

(Aus dem Emma-Kinderkrankenhaus in Amsterdam.)

Über einen merkwürdigen Nierenbefund.

Von

Dr. Cornelia de Lange.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 3. Dezember 1921.)

Das Kind, von welchem diese Präparate herrühren, wurde am 7. I. 1921 auf die Poliklinik des Emma-Kinderkrankenhauses gebracht. Es war geboren am 26. XI. 1920, à terme, nicht asphyktisch, als fünftes Kind gesunder Eltern. Schon sehr bald nach der Geburt sah das Kind

gelb aus und es zeigten sich kleine Blutungen in der Haut. Jetzt sind keine Blutungen da, wohl ist das Kind stark ikterisch, Milz und Leber sind vergrößert. Gastroenteritis. Zwei Tage später wurde das Kind aufgenommen. Exitus am folgenden Tage.

Sektion (Dr. Schippers): Stark ikterische Leiche. Gewicht 2400 g. Schädelumfang 29,5 cm.

Pneumonie des rechten und linken Unterlappens. Herz ohne Befund. In der Bauchhöhle ein mäßiges Quantum freier Flüssigkeit. Leber groß, sieht gelbgrün aus. Gallenwege durchgängig. Milzgewicht 25 g. Die Nieren sehen hyperämisch und etwas ikterisch aus. L. Pyelum etwas erweitert.

Mikroskopische Untersuchung: Keine Spirochäten (Levaditi-Methode)

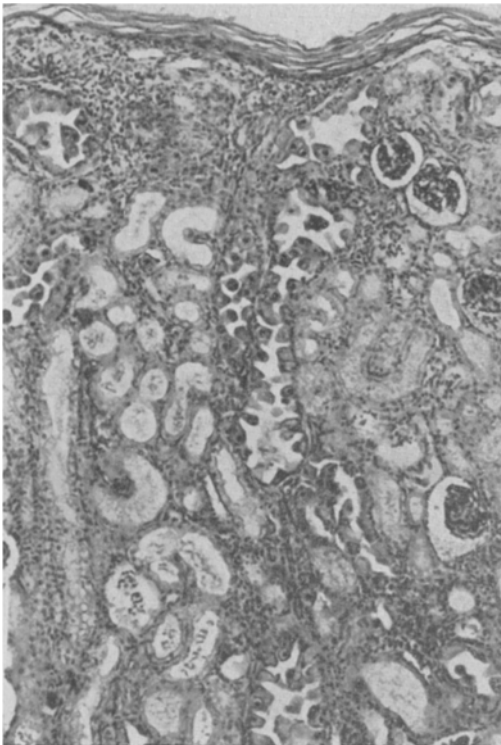


Abb. 1.

in Leber, Nieren und Nebennieren. Die Leber weist eine Cirrhose auf, hauptsächlich in der Laënnec-Form; stellenweise auch intralobulär. Neubildung kleiner Gallengänge. Gallenstauung. In der Milz hat das Bindegewebe zugenommen. Die Nebennieren sehen normal aus, zeigen keine Kapselverdickung.

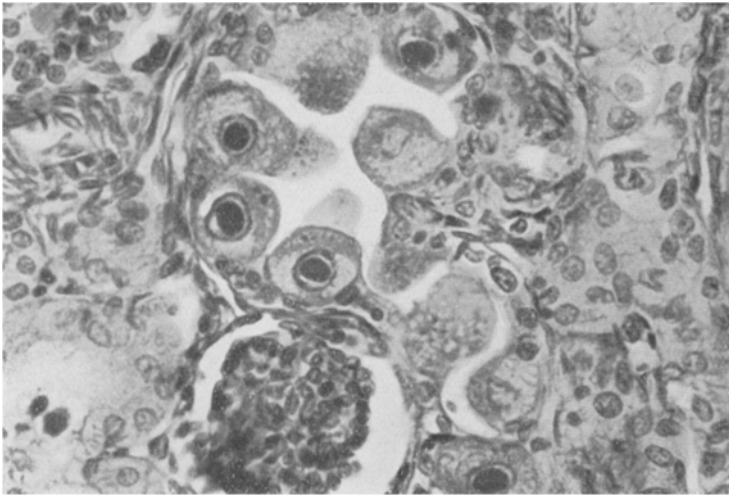


Abb. 2.

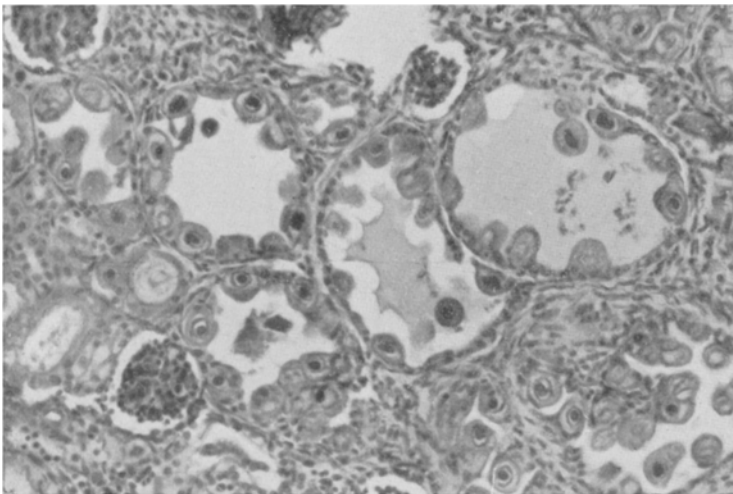


Abb. 3.

Niere: Die Kapsel ist nicht verdickt. Die Glomeruli sind intakt. In den Kapselräumen keine Zellen und kein Sekret. Das Epithel der gewundenen Harnkanälchen hat ein sehr eigentümliches Aussehen. Die Zellen sehen auf dem ersten Anblick Protozoen ähnlich. Sie sind sehr stark geschwollen, einzelne haben den

Kern verloren, bei den meisten aber hat sich das Kernchromatin im Zentrum zu einer kleinen Kugel zusammengeballt, während sich an der Kernwand noch Chromatinreste befinden. Das Protoplasma der meisten Zellen sieht schaumig aus, während hie und da Granula deutlich sichtbar sind. Von Bürstenhaaren und Basalstäbchen ist nichts mehr zu erkennen. An einzelnen Stellen sind die Zellen abgestoßen und liegen im Lumen der Tubuli contorti. In den gewundenen Harnkanälchen findet man auch stellenweise Leukocyten, geronnenes Eiweiß und Gallenpigment. Die übrigen Harnkanälchen zeigen nichts von dieser eigentartigen Degeneration; wohl ist an mehreren Stellen ihr Epithel abgestoßen und kernlos und sieht man in ihrem Lumen geronnene Massen.

Unter den Harnkanälchen, Tubuli contorti und anderen, gibt es solche, welche erweitert sind als Folge der beginnenden Schrumpfung. Das Nierenmark sieht sowieso normal aus.

Die schaumige Entartung hat den Tubulus contortus in seiner ganzen Länge getroffen; am Glomerulushals sind die Zellen noch nicht vergrößert, jedoch hat die Entartung, die weiterauf deutlicher wird, da schon angefangen. Dieselbe ist noch zu beobachten im letzten Teile des gewundenen Kanälchens, dort wo die Henlesche Schleife anfängt.

In der Rinde hat das Stroma zugenommen; das Bindegewebe umgibt auch die Röhrchen mit verändertem Epithel. Das Stroma ist kleinzellig infiltriert, wie wir das Bild von der gewöhnlichen Schrumpfniere kennen. An einigen wenigen Stellen im Bindegewebe findet man kleine, umschriebene Herdchen, die etwas an miliäre erweichende Gummata erinnern.

Beim ersten Anblick sehen die Blutgefäße etwas dickwandig aus. Es wurden deshalb Vergleichspräparate von den Nieren zweier gleichaltriger Kinder gemacht. Da stellte es sich heraus, daß die Gefäße in casu normal sind. Die Gefäße sind nirgendwo von manschettförmigen Leukocyteninfiltraten umgeben.

Welcher Art ist diese eigentümliche Entartung? Die geschwellenen Zellen enthielten weder Fett, noch Lipoide noch Glykogen. Das Protoplasma war nicht hyalin entartet. Es bleibt also nichts übrig, als von einer schaumigen Degeneration zu sprechen, was jedoch nur einen Namen bedeutet und keine Erklärung gibt.

Auch die Ätiologie muß dunkel bleiben. Es ist bekannt, daß Ikterus eine hämatogene Degeneration der Nierenepithelien verursachen kann; dann tut sich aber gleich die Frage auf, welche Ursache gab bei diesem Kinde die Entartung des Leberparenchyms, die wieder zu der Cirrhose und dem Ikterus führte.

Unsere Gedanken bewegen sich in der Richtung der Syphilis. Das Fehlen von Spirochäten in Leber, Nieren und Nebennieren ist aber ein bedeutendes Kontraargument. Ebenso das vollkommen normale Gefäßsystem. Alle Autoren sind darüber einig, daß Gefäßveränderungen bei der angeborenen Nierenlues eigentlich nie fehlen, wenn die Kinder einige Wochen oder Monate gelebt haben [Queslier¹⁾]. Nur die bereits genannten kleinen Herdchen im infiltrierten Bindegewebe erinnern einigermaßen an miliäre Gummata. Da jedoch bei beiden

¹⁾ Queslier, Les néphrites interstitielles de l'hérédosyphilis. Thèse de Paris 1920.

Eltern des verstorbenen Kindes die WaR. negativ ausfiel, meine ich die Syphilis hier ausschließen zu können.

In der Literatur ist über solche große, protozoenähnliche Zellen in der Niere sehr wenig zu finden. Weder Hochsinger¹⁾ noch Hecker²⁾, noch Karvonen³⁾ beschreiben in ihren ausführlichen Studien das hier skizzierte Bild.

Nur Aschoff in seinem bekannten Lehrbuch sagt bei der angeborenen Nierensyphilis: „Über eigenartige große Zellen, die an Protozoen erinnern, berichten einzelne Autoren [Ribbert, Perrando⁴⁾]. In der letzten Auflage des Buches (1921) findet man eine Abbildung dazu, die wirklich in manchen Hinsichten meinen Präparaten ähnlich ist, jedoch auch Unterschiede aufweist, worauf ich gleich zurückkomme. Die Arbeit Ribberts, auf welche Aschoff hinweist, befindet sich in Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 1882 und betrifft eine experimentelle Untersuchung an jungen Hunden und Kaninchen. Er setzte stets zwei Tiere von gleichem Wurf in Parallele; dem einen entfernte er eine Niere, das andere ließ er unverletzt ruhig leben. Beide Tiere wurden nach Ablauf einer bestimmten Zeit getötet und die Niere des operierten Tieres mit der entsprechenden des anderen verglichen. Seine Resultate faßte er in folgenden Sätzen kurz zusammen:

„1. Bei der kompensatorischen Hypertrophie wachsender Organe nimmt die Gesamtmasse der Rinde erheblich zu. Die Massenzunahme beruht auf beträchtlicher Vergrößerung der Malpighischen Körperchen und der gewundenen Harnkanälchen.

2. Das kompensatorische Wachstum jugendlicher Organe erfolgt auf Grundlage einer Vermehrung der Harnkanälchen — und Glomerulusepithelien (Hyperplasie) und einer Vergrößerung der Harnkanälchen und sehr wahrscheinlich auch der Glomerulusepithelien (Hypertrophie). Die Kapselweite der Glomeruli und die Weite des Lumens der gewundenen und geraden Harnkanälchen wird ebenfalls etwas beträchtlicher.“

In dieser Arbeit weist Ribbert an zwei Stellen auf eine Mitteilung hin, die er gemacht hat in der Niederrheinischen Gesellschaft für Natur- und Heilkunde (Sitzungsbericht 27. VI. 1881) über ein neugeborenes Kind mit angeborener Syphilis. Bei diesem Kinde fand er eine fleckweise interstitielle Nephritis, wo neben kolossal vergrößerten Zellen die übrigen Epithelien in den gewundenen Harnkanälchen außerordentlich vermehrt waren. Diesen Befund will er auch deuten als eine kompensatorische Hypertrophie.

¹⁾ Hochsinger, Studien über hereditäre Syphilis. 1898.

²⁾ Hecker, D. Atschiv f. klin. Med. 1898; Jahrb. f. Kinderheilk. 51, N. F. I.

³⁾ Karvonen, Dermatol. Zeitschr. 1900.

⁴⁾ Die Arbeit Perrandos in der italienischen Zeitschrift Pathologica 4 ist mir leider nicht zugänglich.

Ich vermute, daß die Abbildung im Aschoffschen Lehrbuch nach dieser letztgenannten Mitteilung Ribberts (mir nicht im Original zugänglich) reproduziert ist, denn man sieht auf dieser Abbildung neben den protozoenähnlichen Zellen die Vermehrung des übrigen Epithels.

Diese Vermehrung fehlt in meinen Präparaten völlig; alle Zellen der gewundenen Harnkanälchen sind geschwollen und ihre Zahl hat nicht zugenommen. Ich kann also nicht denken an einen kompensatorischen Vorgang, nur an eine Entartung unbekannter Art und unbekannter Ätiologie und meine, daß ein gleicher Fall noch nicht bekannt gegeben ist. Schließlich möchte ich bemerken, daß die Beobachtung einen willkommenen Beitrag liefert zur Frage von der tubulären Schrumpfnieren.

Herrn Professor W. M. de Vries, Direktor des Pathologisch - Anatomischen Instituts der Universität, möchte ich danken für das Interesse, daß er diesem Fall entgegengebracht hat.
