

(Aus der Chirurgischen Klinik zu Bonn [Direktor: Geh.-Rat Prof. Dr. Garrè].)

## Kongenitale Aplasie der Gallenblase.

Von

Dr. Th. Naegeli,

Assistenzarzt, früher Assistent des Pathol. Instituts Halle a. S.

(*Ein gegangen am 21. Mai 1921.*)

Das gelegentliche Fehlen der Gallenblase ist eine anatomisch wie klinisch bekannte Tatsache. Nicht allzu selten stellt es einen zufälligen Autopsiebefund dar, der dann meist nur entwicklungsgeschichtliches Interesse darbietet vor allem, wenn gleichzeitig noch andere Mißbildungen vorhanden sind. Es ist verständlich, daß die Aplasie der Gallenblase keinerlei Erscheinungen zu machen braucht, nehmen wir doch tagtäglich das erkrankte Organ weg und versetzen den Körper damit in eine ähnliche Lage. Zwei andere Fragen sind aber anatomisch und klinisch von einer gewissen Bedeutung: Kommt es zu irgend welchen kompensatorischen Erweiterungen im Bereiche der Gallenwege, bzw. kommt es unter gewissen Umständen auch zur Steinbildung ohne das Vorhandensein des Gallenreservoirs?

Bei der Beurteilung des Operationsbefundes — der nicht immer ganz eindeutig ist — hat man zu berücksichtigen, daß auch ein sekundäres Verschwinden der Gallenblase möglich ist. Wie beim Wurmfortsatz so kann es auch bei der Gallenblase im Anschluß an entzündliche Prozesse zur Schrumpfung und zum Schwund des Organes kommen, derart, daß nur noch ein Narbenstrang auf die Stelle hinweist, wo jenes früher gelegen. Diese Fälle sind anatomisch in ihrer Deutung und Bewertung streng von denjenigen zu scheiden, wo die Anlage der Gallenblase nicht erfolgt ist. Natürlich ist auch eine abnorme Lage der Gallenblase mit Sicherheit auszuschließen. So sind Beobachtungen mitgeteilt, wo sie ganz in der Leber (Wolfart, Vetter), wo der Cysticus also direkt aus der Leber entspringt, oder wo sie links gelegen — ohne Situs inversus — (Beob. v. Kehr). Schließt man alle diese Möglichkeiten aus, dann bleiben immer noch Fälle, wo tatsächlich keine Gallenblase vorhanden. Es handelt sich meist um Individuen des 2. bis 6. Dezeniums, bei denen die Anomalie als zufälliger Befund erhoben wird (Bubenhofer).

Zwei Beobachtungen der Bonner Chirurgischen Universitätsklinik scheinen mir von einigem Interesse zu sein und sollen im folgenden kurz

mitgeteilt werden, wenngleich die Einschränkung vorausgeschickt werden muß, daß vor allem der zweite Befund nicht ganz geklärt und die einer jeden Kritik standhaltende Autopsie nicht erfolgt ist.

Frau E. R. 34 Jahre. Januar 1904 auswärts Operation wegen „Lebervereiterung“. Damals angeblich längere Zeit Gelbsucht. Seither beschwerdefrei. Anfang 1916 Einsetzen heftiger Gallensteinkolik (Erbrechen, Gelbsucht, brauner Urin, farbloser Stuhl). Seither fast monatlich ein Anfall, letzter 10 Tage vor Aufnahme im Krankenhaus.

**Befund:** 17. II. 1917. Mittelgroß, gesundes Aussehen, guter Ernährungszustand. Hautfarbe subikterisch. Operationsnarbe rechts in der mittleren Axillarlinie in der Höhe der 9. bis 10. Rippe. Herz und Lungen o. B. Leber nicht vergrößert. Druckempfindlichkeit unter dem rechten Rippenbogen in der Gallenblasengegend, doch keine vergrößerte Gallenblase zu fühlen. Stuhl von normaler Farbe. Urin: Spuren Gallenfarbstoff, sonst o. B. Puls regelmäßig 65. Temperatur normal.

Unter der Annahme eines Gallensteinleidens **Operation**. 2. II. 1917 (Geh.-Rat Garrè). Transrectaler Längsschnitt rechts unterhalb vom Rippenbogen bis Nabelhöhe. Geringe Verwachsungen in der Gallenblasengegend, die gelöst werden. Gallenblase wird nirgends gefunden. An ihrer Stelle keine Reste eines geschrumpften Organes, auch besteht keine Incisura pro vesc. fellea. Leber zeigt äußerlich keine abnorme Beschaffenheit. Kein Situs inversus. Sorgfältiges anatomisches Freilegen des ganzen Gebietes. In der Tiefe sieht man ein kleinfingerdickes strangartiges Gebilde, das sich derb anfühlt und erst als Vena cava angesprochen wird. Da kein Ductus choledochus vorliegt und die vermeintliche Vena cava sich bis an den Kopf des Pankreas abpräparieren läßt, wird der Strang punktiert, wobei man etwas bräunlich gelbe klare Flüssigkeit gewinnt: Galle. Es handelt sich also um den erheblich erweiterten Ductus choledochus, der nun weiter leberwärts verfolgt wird. An seiner Teilungsstelle in die beiden Ducti hepatici findet sich im rechten Ductus hepaticus eine Verdickung — ein Gallenstein. Nirgends wird ein Rudiment oder ein als Rest eines als Ductus cysticus zu deutenden Gebildes gefunden. Längsincision des Ductus choledochus dicht unterhalb der Teilungsstelle. Ein Versuch, den Stein zu verschieben, gelingt nicht; er wird deshalb im Ductus hepaticus zerbröckelt und dann mit dem Löffel entfernt. Sondierung ergibt daß die Papille durchgängig ist, andere Konkremente werden nicht gefunden. Der rechte Leberlappen erscheint atrophisch — wohl die Folge des Verschlusses des rechten Hepaticus bzw. der dadurch bedingten Gallenstauung. Einlegung eines T-Drains in den Ductus choledochus, schichtweiser Schluß der Bauchdecken nach Durchspülung des Drains. Glatter Wundverlauf. Mit geschlossener, gut verheilter reaktionsloser Narbe am 15. III. geheilt entlassen. Bericht vom 11. V. 1921 besagt, daß seit der Operation keine Kolikanfälle mehr, das Befinden stets sehr gut gewesen.

Es handelt sich also um einen solitären Gallenstein im rechten Ductus hepaticus bei fehlender Gallenblase.

Hält dieser Operationsbefund einer scharfen objektiven Kritik nun wirklich stand, handelt es sich tatsächlich um ein primäres Fehlen der Gallenblase mit gleichzeitigem Steinbefund im Ductus hepaticus — oder liegt nicht die Sache so, daß frühere Entzündungen der Gallenblase und Gallensteinanfälle vorangegangen, deren letzte Residuen in den Adhäsio-

nen und dem Stein zu sehen? Die Vorgeschichte unserer Patientin ergibt ja, daß sie 13 Jahre zuvor wegen „Leberabsceß“ operiert worden sei, nachdem sie schon damals an Gelbsucht gelitten. Wenn wir retrospektiv diese Begebenheit mit unserem Befund in Einklang bringen können, so glaube ich, daß schon damals ein Konkrement bestanden, daß im Anschluß daran eine Entzündung und Infektion erfolgt, durch die es zur Absceßbildung gekommen, wenn der Absceß tatsächlich ein Leberabsceß und nicht ein subphrenischer gewesen. Sicher steht fest, daß an der Gallenblase und an den Gallenwegen kein operativer Eingriff vorgenommen, also eine operative Entfernung der Blase auszuschließen ist (ärztlicher Bericht). Einen entzündlichen Schwund des Organs schließen wir durch den genau erhobenen Operationsbefund aus, da doch irgendwelche Reste sich nachweisen lassen müssen. Wir glauben deshalb das Fehlen der Gallenblase auf eine kongenitale Aplasie zurückführen zu können und möchten uns kurz mit der Frage der Steinbildung bzw. mit der sekundär kompensatorischen Choledochuserweiterung beschäftigen.

Blakeway teilt einen Befund eines Neugeborenen mit, der neben anderen Entwicklungsstörungen auch keine Gallenblase aufwies. Er hebt hervor, daß er hierbei keine Erweiterung des Ductus choledochus gefunden, ein angeborener Ersatz für das fehlende Reservoir also nicht vorhanden war. Einen gleichen Befund beschreiben Beneke-Elperin. Im Gegensatz dazu stehen eine große Zahl von Beobachtungen angeborenen Fehlens der Gallenblase, wo die großen Gallengänge erweitert, ein Moment, das zweifellos die Stagnation und Konkrementbildung wesentlich begünstigt. Auch die klinischen Befunde nach operativer Entfernung der Gallenblase geben uns kein eindeutiges Bild. Den negativen Experimenten Nasses und von Haberers stehen neben Oddis positiven Ergebnissen, klinische Erfahrungen Mayo-Robsons gegenüber, der an Hand eines operativen Gallenblasenmaterials von 1000 Fällen nach Cholecystektomie verschiedene Male typische Gangerweiterungen gesehen hat. Ob nun richtige Gangerweiterungen einer Cholecystektomie folgen oder nicht, die Annahme einer temporären Druckerhöhung innerhalb der Gallengänge, ein zeitweises Stagnieren der Galle ist nicht abzuleugnen. Analog der Harnstauung legt sie die Möglichkeit nahe, daß sie ähnliche Gefahren nach sich zieht wie jene (aufsteigende Infektion, Schrumpfungsprozess des Parenchyms - Capelle). Es sind wahrscheinlich verschiedene Faktoren, die zu berücksichtigen sind, die zur Erweiterung der Gänge führen. Ähnlich wird es sich auch bei den angeborenen Mißbildungen verhalten. Hier sind es unter Umständen angeborene Anomalien der großen Gallengänge (anormale duodenale Insertion, Klappenbildung u. dgl.), durch die es, wie im Falle Konietzny, zu einer gewaltigen Choledochetasie kommt, die sich mehr oder weniger schnell wie in dem beschriebenen Fall im Laufe von 21 Jahren

entwickeln. Das erste ist die Ausflußinsuffizienz des Choledochus, die eine relative Retention, Stagnation und Erweiterung des Ganges verursacht. Dadurch kommt es sekundär zu Druck auf diesen und so zur Kompression und erschweren Entleerung (Circulus vitiosus). Wir müssen für unseren Fall also annehmen, daß aus irgend einem Grunde eine langsame Erweiterung des D. choledochus zustande gekommen, die sekundär die Steinbildung begünstigt hat:

Früher galt freilich die Ansicht, daß die Steinbildung nur in der Gallenblase stattfinden könne. Diese wird ja durch die Stagnation der Galle, bzw. durch hinzutretende Infektion bedingt, Momente, die bei der ununterbrochen strömenden Galle in Wegfall kommen. Wie bei dem Pat. von Leopold war auch bei unserer Patientin die Erweiterung primär vor der Steinbildung zustande gekommen, wenn wir auch nicht annehmen, daß der Ausführungsgang durch den angeborenen Defekt der Gallenblase von vornherein eine größere Weite wie normal gehabt. Jedenfalls konnte der Stein im r. Hepaticus nicht gleichzeitig den Choledochus erweitert haben, denn ein Wandern des Steines (Fall Goebel), der sich bei der Operation als vollständig festsitzend erwies, ist kaum anzunehmen. Ebenso wenig berechtigt ist die Annahme eines zweiten Steines. Die Verwachsungen lassen sich leicht als Folge der verschiedenen durch den Stein bedingten entzündlichen Anfälle erklären, sind also u. A. Folgezustände des Hepaticussteines.

Wir glauben daher, daß es sich um einen Fall primärer Aplasie der Gallenblase handelt, bei dem es sekundär — aus uns nicht ersichtlichen Gründen — zur Erweiterung des D. choledochus gekommen. Diese begünstigt die Stagnation der Galle, handelt es sich doch um ein Reservoir, ähnlich dem einer Gallenblase. Wir wissen, daß schon bei Stagnation durch sterile autochthone Zersetzung der Galle und der in ihr enthaltenen protoplasmatischen Elementen Cholestearin ausfallen kann (Aschoff). Der bei der Kranken vorgefundene Cholestearinstein spricht für obige Entstehung.

Im zweiten Fall liegen die Verhältnisse etwas unklarer.

Frau W. W., 65 Jahre, soll vor 30 Jahren typischen Gallensteinanfall gehabt haben. Danach 9 Wochenbetten ohne Beschwerden. Vor 20 Jahren Operation wegen Nabelbruch. Nach einem neuen Wochenbett Wiederauftreten des Bruches. Vor 2 Jahren Blinddarmentzündung. Bei dieser Gelegenheit Operation des Bruchrezidivs und Entfernung der Appendix. Operation durch sehr ausgedehnte Verwachsungen erschwert. Januar 1920 sehr starker, plötzlich einsetzender Schmerzanfall mit Erbrechen; Schmerzen im Oberbauch, im Rücken und nach der rechten Schulter ausstrahlend. Dauer 2 Tage. Angeblich leichter Ikterus. In der Folgezeit Anfälle alle 4—5 Wochen, bei den letzteren stärkere Gelbsucht. Fieber mit Schüttelfrost. Temperatur bis 41°.

Letzter Anfall 10 Tage vor Aufnahme unter hohem Fieber, Ikterus, Übelkeit, Stuhl angehalten. Farbe nicht beobachtet; Urin sehr dunkel.

Aufnahmebefund 22. V. 1920: Guter Ernährungszustand, dicker Panniculus adiposus. Hautfarbe, Skleren deutlich ikterisch. Puls regelmäßig, etwas gespannt, 78 pro Minute. Temperatur normal. Zunge trocken, leicht belegt. Urin klar, dunkelbraun, Gallenfarbstoff positiv, Alb.: —. Sacc.: —. Lungen o. B. Herz: rauhes systolisches Geräusch am deutlichsten über der Aorta hörbar, zweiter Aortenton leicht akzentuiert. Abdomen stark aufgetrieben, wodurch Palpation erschwert. Leber überragt den Rippenbogenrand um etwa Handbreite. Oberfläche glatt, Rand stumpf. In der Gallenblasengegend kein palpabler Tumor, bei tiefer Palpation leichter Druckschmerz. Milz und Nieren nicht zu fühlen. Oberhalb der Nabelgegend bis fast zur Symphyse reichend eine alte feste Operationsnarbe, Nabel excidiert. Diagnose: Cholelithiasis und Cholangitis.

23. V. Leichter Kolikanfall mit Fieber (39°).

25. V. 1920. Operation in Äthernarkose (Geh.-Rat Garre). Transrectaler Schrägschnitt vom Rippenbogen beginnend, am äußeren Rectusrand bis zur Höhe des Nabels. Leber stark ptotisch, zeigt leicht cirrhotische Veränderungen an der Oberfläche. Nach ihrer Aufrichtung findet man in der Gallenblasengegend zahlreiche Verwachsungen. Gallenblase selbst nirgends zu sehen. Nach Lösung von leicht trennbaren Netzverwachsungen findet man die Stelle des Leberbettes der Gallenblase vollständig glatt und nur eine mäßige Verdickung der das Gallenblasenbett bedeckenden Serosa, die zu glatt, um als Narbe oder Rest eines geschrumpften Organs anzusprechen. In den bestehenden Verwachsungen ist das Aufsuchen und Präparieren der Gallengänge sehr schwierig. Man glaubt zunächst den erweiterten Choledochus vor sich zu haben. Es stellt sich aber heraus, daß es sich um das an die Leberunterfläche herangezogene Duodenum handelt, das ca. 3 cm hinter dem Pylorus an der Leber fest adhärenz ist. Die Verwachsungen mit der Leber lassen sich bis auf einen etwa bleistiftdicken Strang lösen. Dieser Strang, in der Gegend des Hepaticus einmündend, ist etwa 3 cm lang und läßt sich so freimachen, daß die Vermutung einer früher angelegten Cystico- oder Hepatico-Duodenostomie auftauchen könnte. Man versucht das Lig. hepatoduodenale festzustellen, es läßt sich nicht auffinden, ebenso das Winslowsche Loch. Durch weitere Präparation nach außen von den Duodenalverwachsungen bis auf die Vena cava läßt sich nichts von Gallengängen finden. Nach der Appendixgegend ausgedehnte Verwachsungen. Freilegung der Vena portae; auch hier keine Gallengänge auffindbar. Daher wird Operation abgebrochen. Verschluß der Bauchdecken. Im weiteren Verlauf wieder anfallsweise Schmerzen mit Temperaturanstieg. Am 11. VI. nach Hause entlassen<sup>1)</sup>.

Die epikritische Beurteilung dieses Befundes ist wesentlich schwieriger; hier haben im Oberbauch ausgedehnte Entzündungen zu starken Verwachsungen geführt, die eine einwandfreie anatomische Darstellung der ganzen Gallenwege unmöglich gemacht. Ein operativer Eingriff ist an der Gallenblase anlässlich der Hernienoperation nach Aussage des behandelnden Arztes nicht vorgenommen worden. Nicht mit Sicherheit ist aber eine entzündliche Schrumpfung der Blase auszuschließen, bei der nach Beobachtungen von Kehr u. a. ein Organ bis auf Erbsgröße schwinden kann. Der einzige Befund an den Gallenwegen stellt ein etwa 3 cm langer derber nicht erweiterter Strang dar, der zwischen Leber und Duodenum verläuft. Hierbei bleibt die Frage

<sup>1)</sup> Nach neuesten Berichten ist das Befinden der Pat. ein vorzügliches. Die Anfälle und der Ikterus sind nicht wiedergekehrt.

offen, ob dies Gebilde geschrumpft, narbig verändert oder primär abnorm kurz angelegt. In letzterem Falle müßten wir annehmen, daß mit der Mißbildung, dem Fehlen der Gallenblase eine Mißbildung des Ausführweges kombiniert ist. Die Anfälle, der Ikterus wären dann nicht durch Steine, sondern durch narbige Verziehungen oder Abknickungen zu erklären, die ihrerseits zur Cholangitis geführt. Einer anatomischen Kritik wird dieser Fall so lange nicht standhalten können, als wir nicht autoptisch uns den Sachverhalt genau darstellen können.

Auch hier würde es sich um eine Anomalie handeln, die viele Jahre dem Patienten keinerlei Beschwerden verursacht hat. Erst ein zweites akzessorisches Moment — z. B. Gravidität — führt zur Auslösung von Störungen, die mit einem Gallenblasenmangel direkt keinen Zusammenhang haben. In klinischer Hinsicht ist der Mangel einer Gallenblase aber deshalb von großer Bedeutung, weil das Fehlen des Reservoirs u. U. zur Erweiterung der Gallengänge führt und dann leichter all die Folgezustände eines solchen Zustandes herbeiführt, die dem Träger sehr gefährlich werden können: Choledochuserweiterung, Steinbildung mit Verschluß, Ikterus und Infektion der höheren Gallenwege oder gar Leberabscesse und Leberparenchymenschädigungen.

---

#### Literaturverzeichnis.

- Aschoff, Pathol. Anat. II. Teil. — Blackeway, Lancet 1912. — Courvoisier, Casuist.-statist. Beiträge zur Pathol. Chirurgie der Gallenwege. Leipzig 1890. — Elperin, Frankf. Zeitschr. f. Path. **12**, 1, 1913. — Kehr, Chirurgie der Gallenwege. Neue deutsche Chirurgie. 8, 1913 (Literatur). — Konietzny, Ergeb. der Path. 1910 (Literatur). — Leopold, Dtsch. Zeitschr. f. Chirurg. **110**. 1911.
-