diagnose: Miliartuberkulose bei chronischer Lungentuberkulose. Bildungsanomalie beider Nebennieren und der rechten Niere. Thymus persistens.

Mikroskopische Untersuchung:

Zwischen der rechten Niere und Nebenniere ließ sich eine äußerst schmale lockere bindegewebige Schicht nachweisen, die stellenweise immer mehr dünner erscheinend auf lange Strecken fehlte, so daß beide Parenchyme in innigem Kontakte nebeneinander stehen und hier und da durch zapfenartiges Vordringen ineinander greifen.

An der linken Nebenniere sieht man zwischen dieser und der fest anliegenden Niere eine etwas breitere Bindegewebslage, die nur stellenweise kleine Defekte aufwies, an denen beide Parenchyme ungetrennt übereinander liegen.

Die an der Leber festsitzende Nebenniere erwies sich bei mikroskopischer Untersuchung entsprechend der makroskopischen Beschreibung, allenthalben vom Leberparenchym durch eine Lage von etwas breiterem lockeren Bindegewebe getrennt.

Die Rindenschichten beider Nebennieren sind als solche deutlich erkennbar, während die Marksubstanz besonders in der rechten Nebenniere nicht mit Sicherheit nachzuweisen war.

Fassen wir die hier mitgeteilten Obduktionsbefunde zusammen, so sehen wir, daß die beiden ersten Fälle sich anatomisch annähernd gleich verhalten. In beiden Fällen bestand ein ausgesprochener Status lymphaticus

bzw. thymico-lymphaticus mit Gehirnstörungen (Hirnhypertrophie, Hirngliom) neben einer kongenitalen Störung der Nebenniere. Im dritten Falle bestand ebenfalls die gleiche Anomalie der Nebennieren neben einem persistierenden Thymus, kleiner Schilddrüse und Mißbildung der rechten Niere. Über eine etwaige lymphatische Konstitution war im Obduktionsprotokolle nichts vorgemerkt. Was die Anwachsung der rechten Nebenniere an der Leberunterfläche betrifft, so dürfte diese Erscheinung im postfötalen Leben entstanden sein, wie wir dies später näher erörtern werden.

Die oben geschilderte Nebennierenanomalie charakterisiert sich durch die Lageanomalie der Nebenniere mit gleichzeitiger abnormer Gestaltung derselben, indem sie am oberen Nierenpol fest angewachsen und zu einer äußerst dünnen, fast kreisrunden Scheibe plattgedrückt ist, und man dies regelmäßig an beiden Nebennieren zugleich feststellen kann. Wichtig ist weiter, daß, neben anderen Entwicklungsstörungen, auch zwei Fällen Veränderungen des Gehirnes (Hirnhypertrophie und Hirngliom) vergesellschaftet waren.

Ich will an dieser Stelle nicht auf die in der Literatur schon bekannten und viel besprochenen Beziehungen zwischen Gehirn und Nebenniere eingehen, sondern verweise auf meine demnächst erscheinende Arbeit über Hirnhypertrophie beim Lymphatismus.

Suchen wir aber nach den Erklärungsmöglichkeiten der oben beschriebenen Anomalien der Nebennieren, so müssen wir uns zuerst mit den normalen Lagerungsverhältnissen derselben im intra- und extrauterinen Leben vertraut machen.

Obwohl eine große Anzahl von Autoren (Meckel, Huschke, Rolleston, Romiti u. a.) verschiedenartige, zum Teil auch sich widersprechende Beschreibungen über die Form der Nebenniere bringen, so können wir doch sagen, daß im allgemeinen die Form der rechten Nebenniere eine mehr dreieckige, die der linken eine längliche ist, so daß auch nach Herausnahme derselben die eine von der anderen leicht unterscheidbar ist. Dabei beobachten wir, daß gerade die rechte Nebenniere ihre Gestalt, und zwar nur in geringgradigen Abweichungen von der angegebenen Grundform, viel häufiger verändert als die linke, was wohl aus ihrer Lage zu den Nachbarorganen (Leber, Niere) begreiflich und erklärlich erscheint.

Die rechte Nebenniere liegt mit ihrem unteren etwas konkaven Rand in dem ziemlich engen Raume zwischen dem oberen Nierenpol, und zwar mehr gegen den medialen oberen Nierenrand, und der Vena cava inferior. An dieser Stelle ist sie durch den äußerst kurzen Verlauf der Vena suprarenalis in engster Berührung und sogar manchmal mit einer kleinen Fläche hinter der Cava selbst gelagert. In der niedersten Tierreihe kann man deshalb gelegentlich in der Wand der Cava Nebennierenparenchym mikroskopisch nachweisen. Aus der etwas hohen Ein-

mündung der Vena suprarenalis in die Cava inferior resultiert auch die ziemlich hohe Lage der rechten Nebenniere. Manchmal beobachtet man, daß die rechte Nebenniere dicht unterhalb der Leber gelegen ist und durch kleine Kapselgefäße an der Unterfläche der Leber festgehalten wird (s. Textfig. 3).

Die linke Nebenniere ist zwischen der Aorta, dem oberen inneren Nierenrand und den Renalgefäßen gelagert, und zwar in einem viel weniger beengten Raum als die rechte. Daher sind auch die Variationen in Lage und Form bei der linken Nebenniere bedeutend geringer als bei der rechten.

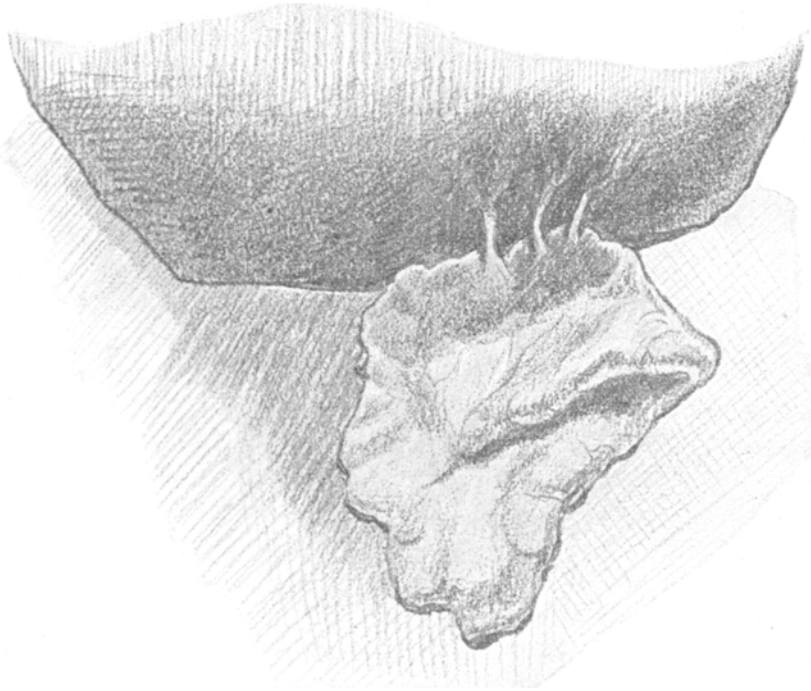


Fig. 3.

Die erstere liegt in einer mehr schiefen Richtung von oben außen nach unten innen. Die Vena suprarenalis sinistra mündet nach einem ebenfalls ziemlich kurzen Verlauf in die Vena renalis sinistra, wodurch die linke Nebenniere mehr gegen den Nierenhilus gezogen wird und somit eine etwas tiefere Lage als die rechte einnimmt. Nach ihrer topographischen Beziehung zu der Niere wäre sie richtiger als Glandula pararenalis zu bezeichnen.

Von besonderer Wichtigkeit für die hier zu erörternden Nebennierenanomalien erscheint uns die Lage und der Verlauf der Nebennierengefäße.

Wie bereits erwähnt, ist die Vena suprarenalis dextra kurz (3 bis 6 mm), entspringt von der Vorderfläche der Nebenniere und mündet in fast horizontaler

Richtung in die Vena cava inferior. Der Abstand zwischen der Einmündungsstelle der Vena suprarenalis dextra und der rechten Nierenvene schwankt in der Regel zwischen 2,5—5 cm. Gelegentlich sieht man aber auch Abweichungen von diesem geradezu typischen Verhalten. Man kann beobachten, daß die Vena suprarenalis sich direkt in die Vena hepatica bei ihrer Einmündungsstelle in die Cava inferior fortsetzt (s. Textfig. 4); dadurch wird auch der Nebenniere eine höhere Lage gegeben. Oder man sieht (s. Textfig. 5) neben einer etwas schmäleren Zentralvene (a) noch eine zweite (b) mehr nach aufwärts gelegene, ebenfalls in die Cava inferior einmündende Vene, so daß die Nebenniere durch zwei gleich starke venöse Gefäße wie auf einem Aufhängeapparat an die Cava befestigt wird. In dem abgebildeten

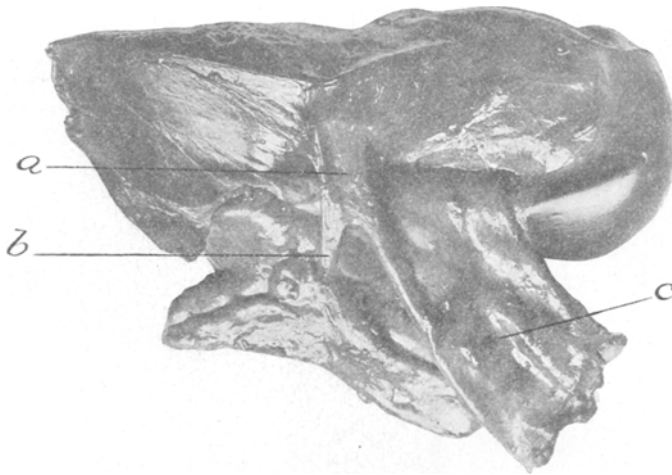


Fig. 4.

Falle ist es dadurch an dem Unterrand der Nebenniere zu einer Knickung gekommen, und bei Entfaltung dieser Stelle findet sich ein ziemlich großer (6 : 2 mm) Defekt der Rinde (c). Hier besteht die Nebenniere aus einer äußerst schmalen, grauweiß durchschimmernden Schicht von Marksubstanz.

Die linke Nebennierenvene mündet aber nach einem ebenfalls kurzen (bis 2 cm), schräg nach unten gehenden Verlauf stets in die Vena renalis sinistra. Neben der Zentralvene finden sich auch nur wenige zarte, in die Venae diaphragmaticae mündende Gefäße. Zuweilen wird die Suprarenalvene bei ihrem Austritt aus der Nebenniere von einer kleinen Arterie (Art. concomitans ven. supraren.) begleitet.

Nach Voraussendung dieser anatomisch wichtigen Daten wollen wir noch die Literatur auf die Bildungsanomalien der Nebennieren prüfen.

Die feste Anwachsung der Nebenniere an der Leber oder an der Niere, sowie die fast vollkommene Verschmelzung derselben mit ihren Nachbarorganen konnte ich in äußerst vereinzeltten Fällen in der Literatur finden. Dieses Vorkommnis

wird dann als ein seltener Befund bezeichnet und als eine Anomalie betrachtet (Rokitansky, Klebs, Ulrich, Gérard). Jeder erfahrene Anatom verfügt sicherlich über solche Beobachtungen, die er, je nach der Größe seines Obduktionsmaterials, als äußerst selten oder nur selten bezeichnet und diesem Befunde keine weitere Aufmerksamkeit widmet. In den neueren Lehrbüchern der pathologischen Anatomie (Aschoff, Kaufmann, Orth, Ziegler) sowie in den Nebennierenmonographien (Goldzieher, Neusser-Wiesel) finden wir darüber keine Erwähnung.

Stückchen von Nebennierenparenchym (akzessorische Nebennieren), teils in oder unterhalb der Nierenkapsel, teils in der Nierenrinde selbst eingebettet, findet

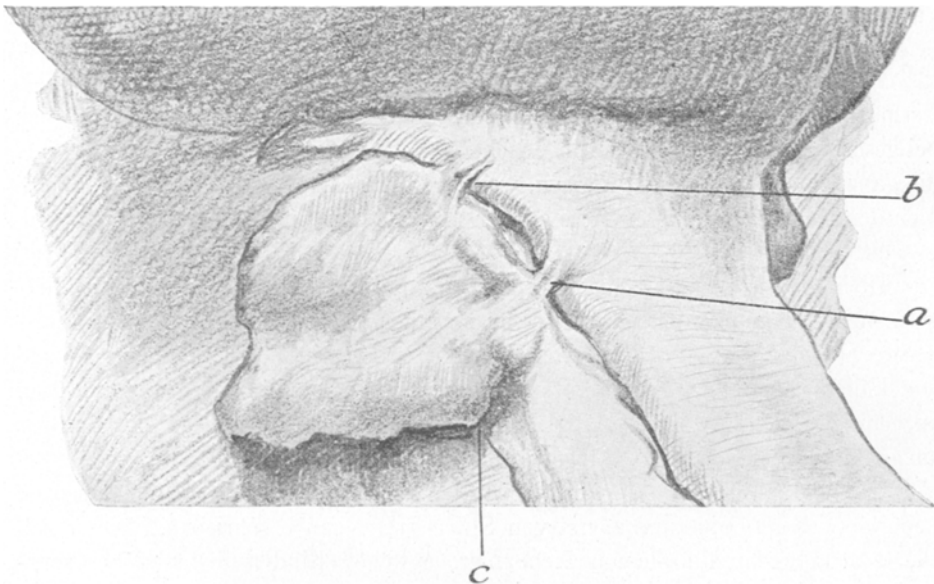


Fig. 5.

man relativ häufig. Das sind Erfahrungen, die bereits viele Autoren (Klebs, Marchand, Schmorl, Beneke, Grawitz u. a.) schon in früherer Zeit gemacht haben. Grawitz sah zuweilen unter der Nierenkapsel eine ganze Nebenniere als überzähliges Organ (akzessorische Nebenniere) und bringt Abbildungen einer solchen bei einem zweijährigen Mädchen. Beneke beschreibt flächenförmige Überzüge großer Nierenabschnitte mit Nebennierensubstanz, die sich schließlich in Form kleinster Körnchen im Bindegewebe der Nierenkapsel zu verlieren schien. Ähnliches wird auch von Marchand, Bieck, Alexander, Weiler u. a. angeführt. In einem dieser Fälle von Nebennierenversprengungen konnte Beneke fast das ganze obere Drittel der Niere in der Weise bedeckt finden, wobei die Nebennieren sich gleichzeitig an normaler Stelle und in normaler Entwicklung befanden; die mikroskopische Untersuchung ergab, daß das Nieren-

und Nebennierengewebe an manchen Stellen unmittelbar nebeneinander lag, mit oder ohne eine trennende Bindegewebslage dazwischen und manchmal mit erweiterten Harnkanälchen mitten in der Nebennierensubstanz.

Über einen ähnlichen Fall bei einem unter der Geburt gestorbenen ausgetragenen Knaben berichtete Weiler. Hier bestand eine Hypertrophie der linken und eine Atrophie der rechten Niere. Die Lage der Nebenniere war normal. Die linke Niere war von einem Mantel von Nebennierensubstanz umgeben. Anschließend an das Hauptorgan, und zwar zwischen den etwas verdickten Blättern der Nierenkapsel, in einem bindegewebigen Stroma eingelagert, fanden sich um die ganze Niere herum Partien eines bräunlich gelben Gewebes (Nebennierenrinde). Die Niere war förmlich in einem an einigen Stellen 1 mm, an anderen bis zu 3 mm dicken Mantel eingeschlossen, der ungleich große und verschieden gestaltete, plattenartige, gelbe Massen eingestreut enthielt, die teils durch kleine Brückchen miteinander in Zusammenhang standen, teils durch Bindegewebe vollständig ringsum abgeschlossen zwischen den Blättern der Nierenkapsel lagen. Kleine Knötchen saßen am Nierenhilus, eine ganze Anzahl neben dem Ureter und den austretenden Gefäßen locker im umgebenden Zellgewebe eingebettet.

Beneke betont, daß die Analogien dieser Versprengungen in den normalen Verhältnissen aus der Tierreihe schon seit langer Zeit bekannt sind, namentlich bei geschwänzten Batrachiern und Fischen. So fand Ecker bei jungen Hechten, die ganze Niere mit äußerst kleinen, weißen Körperchen besetzt, welche vollkommen den Nebennieren dieser Tiere glichen und wie diese in die Nierensubstanz eingesenkt waren.

Über die histologische Zusammensetzung und das Verhalten der in der Niere gelegenen Nebennierenteile hat Ricker eingehend berichtet und sich dahin ausgesprochen, daß die Verlagerung von Nebennierenteilen in die Niere in einer Anzahl von Fällen keine einfache Heterotopie, sondern eine komplizierte Mißbildung sei, an der sich auch die Niere beteiligt. (Entstehung von Nierenzysten, die Ricker auf eine embryonale Entwicklungsstörung zurückführt.)

Solche akzessorische Nebennieren wurden auch an der Unterfläche des rechten Leberlappens gefunden und zuerst von Schmorl genau beschrieben. Dieser gab an, daß Lebereinschlüsse von Nebennierengewebe (Rindensubstanz) bei sorgfältiger Untersuchung häufiger zu finden sind; in sieben Monaten hat er sie unter 510 Sektionen viermal, d. h. in 0,8% der Fälle beobachtet. Bertram berechnet ihr Vorkommen auf 4%. Ähnliche Befunde machte Oberndorfer in einer syphilitischen Leber. Solche Versprengungen finden sich hauptsächlich an der Unterfläche der Leber neben der Cava inferior entsprechend der Impressio suprarrenalıs.

Schmorl meint, daß Einschlüsse von verirrtten Nebennierenkeimen in anderen Organen darauf zurückzuführen sind, daß jene infolge ihrer geringeren Wachstumsenergie, die sie auch nur selten einen größeren Umfang erreichen läßt, von benachbarten Organen (Leber, Niere), deren Wachstumskraft größer ist, umwachsen werden. In zwei von Schmorls Fällen lag eine kongenitale Heterotopie der rechten Niere vor und fehlte dadurch, seiner Ansicht nach, der Widerstand, welchen die normal gelagerte Niere dem Wachstum des rechten Leberlappens entgegenzusetzen pflegt, so daß die akzessorischen Nebennieren vom

Lebergewebe umschlossen wurden. Mikroskopisch konnte er die Grenze zwischen diesen beiden Organen nur schwer feststellen und fand sogar inmitten von Nebennierengewebe einen hineingewucherten Gallengang sowie Leberzellen, ähnliche Beobachtungen also, wie sie Beneke histologisch bei Versprengungen in der Niere gemacht hatte. Auf diese Anschauung Schmorls gedenken wir noch später zurückzukommen.

Gerade so wie die akzessorischen Nebennieren sich gegenüber der Leber und Niere verhalten, finden wir ein analoges Verhalten der ganzen Nebenniere als Hauptorgan gegenüber diesen beiden Organen, d. h. wir begegnen Fällen, in denen die Nebenniere an ihrer normalen Stelle fehlt und am oberen Nierenpol oder an der Unterfläche des rechten Leberlappens fest angewachsen und abgeflacht ist.

Die genaue Beschreibung des ersten bis dahin noch nicht beobachteten Falles stammt von Weiler. Er betraf einen 25jährigen an Lungentuberkulose gestorbenen Mann. Die rechte Nebenniere saß auf dem konvexen Teile der Leberoberfläche außerhalb der Kapsel und etwa 3 cm von der Umschlagsfalte des Lig. coronar. dextr. entfernt. Sie bildete eine kuchenartige Masse von unregelmäßiger Gestalt. Der größere nach links gerichtete Teil stellte eine viereckige Platte dar, und an diese schloß sich nach rechts und hinten sich wendend ein breiter, schwanzförmiger Streifen an. Durch eine von rechts nach links verlaufende hilusartige Einziehung der längsten Ausdehnung war die Nebenniere unvollständig in eine vordere unregelmäßig gebildete und eine hintere mehr glatte und eben begrenzte Partie geschieden. Die Länge derselben betrug 35 mm, die Breite im viereckigen Teile 25 mm, im Schwanzstück 17,5 mm, die durchschnittliche Dicke 2 mm. Von dem nach hinten gelegenen Teile drang ein feiner, schmaler Zipfel, die Kapsel durchbrechend etwa 5 mm tief in die Lebersubstanz ein. — Die linke Nebenniere lag auf dem oberen Teil der vorderen Nierenfläche, und zwar zwischen den beiden fibrösen Blättern der Nierenkapsel, und erstreckte sich als eine längsovale, platte Masse in schräger Richtung von oben rechts nach unten links dem Hilus zu. Sie war 50 mm lang, 17,5 mm breit und durchschnittlich 1,5 mm dick.

Auch Schmorl teilte nur einen Fall von fester Verschmelzung der rechten Nebenniere mit dem Leberparenchym bei gleichzeitiger kongenitaler Heterotopie der rechten Niere mit. Die ganze rechte Nebenniere lag unter dem die hintere untere Fläche des rechten Leberlappens überziehenden lockeren Bindegewebe und war auf das innigste mit der Leber verwachsen, über deren Oberfläche sie kaum 1 mm prominierte. Auf dem Querschnitte zeigte sich, daß reichlich die Hälfte der Nebenniere vom Lebergewebe umschlossen, von ihm aber durch einen feinen, mit bloßem Auge eben noch erkennbaren, grauweißen Saum getrennt wurde. Bei der mikroskopischen Untersuchung konnte Schmorl feststellen, daß in dem die beiden Organe trennenden Bindegewebstreifen stellenweise ziemlich breite Lücken vorhanden waren, durch welche sich Gallengänge und mehr oder minder breite Züge von Leberzellen oft weit in das Nebennierengewebe hinein vorgeschoben hatten.

Nach Schmorl deuten diese Befunde (Eindringen vom Lebergewebe in das Nebennierenparenchym) darauf hin, daß die Leber das Bestreben hat, die fremden Eindringlinge (sc. versprengte Nebennierenkeime) zu eliminieren, so daß diese einerseits völlig zum Schwinden gebracht werden, andererseits aber durch Wucherung zur Tumorbildung führen können.

Was hingegen das Anwachsen der Nebennieren an den Nieren be-

trifft, konnte ich, außer bei Ulrich, nirgends genauere Anhaltspunkte finden. Pilliet erwähnt nur vorübergehend, daß er bei einem alten Mann die Nebennieren als dünne, abgeflachte Fragmente unter der fibrösen Kapsel der Niere fand. Von Klebs stammt folgende Beobachtung:

Bei einem 20jährigen, vollkommen wohlgebildeten und kräftig entwickelten Mann, der an einer Pneumonie gestorben war, fand sich anstatt der Nebennieren das obere Ende beider Nieren von einer dünnen gelblichen Schichte, die vielfach unterbrochen war, kappenartig überzogen. Die Nierenkapsel umschloß diese Bildung, welche bei der mikroskopischen Untersuchung alle Elemente der Rindenschicht der Nebenniere erkennen ließ. An der gewöhnlichen Stelle derselben war keine Spur davon vorhanden.

Diese Beobachtung Klebs' scheint unserem ersten Falle ähnlich zu sein.

Bei Rokitansky schon ist diese Anomalie vortrefflich erwähnt und analysiert worden: „Ein gewöhnliches Ereignis ist,“ — heißt es hier — „daß die Nebennieren infolge von Entzündung und anderen mit entzündlicher Reaktion vergesellschafteten Erkrankungen mit den Nieren verwachsen. Viel seltener, aber sehr interessant ist ein angeborener inniger Zusammenhang beider Organe, indem beide eine und dieselbe Tunica albuginea einhüllt und die Nebenniere an ihrer konkaven Fläche mit der Niere mittels kurzen, straffen vaskulösen Zellstoffes adhäriert.“ Daraus ersehen wir, daß bereits Rokitansky für das Anwachsen der Nebenniere an der Niere zwei Momente, Entzündung oder Entwicklungshemmung, in Betracht gezogen hat.

Da die Beobachtungen Ulrichs den unseren sehr ähnlich sind, so sollen sie auszugsweise wiedergegeben werden.

Fall 1. 72jähriger Mann, Alkoholiker und blödsinnig. Gestorben an Erstickung durch Aspiration. Gehirnbefund lautete: Sclerosis cerebri diffusa pontis et medullae oblongatae. Hypoplasia et Atrophia cerebri totalis.

Beide Nebennieren waren dem oberen Pole der entsprechenden Niere kappenartig aufgesetzt, ganz plattgedrückt auf eine Dicke von 1—0,5 mm, der Nierenoberfläche eng anliegend. Die Platten schienen nur aus Nebennierengewebe zu bestehen, und zwar wurden sie aus zwei schwefelgelben Zonen gebildet, die zwischen einander eine schmale bräunliche Zellage einschlossen. Beim Abziehen der Nierenkapsel wurde die Nebennierenplatte teilweise mit abgezogen. Einzelne Partien blieben an der Niere fest adhärent. An den Stellen, wo die Nebennieren normalerweise gelegen sind, war von solchen nichts zu finden. Die mikroskopische Untersuchung der senkrecht zur Oberfläche geführten Schnitte ergab: Auf der Nierenoberfläche und nur zum Teil durch eine durchschnittlich etwa $\frac{1}{4}$ mm breite Bindegewebsschicht von derselben getrennt, lag ein etwa 1 mm breiter Streifen von Nebennierenrinde. Die Bindegewebsschicht erwies sich als gefäßreich, kernarm, teilweise feinfaserig und drang mit vereinzelt Fäserchen zwischen die Zellreihen der Nebennierenrinde ein. Gegen die Niere zu war das Bindegewebe gröber gefasert und scharf gegen die Oberfläche abgegrenzt. In der Nebennierenplatte selbst konnte man deutlich drei Zonen unterscheiden, in anderen Schnitten bestand sie aber nur aus einer Zellage (Zona fasciculata). Von Marksubstanz war nichts zu bemerken. Die zwischen Nierenoberfläche und Nebennierenplatte gelegene Bindegewebsschicht erwies sich stellenweise als äußerst schmal oder fehlte sogar gänzlich. An letzteren Orten lagen die Nebennierenelemente denjenigen der Niere unmittelbar auf oder ragten zwischen die Harnkanälchen hinein.

Sowohl in der makroskopischen wie auch in der mikroskopischen Beschreibung Ulrichs ist nirgends von einer bestehenden Marksubstanz die Rede. Auch bei Klebs, Rokitansky, Weiler, wird dieselbe nicht ausdrücklich erwähnt.

Dieser Fall ist unserer zweiten Beobachtung fast vollkommen analog und wird durch das vollständige Anwachsen der Nebenniere an der Niere und durch die dadurch verursachte Formveränderung der ersteren charakterisiert. Ähnliche Fälle scheinen Klebs und Rokitansky begegnet zu sein. Was die Beziehungen der Nebenniere zum Gehirne betrifft, so sehen wir auch in diesem Falle Ulrichs schwere Hirnschädigungen auftreten, die wahrscheinlich auf eine angeborene Anlage (Minderwertigkeit) schließen lassen.

Der zweite Fall Ulrichs betraf einen 60jährigen Mann, der in einer Heil- und Pflegeanstalt unter der Diagnose eines sekundären Blödsinnes in Behandlung stand und an Lungenphthise starb. Bei der Obduktion wurde an den Nebennieren folgender Befund erhoben:

Die rechte Nebenniere bestand aus zwei innig zusammenhängenden Teilen, wovon der größere, ungefähr ein Drittel des gesamten Organs, dem vorderen oberen Pole der entsprechenden Niere auflag und in diesem Gebiete vollständig plattgedrückt war. Der kleinere Teil der Nebenniere lag oberhalb des Nierenpols etwas nach vorn, war nicht plattgedrückt und bestand fast nur aus Marksubstanz. Beim Abziehen der Nierenkapsel, welche den plattgedrückten Teil der Nebennieren überzog, blieb die letztere auf der Niere liegen. Die Nierenkapsel war mit der Oberfläche der Nebenniere nirgends verwachsen und ließ sich von derselben ohne Substanzverlust abziehen. Die Nebennierenplatte war nur auf der medianen Seite von der Niere abzuheben, im übrigen Bereich dagegen teils locker mit der Nierenoberfläche verbunden, teils fester adhärent und in kleineren Bezirken in die Nierenrinde eingebettet, so daß an diesen Stellen von einer Kapsel nichts zu sehen war. Die Nebennierenplatte war fast überall gleichmäßig dick (1,5 mm). Am Durchschnitte bestand sie aus zwei annähernd gleich breiten, schwefelgelb gefärbten Schichten, die in der Mitte eine dünnrote Zone einschlossen. Am Hilus sowie am konvexen Rande der Niere fanden sich versprengte Nebennierenpartikelchen. — Die linke Nebenniere bot im großen die nämlichen Verhältnisse, nur war sie nicht so innig mit der Niere verbunden.

Die schwefelgelbe Schicht erwies sich bei der mikroskopischen Untersuchung als *Zona fasciculata*. Die Nebennierenelemente ragten buchtenförmig in das Gewebe der Niere hinein, und an einzelnen Stellen waren sogar kleine Bezirke der Nierensubstanz von Nebennierenzellen ringsum eingeschlossen. Nur an wenigen Stellen und nur auf kurze Strecken fand sich zwischen Niere und Nebennierenplatte eine schmale zarte Bindegewebsschicht. Die braunrote Schicht entsprach der *Zona reticularis*. Diese lag direkt der Nierenoberfläche auf und umgab zuweilen kleine Inselchen von Nierengewebe. In dem gesamten plattgedrückten Teile der Nebenniere war von Marksubstanz nichts zu finden, dagegen bestand der auf und vor dem oberen Pole der Niere gelegene Teil fast ausschließlich aus Marksubstanz.

Auch dieser Fall Ulrichs ist, analog unseren Beobachtungen, durch eine subkapsuläre Lage der Nebenniere gekennzeichnet. Über etwaigen Gehirnbefund findet man leider keine Angaben außer der klinischen Diagnose eines sekundären Blödsinnes. Merkwürdig erscheint uns das Verhalten der Marksubstanz in diesem Falle, indem dieselbe, wie aus der Beschreibung deutlich hervorgeht, isoliert und getrennt von der Rindensubstanz am oberen Nierenrande gelagert war. Obwohl dieser Befund sicherlich eine Rarität darstellt, so wäre er entwicklungsgeschichtlich wahrscheinlich erklärlich. Nehmen wir an, daß die Anlage der Nebenniere in jener Entwicklungsepoche, da sich das Interrenalorgan bildet, d. h. also bevor noch die Sympathogonien die Nebenniere durchwandern und sich in ihre zentralen Partien lagern, in innige Beziehung zu der Nierenanlage tritt, so wäre es denkbar, daß die Sympathogonien der abnormen Lagerungsverhältnisse des

Interrenalorgans wegen dieses nicht normalerweise durchwandern können, sondern sich in seiner unmittelbaren Nähe lagern.

Zu betonen wäre, wie bereits hervorgehoben, daß alle Autoren (Rokitansky, Klebs, Weiler, Ulrich u. a.) bei subkapsulärer Lage der Nebenniere von einer Marksubstanz keine Erwähnung machen. Weitere Untersuchungen sollen lehren, ob dieses Fehlen der Marksubstanz in solchen Fällen in der Regel beobachtet wird.

Bezüglich der versprengten Nebennierenteilchen (zweiter Fall Ulrichs) glaubt Ulrich, daß es sich hier um losgetrennte Rindenpartikelchen handelt, die ursprünglich mit der Nebenniere in Verbindung standen und durch das Wachstum der Niere aus dem Verbande losgetrennt wurden.

Es fragt sich nun, wie die hier in Rede stehenden Entwicklungsanomalien der Nebennieren zu erklären wären. Wir werden versuchen, an der Hand einiger entwicklungsgeschichtlichen Daten diese Frage zu beantworten, da nur auf diese Weise diese Normwidrigkeiten dem Verständnisse erschlossen werden.

Die Nebennierenrinde entstammt dem ventralen Abschnitte des Mesoderms, während die Marksubstanz sympathischen Ursprungs ist. Die chromaffinen Zellen sind somit Abkömmlinge des Sympathikus (Bildungszellen des Sympathikus Wiesels — Sympathogonien Polls) und entwickeln sich unabhängig von der Rinde. Erst von der fünften Woche an wandern sie durch die Rinde und lagern sich in deren zentralen Partien. Eine ausgebildete Nebenniere finden wir in der Mitte des dritten Monats.

Bei Embryonen von 4,5 mm Länge ist von der Zwischennierenanlage (Interrenalorgan) noch nichts zu sehen. Erst bei einem 6 mm großen Embryo (Souliè) befindet sie sich etwas kaudalwärts vom Kopfe der Urniere in dem Raume ventral und lateral von der Aorta, medial von der Vena cardinalis posterior. Wiesel fand bei einem 9 mm langen Embryo, daß die Zwischenniere in Form einer dichten Zellanhäufung an den medialen Seiten des Wolffschen Körpers angelegt und unscharf begrenzt war und daß eine bindegewebige Abkapselung vollkommen fehlte. Auch bei einer Maulwurffrucht von 6 mm Länge fand Aichel, daß die Anlage der Nebenniere keine Kapsel besitzt. Bei einem 12,5 mm langen Embryo aber sah Wiesel die Zwischenniere durch zarte konzentrische Bindegewebsfasern abgekapselt, während die Marksubstanz noch nicht nachzuweisen war. Bei der Maulwurffrucht von 12 mm Nacken-Steißlänge kam die linke Nebennierenanlage etwas tiefer zu liegen als die rechte (Aichel). Dasselbe Verhalten fand Mitsukuri bei anderen Säugern. Diese verschiedenen Lagerungsverhältnisse, die auch bei Menschen beobachtet werden, finden entsprechend der Ungleichheit in der Fortentwicklung der Venen ihre Erklärung.

Bei einem zwei- bis dreimonatigen Embryo liegt die Nebenniere in unmittelbarer Nähe der Vena cava inferior sowie der Vena renalis, so daß sie auch weiterhin in dauernder Verbindung und innigem Zusammenhang mit diesen Gefäßen verbleibt. Zu dieser Zeit umgreift die Nebenniere die ganze Konvexität der Nieren außer den abwärts liegenden Teil und wird von der Niere durch eine äußerst dünne Zellage, die spätere Kapsel, getrennt. Schon vom vierten, besonders aber vom sechsten Fötalmonat sieht man, daß die Nebennieren das obere Ende sowie einen Teil der Vorderfläche der Nieren eng bedecken und daß diese beiden Organe in innigste Berührung treten.

In der ersten Hälfte des Embryonallebens ist das Mißverhältnis zwischen Nieren- und Nebennierenwachstum außerordentlich groß, sie sind im Verhältnis zu den Nieren um so größer, je jünger der Embryo ist. Nach Meckel sind am Ende des dritten Fötalmonats die Nebennieren größer als die Nieren, während sich ihr Gewicht wie 2 : 5 verhält. In der zweiten Hälfte der intrauterinen Entwicklung nimmt die Volumzunahme der Nebenniere an Intensität ab. Als Gewichtsverhältnis zwischen Nebennieren und Nieren gibt Meckel für den reifen Fötus 1 : 3, für den Erwachsenen 1 : 28 an. Nach meinen Untersuchungen ist das Gewichtsverhältnis zwischen Nebennieren und

Nieren bei erwachsenen Nicht-Lymphatikern wie 1 : 23, bei Lymphatikern aber wie 1 : 38. Diese Zahlenverschiebung beruht darauf, daß bei ausgeprägtem Status lymphaticus stets eine Hypoplasie (Untergewicht) der Nebenniere konstatiert wird.

Beim Fötus haben die Nebennieren eine länglich-ovale Gestalt, die bald in eine trianguläre (rechts) Form übergeht, welche sie dann, mehr oder weniger verändert, auch im extrauterinen Leben beibehalten.

In der zweiten Hälfte des Embryonallebens kann man an der Unterfläche (*Facies renalis*) der Nebenniere eine faltige Einbiegung der Oberfläche beobachten, die später zur Ausbildung einer breiten flachen Furche führt. Diese Formveränderung ist auf den veränderten gegenseitigen Druck der wachsenden Nachbarorgane (Leber-Niere), und zwar nach Haller hauptsächlich auf das Herabsteigen des Diaphragmas infolge des Lungenwachstums zurückzuführen. An der Vorderfläche der Nebenniere sieht man ebenfalls eine etwas tiefere Furche (*Hilusfurche*), in welcher die *Vena suprarenalis* zum Teil eingebettet liegt.

Da nun die *Vena suprarenalis* gewissermaßen eine Achse bildet, um die sich die Nebennieren entwickeln und die je nach ihrer Einmündungsstelle, Verlaufsrichtung und Länge auch die Lage und Form der Nebenniere beeinflusst, so werden wir für die Erklärung gewisser Nebennierenanomalien unser Augenmerk auf dieses Gefäß richten. Einige Anhaltspunkte darüber finden wir in den Ausführungen von G. und M. Gérard. Beim Fötus verlaufen die Nierengefäße schräg von oben nach unten und von innen nach außen. Beim Erwachsenen ist dieser Verlauf ein horizontaler; es tritt nämlich während des Intrauterinlebens eine langsame Streckung dieser Gefäße ein, die auf die Lage der Nebennieren folgende Wirkung ausübt: Die rechte Nebenniere bleibt wegen der Einmündung der *Vena suprarenalis* in die *Cava inferior* oben neben dieser; die linke Nebenniere wird aber durch die *Vena renalis* nach unten gezogen und bleibt auf den oberen medialen Rand der Niere in unmittelbarer Nähe der Nierengefäße liegen. Während also die rechte Nebenniere durch die *Vena suprarenalis* festgehalten, vom oberen Nierenpol nach aufwärts getrieben, höher liegt, bleibt die linke Nebenniere von Nierengefäßen nach abwärts gezogen und von der wachsenden Niere nach innen getrieben, in einer etwas tieferen Lage.

Aus dem Gesagten ergibt sich die Wichtigkeit der *Vena suprarenalis* für die Topographie der Nebenniere. Bei hoher Lagerung der rechten Nebenniere findet man auch eine hohe Einmündung ihrer Vene in die untere Hohlvene. Manchmal beobachtet man auch äußerst dünne Venen, die aus der *Vena renalis* ausgehen. Was die arteriellen Gefäße der Nebennieren betrifft, so üben sie auf die Lage der letzteren keinen besonderen Einfluß aus. Die Nebennieren werden durch etwa 15 bis 20 zarte, vielfach untereinander anastomosierende Gefäße aus der *Art. diaphragmatica*, *coeliaca*, *renalis* und *Aorta* versorgt und zeigen kein konstantes Verhalten. Zuweilen wird ein medialer Zipfel der rechten Nebenniere zwischen Niere und *Cava* durch die *Art. suprarenalis inferior* nach abwärts gegen die Nierengefäße gezogen.

Nach Kenntnisnahme normal-anatomischer und embryologischer Daten und nach Einsicht der Literatur wollen wir zur Erklärung dieser hier beschriebenen Anomalien schreiten.

Vor allem betrachten wir die Beziehungen der Nebenniere zur Niere bzw. ihr Verschmelzen mit diesem Organe. Die Ursache dieses Vorganges müssen wir noch während des intrauterinen Lebens suchen, und zwar in jener Zeitepoche, in der sich die Nebennierenkapsel zu bilden beginnt. In der niedersten Tierreihe beobachtet man zuweilen, daß die die Nebenniere bildende Zellmasse ohne eigentliche Kapsel in ihrer Entwicklung weiter schreitet. Wir können eventuell annehmen, daß die die Nebennieren bildenden Zellkomplexe schon in einer sehr frühen Entwicklungsperiode von der Nierenkapsel umschlossen werden oder — und zwar wahrscheinlich in jener Periode, in welcher die Nebenniere normalerweise noch in keinen topographisch innigen Zusammenhang mit der Niere getreten ist — in innige Berührung mit der Nierenanlage treten. In einem späteren Zeitpunkte dann, beim Emporwachsen der Niere, wird diese an die bereits in ihrer Lage fixierte Nebenniere anstoßen, dieselbe vorwölben, und bei noch weiterer Volumzunahme der Niere muß diese die Nebenniere förmlich auseinanderzerren, so daß die mittleren Partien und Teile der Nebennierenplatte in Form kleiner inselförmiger Stückchen am oberen Ende der Niere fest angelötet bleiben, während sich das übrige Nebennierenparenchym dann sichel-(ring-)förmig an der Mitte der Vorderfläche oder am oberen Pol der Niere anlagert.

In jenen Fällen, in denen die Nebenniere als eine runde dünne Scheibe am oberen Ende der Niere in deren Parenchym mit ihrer Unterfläche eingebettet liegt, ersehen wir darin einen etwas weniger vorgeschrittenen Prozeß als den zuerst beschriebenen. Auch hier können wir an eine ursprünglich gemeinsame Kapsel denken, die die beiden Organe während des intrauterinen Lebens einhüllt.

In solchen Fällen, in denen man mikroskopisch noch stellenweise eine dünne, beide Parenchyme trennende Bindegewebsschicht nachweisen kann, müssen wir an ein frühzeitiges Verwachsen zwischen Nieren- und Nebennierenkapsel denken, und zwar während jener Entwicklungsperiode, in welcher die Niere noch ein kleines, in Entwicklung und Wachstum begriffenes Organ darstellt. Durch das stetige Wachstum der Niere in der zweiten Hälfte des Intrauterinlebens wird sie dann durch den sich dabei entfaltenden Wachstumsdruck die an ihrer Stelle festgehaltene Nebenniere komprimieren und ihre Kapsel gänzlich oder nur streckenweise zum Schwunde bringen, so daß die Gewebelemente beider Organe unmittelbar aufeinander liegen und auch ineinander greifen. Die eigenartigen topographischen Verhältnisse lassen diesen Vorgang sehr plausibel erscheinen.

Erst wenn die mikroskopische Untersuchung, bisweilen sogar auch makroskopisch schon sichtbar, eine totale scheidende Bindegewebsschicht ergibt, so wäre der Zeitpunkt der Verschmelzung dieser Organe in jenem Stadium zu suchen, in welchem die Niere dem Abschluß ihrer Wachstumsperiode bereits nahe gekommen ist.

Nicht außer acht zu lassen wäre auch das exzessive Wachstum der Leber, wodurch die Nebenniere zwischen diesem Organ und der Niere eingeklemmt be-

ziehungsweise zusammengepreßt wird. Bei primärer hoher Lagerung der Nebenniere (hohe Einmündung der Vena suprarenalis in die Cava inferior) wird sie unter solchen Verhältnissen mit der Unterfläche der Leber verwachsen und die Leberkapsel durch den auf sie ausgeübten Druck durchbrechen oder zum Schwunde bringen und in innigen Kontakt mit dem Lebergewebe treten. Bei primärer tiefer Lagerung hingegen (tiefer gelegene Einmündung der Vena suprarenalis in die Cava inferior) wird sie unter sonst gleichen Verhältnissen mit dem Nierenparenchym in Kontakt treten.

Zur Erklärung mangelhafter Bildung sowie anderer Entwicklungshemmungen der Nebenniere sucht Klebs ein gemeinsames Moment dieser Fälle zu finden und führt sie auf mechanische Ursachen (Druckwirkungen) zurück. „Es liegt wohl nahe“, heißt es, „an eine Zusammendrückung des Fötuskörpers zu denken, deren Wirkung auf der Grenze zwischen Rücken- und Lendenwirbelsäule vorzugsweise hervortreten muß.“ Auch in bezug auf den Fall Otto (Verschmelzung zweier zystisch entarteter Nebennieren) meint Klebs, daß „vielleicht die Zusammendrückung des Körpers und die dadurch bewirkte Raumbeschränkung in der Suprarenalgegend eine Verschmelzung der gesonderten Drüsen begünstigt“ hat. Wenn auch die von Klebs gegebene Erklärung möglicherweise für einzelne Fälle von Nebennierenmißbildungen gelten könnte, so glauben wir doch, daß die Entstehungsursache der von uns mitgeteilten Bildungsanomalien der Nebennieren in einer sich frühzeitig einstellenden Störung der Nebennierenentwicklung zu suchen ist. Was die viel zitierte, schon fast ein Jahrhundert alte Beobachtung Ottos betrifft, so fand sie bis heute kein weiteres Analogon.

Wichtig ist das Verhalten der Marksubstanz in den hier beschriebenen Fällen. Wie schon früher hervorgehoben, sahen einige Autoren keine Spur derselben, die Nebenniere bestand dort lediglich aus zwei dünnen Rindenblättern. Auch in unseren Fällen konnten wir nur äußerst spärliche chromaffine Zellen nachweisen. Sicherlich bietet das Interrenalorgan in solchen Fällen von fehlerhafter Anlage den einwandernden Bildungszellen einen gewissen Widerstand. Interessant und merkwürdig ist die obenerwähnte Beobachtung Ulrichs, wo die Marksubstanz am oberen Ende der Niere neben der Nebenniere gefunden wurde. Wie das Verhalten der übrigen chromaffinen Körper (Hyperplasie?) ist, müssen erst weitere Untersuchungen ergeben. Jedenfalls handelt es sich bei den hier beschriebenen Anomalien der Nebennieren um eine sichere Markhypoplasie und Markaplasie.

In einigen Fällen war auch die Rindensubstanz nicht vollkommen ausgebildet, indem gewöhnlich die Zona glomerulosa oder reticularis fehlte.

Trotz inniger topographischer Beziehungen der Nebennieren zu den Nieren zeigen die ersteren eine völlige Unabhängigkeit von den letzteren, indem sie sich an Mißbildungen und abnormen Lagerungsverhältnissen der Nieren (Aplasie, Dystopie, Hufeisenniere usw.) nicht beteiligen. Bei dislozierten Nieren (Nierendystopie) verbleiben die Nebennieren stets an ihrer normalen Stelle, doch wurde

von Friedlowsky ein Fall mitgeteilt, wo die Nebenniere unter der betreffenden Niere fixiert war. Lubarsch erwähnt Dystopien der Nebenniere in Fällen von hypernephroiden Nierentumoren.

Interessant ist nun die Gestaltsänderung der Nebenniere bei Aplasie und Dystopie der Niere. Wir finden in solchen Fällen die Nebennieren als rundliche oder rundlich-ovale Körper, somit in gleicher Form wie während des intrauterinen Lebens. An den beiden Flächen sind die normalerweise vorhandenen Einbiegungen der Oberfläche sowie die längsverlaufenden Furchen nicht ausgebildet



Fig. 6. Linke Nebenniere bei Aplasie der linken Niere.



Fig. 7. Rechte Nebenniere bei Dystopie der rechten Niere (Beckenniere).

(embryonale Nebennierenform) (s. Textfig. 6 u. 7). Es fehlt diesem Organe der Widerstand jener Organe (Niere bzw. Leber), die auf seine Gestaltung einen nicht zu verkennenden Einfluß ausüben.

Es kommen weiter Fälle zur Beobachtung, wo die Nebenniere am oberen Nierenende angewachsen ist und gewöhnlich keine auffallenden Veränderungen ihrer Grundform aufweist. Beim Abziehen der Nierenkapsel wird die Nebenniere von der Niere ebenfalls mitentfernt. Es liegt somit nur eine Verlötung beider Kapseln vor. Gewöhnlich handelt es sich um erworbene, durch Entzündungen der Nachbarorgane verursachte Verwachsungen. Dasselbe kann man auch gelegentlich an der Unterfläche der Leber beobachten, und man erkennt schon makroskopisch deutlich eine die Nebenniere und Leber trennende breite Bindegewebszone.

Wir können somit unterscheiden:

1. Angeborene Verlagerungen (Dystopien) der Nebennieren:

- a) totale subkapsuläre Lage,
- b) partielle subkapsuläre Lage (in der Niere).

2. Erworbene Verlagerungen (Dystopien) der Nebennieren:

Extrakapsuläre Lage (Kapseladhäsion an der Niere oder Leber).

Die angeborenen Dystopien sind fast stets an beiden Nebennieren gleichzeitig anzutreffen, und zwar rechts ausgeprägter als links, was durch den Einfluß der Leber (Raumbeengung) zu erklären wäre. Die erworbenen Dystopien sind durch die ekstrakapsuläre Lage der Nebenniere gekennzeichnet, betreffen mit Vorliebe die rechte Nebenniere (Kapseladhäsion an der Leber oder Niere) und sind fast stets einseitig vorhanden. Im ersteren Falle ist die Form der Nebenniere erheblicher verändert, im letzteren hingegen nur wenig von der Norm abweichend.

Hervorzuheben wäre, daß in zwei von uns mitgeteilten Fällen den angeborenen Verlagerungen der Nebennieren ein ausgeprägter Status thymico-lymphaticus mit Hirntumor bzw. Hirnhypertrophie vergesellschaftet war. Dieser Befund erscheint uns um so wichtiger, als schon von anderen Autoren bereits auf die parallel verlaufende phylogenetische und ontogenetische Entwicklung des Gehirnes und der Nebenniere (Interrenalorgan) hingewiesen wurde.

Literatur.

- Aichel, Vergleichende Entwicklungsgeschichte und Stammesgeschichte der Nebennieren Arch. f. mikr. Anat., Bd. 56, 1900. — Alessandrini, Die Anenzephalie vom anatomo-embryologischen, physiologischen und pathologischen Standpunkt. Monatschr. f. Psych., Bd. 28, S. 411. — Alexander, Untersuchungen über die Nebennieren und ihre Beziehung zum Nervensystem. Zieglers Beitr., Bd. 11, H. 1, 1892. — Beneke, Versprengung von Nebennierenkeimen in die Niere, nebst Bemerkungen zur allgemeinen Onkologie. Zieglers Beitr., Bd. 9, H. 3, 1891. — Bieck, Beiträge zur Kasuistik der Nierengeschwülste. I.-Diss. Marburg 1886. — Biedl, Innere Sekretion. 2. Aufl. 1913. Urban & Schwarzenberg. — Biesing, Über die Nebennieren und Sympathikus bei Anenzephalen. I.-Diss. Bonn 1886. — Birch-Hirschfeld, Lehrbuch d. path. Anat., 1877, S. 580. — Buju, Dell' aplasia delle capsule surrenali negli anencephali. Studi di sassaresi. 4. 1905. — Cacciola, Un caso di capsula surrenale accessoria aderente al rene. Alcune osservaz. anat. Padova 1885. — Chvostek, Lubarsch-Ostertag Ergebn., Bd. 9, 2. Abt., 1903. — Czerny, Hydrozephalus und Hypoplasie der Nebennieren. Ztbl. f. path. Anat., Bd. 10, S. 281. — Diamare, Sulla morfologia delle capsule surrenali. Anat. Anz., Bd. 15, 1899, S. 357. — Ecker, Der feinere Bau der Nebennieren. Braunschweig 1846. — Elliott and Armour, The development of the cortex in the human suprarenal and its condition in hemicephaly. Journ. of Path. and Bakt., Bd. 15, 1911. — Förster, Lehrb. der path. Anat., 1854 u. 1875. — Gérard, G. et M., Recherches sur la forme et la situation des capsules surrénales chez l'homme. Bull. et mém. d. l. soc. anat. d. Paris. Année 86, 1911, p. 213. — Grawitz, Die Entstehung von Nierentumoren aus Nebennierengewebe. Arch. f. klin. Chir., Bd. 30, S. 824, 1884. — Hecht, Über echte kompensatorische Nebennierenhypertrophie. Ztbl. f. path. Anat., Bd. 21, Nr. 6. — Hellema, Geneesk. Tijdschr. voor de Zeemagt. 1867, 1. Aufl., zit. nach Henle. — Hirschfeld, Das Verhalten der chromaffinen Substanz der Nebennieren bei Hemizephalie. I.-Diss. Zürich, 1911. — Ilberg, Das Zentralnervensystem eines Hemizephalus mit Aplasie der Nebennieren. Arch. f. Psych., Bd. 36, 1902. — Klebs, Handbuch der patholog. Anat. 1876, Bd. 1, Abt. 2, S. 566. — Kühn, Über das Vorkommen von akzessorischen Nebennieren. Ztschr. f. rationelle Med. 1866, 3. Reihe, Bd. 28, S. 147. — Landau, Zur Entwicklung der Nebennierenrinde. D. med. Wschr., Nr. 7, 1913. — Legg, St. Bartholomews Hosp. Rep., Bd. 10, 1875. — Liebmann, Über die Nebennieren und den Sympathikus bei Herniozephalen und Hydrozephalen. I.-Diss. Bonn 1886. — Lomer, Eigentümliches Verhalten der Nebennieren bei Hemizephalen. Virchows Arch. Bd. 98, S. 366, 1884. — Lubarsch, Beiträge zur Histologie der von Nebennierenkeimen ausgehenden

Nierengeschwülste. Virchows Arch., Bd. 135, S. 149. — Lubarsch, Allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie der Nebenniere. Lubarsch-Ostertag Ergebn., Bd. I, 3, 1896, S. 488. — Luna, La morfologia delle glandole suprarenali dell' uomo nelle varie fasi del loro sviluppo. Anat. Anz., Bd. 33, 1908, p. 383. — Magnus, Über das anatomische Verhalten der Nebennieren, der Thyreoidea, Thymus und Sympathikus bei Hemizephalen. I.-Diss. Königsberg, 1889. — Marchand, Über akzessorische Nebennieren im Ligamentum latum. Virchows Arch., Bd. 92, H. 1, 1883. — Martini, Sur un cas d'absence congénitale des capsules surrénales. Compt. rend. d. l'acad. d. sc., Bd. 43, p. 1052, 1856. — Massone, Il sistema chromaffine addominale in casi di encephalochisis. Pathologica I. 1909, Okt. — Meckel, Handbuch der path. Anat., Leipzig 1812, Bd. 1, S. 644. — Derselbe, Handbuch der menschlichen Anatomie. Halle und Berlin 1815—1820, Bd. 4, S. 505. — Meyer, Nebennieren bei Anenzephalie. Virchows Arch., Bd. 210, S. 138, 1912. — Miloslavich, Hirnhypertrophie bei Lymphatismus. Wien. med. Wschr. Militärarzt 1913. — Derselbe, Zur Pathologie der Nebennieren. Wien med. Woch. 1914. Militärarzt Mai. — Mitsukuri, On the development of the suprarenal bodies in Mammalia. Quart. Journ. of micr. science, Vol. 22. — Monti-Weichselbaum, Arch. f. Kinderheilk., Bd. 6, 1885. — v. Neusser-Wiesel, Pathologie der Nebennieren. Nothnagels Handbuch. — Nicholson and Balfour-Stewart, Abnormal position of suprarenal gland. Brit. med. Journ. 1894, Vol. I, Nr. 1730, p. 408. — Oberndorfer, Beitrag zur Kasuistik der Lebersyphilis; Keimversprengung von Nebennieren in die Leber. Ztbl. f. path. Anat., Bd. 11, Nr. 5, S. 145, 1900. — Orth, Lehrb. d. path. Anat., Bd. 2, Abt. 1, 1893. — Pepere, Sulla penetrazione delle capsule surrenali accessorie nei parenchimi degli organi addominali. Monitor. zoolog. ital. 24, p. 261, 1903. — Pfaundler, Zur Anatomie der Nebennieren. Sitz.-Ber. d. Akad. d. Wiss., Wien 1892, 101, S. 518. — Pilliet, Débris de capsule surrénale dans les organes dérivés du corps de Wolff. Progrès médic. 1891, Bd. 1, Nr. 1. — Derselbe, Fall von Verlagerung der rechten Nebenniere. Ztbl. f. path. Anat., Bd. 5, p. 96, 1894. — Radasch, Ectopia of the adrenal. Amer. Journ. of med. sc., Vol. 127, p. 286, 1902. — Ricker, Zur Histologie der in der Niere gelegenen Nebennierenteile. Ztbl. f. path. Anat., Bd. 7, S. 363, 1896. — Rokitsansky, Handb. d. spez. patholog. Anatom. 1842, Bd. 2, S. 480; 1861, Bd. 3, S. 381. — Schmaltz, Zur Kasuistik der Addison'schen Krankheit. D. med. Wschr. 1890, Nr. 36. — Schmorl, Zur Kenntnis der akzessorischen Nebennieren. Ziegler's Beitr., Bd. 9, H. 3, 1891. — Semon, Über die morphologische Bedeutung der Urniere in ihrem Verhältnisse zur Vorniere und Nebenniere und über ihre Verbindung mit dem Genitalsystem. Arch. f. Anat. u. Physiol., Anat. Abt. 1890. — Stilling, Zur Anatomie der Nebennieren. Virchows Arch., Bd. 109, 1887; Arch. f. mikr. Anat., Bd. 52, 1898, S. 176. — Ulrich, Anatomische Untersuchungen über ganz und partiell verlagerte und akzessorische Nebennieren, über die sog. echten Lipome der Nieren und über die Frage der von den Nebennieren abgeleiteten Nierengeschwülste. Ziegler's Beitr., Bd. 18. — Weiler, Die Bildungsanomalien der Nebennieren und deren pathologische Bedeutung. I.-Diss. Kiel 1885. — Wiesel, Zur Pathologie des chromaffinen Systems. Virchows Arch., Bd. 176, H. 1, S. 103, 1904. — Zander, Über funktionelle und genetische Beziehungen der Nebennieren zu den anderen Organen, speziell zum Gehirn. Ziegler's Beitr., Bd. 7, S. 489, 1890.

X.

Die Nebenniere bei Syphilis congenita.

(Aus dem Pathologischen Institut des Allgemeinen Krankenhauses St. Georg, Hamburg.)

Von

Prof. M. Simmonds.

(Mit 8 Textfiguren.)

Seit der Entdeckung der *Spirochaeta pallida* wissen wir, daß gerade die Nebenniere ein Lieblingssitz der spezifischen Erreger bei Syphilis congenita ist. In mazerierten Föten beherbergt gerade dieses Organ oft unglaubliche Mengen der Spirochäten, und auch beim syphilitischen Säugling sind die Gebilde oft gerade hier sehr reichlich vorhanden.