

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Heidelberg.
Direktor: Geh.-Rat Prof. Dr. Paul Ernst.)

Ein Fall von angeborener Cystenniere und Zwerchfelldefekt derselben Seite unter besonderer Berücksichtigung der Entstehungsweise der Cystenniere.

Von

Dr. Heinrich Hook und Dr. Hans Ullrich Kallius.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 21. Februar 1925.)

Der eigenartige Sektionsbefund des totgeborenen G. gab die Veranlassung zu der Untersuchung, ob zwischen der vorgefundenen, hochgradigen, bis in die Brusthöhle reichenden Cystenniere links und einem gleichseitigen, fast vollständigen Zwerchfelldefekt ein ursächlicher Zusammenhang irgendwelcher Art bestände.

Auszug aus dem Sektionsbefund.

Leiche eines 37,5 cm langen, 2200 g schweren weiblichen Totgeborenen. Äußerliche Reifezeichen fehlen.

Da sich nach Eröffnung der Bauchhöhle ein abnormer Situs viscerum mit Defekt des linken Zwerchfells zeigt, wird die Brusthöhle folgendermaßen seziert: Durch einen dem Rippenbogen beiderseits parallelen Schnitt werden die Knorpelansätze der 5., 6. und 7. Rippe von medial nach lateral durchtrennt, so daß je eine 1 cm breite Spange gebildet wird, die in der Mitte das Xiphoid noch in sich schließen und auf der Unterseite die Ansätze des Zwerchfells aufweisen. Das Sternum mit den Rippenansätzen wird dann nach der Virchowschen Sektionstechnik entfernt und der linke Brustkorbstreit durch einen Rippenschnitt von oben vorn nach unten hinten zum Aufklappen beweglich gemacht, so daß die linke Pleurahöhle nun zugänglich offen ist (s. Abb. 1).

Der rechte Unterbauch ist von den mäßig gefüllten Dünndarmschlingen eingenommen. Hinter ihnen, retroperitoneal liegt die rechte Niere. Der zugehörige Harnleiter steigt hinter den Beckenorganen, die in Lage, Form und Ausbildung keine Besonderheiten zeigen, ins Becken. Im linken Unterbauch liegt das an einem Mesenterium commune frei bewegliche Coecum und Colon ascendens. Der Wurmfortsatz ist 2 cm lang, mit kleinem Mesenteriolum. Das für Colon ascendens und Ileum gemeinsame Gekröse weist — 1,5 cm vom Darm entfernt — neben der Arteria colica dextra ein kreisförmiges Loch auf mit glatten Rändern und mit einem Durchmesser von 1 cm. (Auf der Abb. 1 durch Hochklappen des Colon ascendens sichtbar gemacht.)

Die linke Bauchseite wird von einem großen cystischen Gebilde, welches der linken Niere entspricht, eingenommen. Dieses Gebilde reicht nach unten bis zur

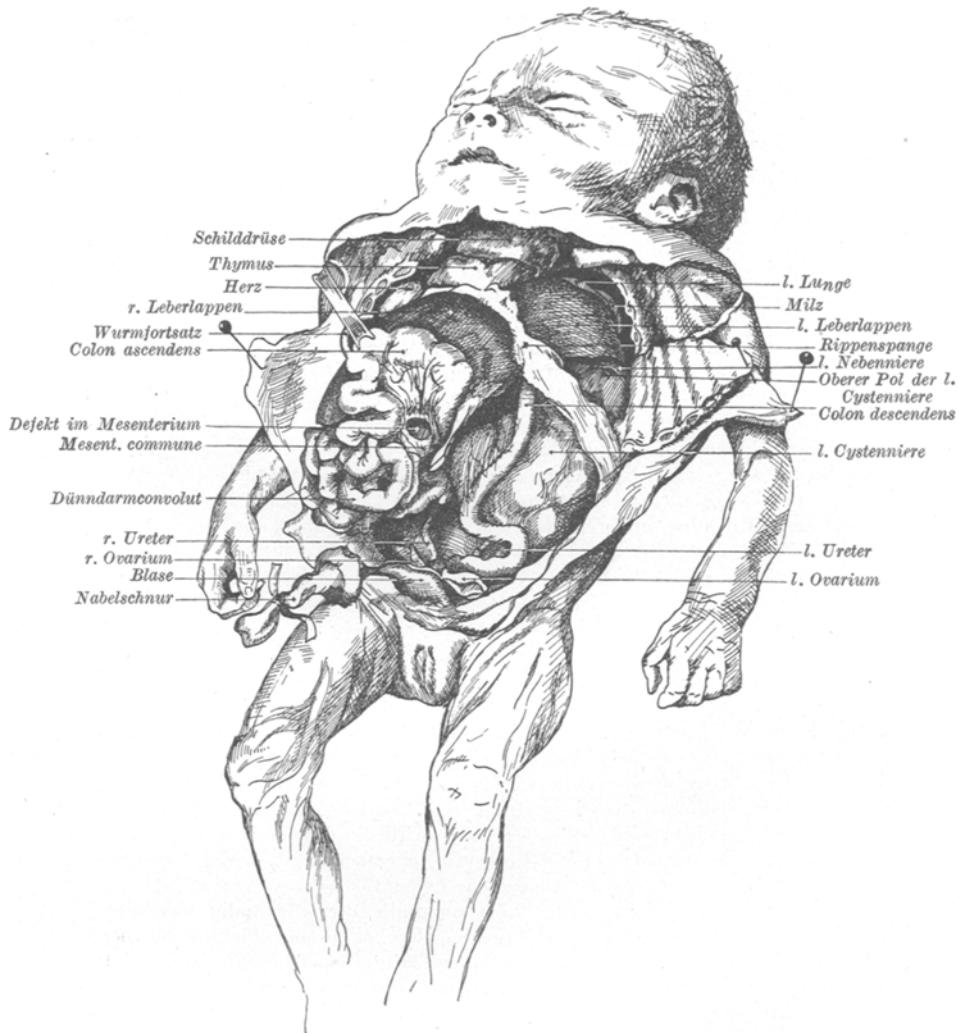


Abb. 1. Situs von Brust- und Bauchhöhle nach Eröffnung. Dünndarmkonvolut ist nach rechts gezogen, und dadurch wird die große Cystenniere, die fast die ganze linke Banchseite erfüllt, sichtbar. Der obere Pol ragt unter der stehengebliebenen Rippenpange in die linke Pleurahöhle; in der Pleurahöhle sieht man außerdem die linke Nebenniere, den linken Leberlappen, die Milz und den Rand der linken Lunge.

Crista iliaca, nach rechts bis zur Medianlinie, nach oben in den Thorax hinein bis zur 5. Rippe.

Über den cystischen Tumor hinweg zieht, durch einen Mesenterialansatz mit ihm verwachsen, das wurmartige Colon descendens aus der Pleurahöhle kommend herab und setzt sich in das Sigmoid S-förmig fort.

Die rechte Zwerchfellhälfte ist vollkommen ausgebildet, die Kuppe ist stark abgeflacht und reicht bis zur 4. Rippe. Vom linken Zwerchfell sieht man zunächst

nur vorn einen sichelförmigen Streifen, der in der Medianlinie noch 1 cm breit ist und sich am Rippenbogen in der Gegend des 6. Rippenknorpels allmählich verliert.

Durch diesen Strang wird die Leber tief eingeschnürt, so daß der obere kleinere Teil die linke Pleurahöhle fast erfüllt, während der untere Teil in dem rechten Oberbauch gelagert ist. Das Lig. falciforme hepatis liegt 1 cm links von der Medianlinie in vertikaler Richtung. Im Lig. teres ist die Vena umbilicalis sondierbar.

Es ragen also durch den Zwerchfeldefekt in die linke Pleurahöhle teilweise hinein: die Leber, die linke Niere und das Colon descendens, während sich vollständig in ihr befinden: die linke Lunge, die Milz mit kleiner Nebenmilz und der an der hinteren Brustwand abgeplattete Magen mit dem Duodenum und Pankreas.

In der rechten Pleurahöhle liegen: das Herz in seinem Beutel und die stark nach der Wirbelsäule verdrängte rechte Lunge. Über der Herzbasis liegt in Hufeisenform der Thymus. Er umgreift mit seinen beiden Lappen die stark ausgebildete Schilddrüse.

Die linke Pleurahöhle wird weiter zugängig gemacht durch seitliches Abtrennen der Rippenspanze und Abschneiden des intrapleuralen Leberteils: Der Magen ist mit der großen Kurvatur nach oben rechts, mit der kleinen Kurvatur nach unten links gestellt und zeigt ein kaum entwickeltes großes Netz, das einerseits mit dem Milzhilus, andererseits mehr pyloruswärts an dem oberen Pol der cystischen Niere angeheftet ist.

Vom Pylorus aus zieht schräg über die Medianlinie nach abwärts in den Bauch zu den Dünndarmschlingen das langgestreckte Duodenum, welches durch das Lig. hepato-duodenale mit dem Leberhilus verbunden ist.

Nun wird der untere Teil der Leber vom Zwerchfell in seinen Ansätzen gelöst: Die Verwachsungen beginnen vom Lig. coronarium und triangulare rechts seitlich und setzen sich nach hinten bis an die Vena cava, die Aorta und den rechten dorsalen Zwerchfellansatz fort. In ihrer Gesamtheit stellen sie eine halbmond förmige Fläche dar, welche nach Ablösung der Leber auf der Unterseite des Zwerchfells deutlich sichtbar wird; weiter wird eine schmale, bandartige Verwachsung mit der rechten seitlichen Bauchwand, das Lig. hepato-duodenale und das Lig. hepato-gastricum durchtrennt. Mit der Leber wird ein 1,5 cm langes Stück der Vena cava, das fest in den hinteren Leberrand eingebettet ist, herausgenommen und dabei die Vena hepatica im Ansatz durchtrennt.

Man sieht nun den Zugang zur Bursa omentalis, die vollständig ausgebildet ist und säckchenförmig unter dem Magen nach oben in der Pleurahöhle liegt (s. Abb. 2). Das Pankreas erstreckt sich an der Hinterwand der Bursa omentalis schräg nach oben parallel dem Duodenum und der Pars pylorica des Magens.

Die rechte Zwerchfellhälfte ist normal gestaltet, pflugscharartig, in der Peripherie muskulös, im Zentrum sehnig. Nach der Mitte wird das rechte Zwerchfell durch eine sehr stark muskulös ausgebildete Pars lumbalis begrenzt. Ventral geht das Zentrum tendineum in den erwähnten sichelförmigen Strang des linken Zwerchfells über. Dorsal ist eine linke Pars lumbalis des Zwerchfells schwach ausgebildet, deren Endfasern sich zum Teil an der Kardia des Magens verlieren, zum Teil gegen den medialen Rand der rechten Zwerchfellhälfte ausstrahlen. Zwischen beiden Partes lumbales ist eine tiefe Furche. Vom medialen Rand der rechten Zwerchfellkuppe zieht ein muskulöser Strang um den unteren Teil des Oesophagus resp. die Kardia herum.

Von der linken Zwerchfellhälfte ist nur eine geringfügig ausgebildete Pars lumbalis, ein schmaler Strang um den Oesophagus und die an den Rippen inserierende, schmale Leiste vorhanden (s. Abb. 2), denn die Hinterwand des Thorax ist vollkommen glatt und von dünner, spiegelnder Serosa überzogen.

Das Colon transversum ist ungefähr an der Übergangsstelle zum Colon descendens durch eine Verwachsung des Mesocolon transversum mit dem großen Netz an dem Pylorus befestigt.

Die Nieren werden nach Durchtrennung der Gefäße mit den Beckenorganen im Zusammenhang herausgenommen. Blase sehr klein; Schleimhaut stark gefaltet, blaß. Beide Uretermündungen lassen sich gut sondieren. Rechter Harnleiter gleichmäßig dick, $5\frac{1}{2}$ cm lang, gut sondierbar in der ganzen Länge.

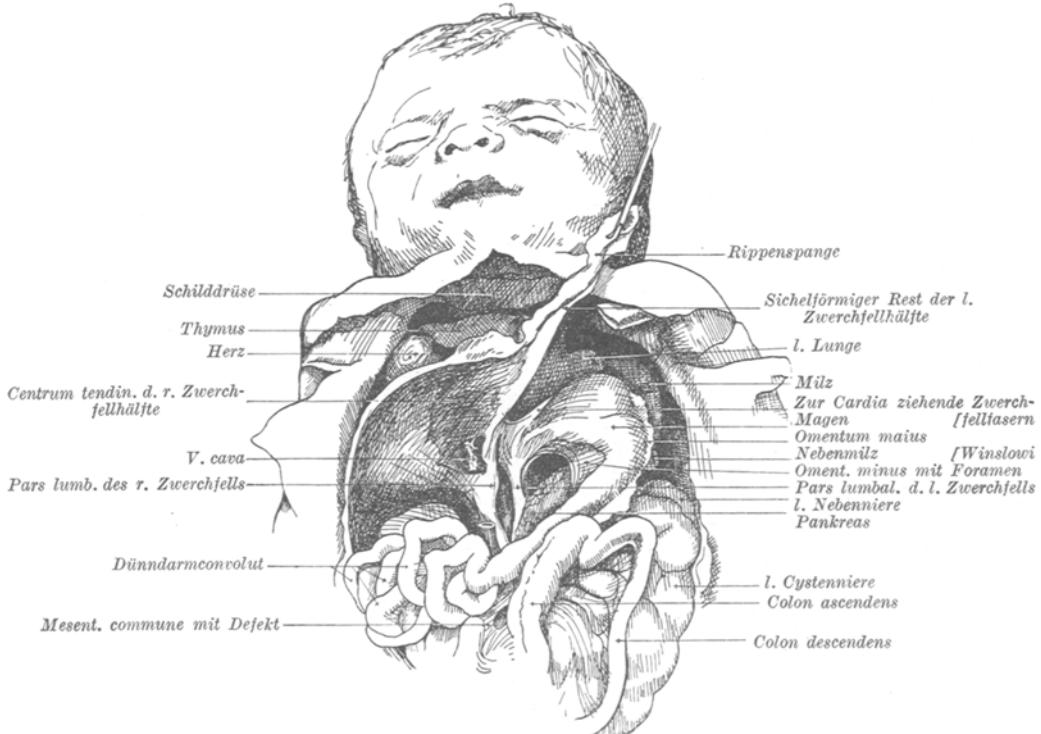


Abb. 2. Nach Durchtrennung der Rippenspange und Entfernung der Leber sind die ausgebildeten Teile des linken Zwerchfells, der sichelförmige Rest längs des Rippenbogens, die Fasern der Kardia und die Pars lumbalis zu erkennen. In der linken Pleurahöhle steht man jetzt den Magen, die linke Nebenniere, den oberen Pol der Cystenniere, die Milz und den unteren Rand der linken Lunge.

Rechte Niere: Größe 3,5 : 2 : 1,5 cm. Oberfläche zeigt höckerige Läppchenbildung; am oberen Pol und an der Vorderfläche zwei etwa erbsengroße helle Cysten. Ferner auf der Rückseite des oberen Pols und am unteren Pol in der Nähe des Hilus je eine stecknadelkopfgroße Cyste. Auf dem Schnitt sind Rinde und Mark durch eine dunkelrote Zone scharf getrennt. Das Nierenbecken ist zartwandig und zeigt glatte Schleimhaut.

Die rechte Nebenniere ist gut entwickelt, sitzt auf dem oberen Nierenpol wie eine Kappe und mißt 1,5 : 2 : 1,5 cm.

Der linke Harnleiter ist von der Blase aus sondierbar bis ungefähr 3 cm unterhalb des Hilus der linken Niere. Von hier aus setzt er sich in einen zarten, durchsichtigen, nicht sondierbaren Strang bis zum Hilus fort.

Die linke Niere mißt 7,5 : 4,5 : 3 cm, zeigt eine traubenartige, von vielen hellen Blasen zusammengesetzte Oberfläche. Die Bläschen haben im Durchschnitt gut Erbsengröße; dazwischen finden sich zahlreiche kleinere und größere, an der Hinterfläche des unteren Nierenpols eine walnußgroße Blase. Während alle Cysten und Cystchen eine helle oder leicht getrübte Flüssigkeit enthalten, finden sich in der großen Blase noch weiße, kalkartige Körnchen. Der Hilus befindet sich in der Mitte der Hinterfläche der Niere, dicht oberhalb der walnußgroßen Blase. Arterie und Vene treten hier in den Hilus ein. Die linke Nebenniere zieht als 1,5 cm breiter, 4 cm langer, 1 cm dicker Körper vom medialen Rand des oberen Pols nach dem Hilus, liegt also vollkommen auf der Hinterfläche der Niere, mit dieser fest verwachsen und nur scharf abtrennbar.

Ein Längsschnitt von Pol zu Pol in fast frontaler Ebene durch den Hilus halbiert die Niere. Auf der Schnittfläche ist zentral ein Gang getroffen, der wohl dem Nierenbecken nach seiner Beschaffenheit entspricht; außerdem sieht man in der Hauptsache periphergestellte Cysten, während die Mitte von festerem, dunkelblau-rotem Gewebe eingenommen wird, das sich streckenweise und unregelmäßig zwischen die Blasen vorschiebt.

Die Leber zeigt eine scharfe Abgrenzung des linken vom rechten Lappen durch eine bis 1,5 cm tiefe halbmondförmige Furche. Der rechte Lappen ist etwa doppelt so groß als der linke. Der Lobus caudatus ist gut ausgebildet, während der Lobus quadratus abnorm in die Länge gezogen erscheint. Er zeigt eine von links oben nach rechts unten parallel der Gallenblase und der Vena umbilicalis verlaufende, flache Furche, die dem Pylorus und dem Anfangsteil des Duodenums entspricht. Oberfläche der Leber spiegelnd; auf allen Schnittebenen keine Auffälligkeiten. (Der mikroskopische Befund ergibt das Bild einer fötalen Leber.)

Der Oesophagus mißt vom unteren Rand des Schildknorpels bis zur Kardia 2,5 cm. Gleich am Übergang von der hinteren Pharynxwand in den Oesophagus findet sich eine durch schlitzförmige Öffnung sondierbare, 1 cm lange, 15 cm breite Ausstülpung. Dicht oberhalb der Kardia weist die Hinterwand der Speiseröhre eine bohnenförmige Ausbuchtung auf, die sich nach oben über ihre Einmündungsstelle in das Lumen des Oesophagus noch etwa 2 cm an seiner Außenwand hinauf erstreckt.

Der Magen hat die Form eines Pulverhorns und besitzt glatte, stark gefaltete Schleimhaut.

Milz: 2,5 : 5 : 0,7 cm, oberflächlich und auf dem Schnitt keine Besonderheiten. Am Hilus eine erbsengröße Nebenmilz.

Der linke Vagus kommt vom Hals zum Magen herab, legt sich an die Vorderfläche der Kardia und verschwindet hinter ihr, um ins Abdomen hinabzusteigen.

Beide Lungen sind stark zusammengedrückt, fest und geben negative Schwimmprobe. Sonst ohne Besonderheiten.

Herz und große Gefäße zeigen durchaus normale Ausbildung und Größe. Ductus Botalli und Foramen ovale weit offen. Der rechte Nervus phrenicus ist deutlich an der Hinterwand des Herzbeutels zu verfolgen, während der linke nicht dargestellt werden kann.

Halsorgane ohne Besonderheiten.

Am Skelettsystem ist das Fehlen der 12. Rippe beiderseits bemerkenswert. Bei der Sektion des Kopfes finden sich ausgedehnte Blutungen im Subduralraum und in der Pia.

Während der Sektion hatte man zunächst von der noch *in situ* befindlichen linken Niere wegen der annähernd renkuliartigen Anordnung der Blasen den Eindruck einer Hydronephrose, wobei sich sogleich die

Vermutung aufdrängte, daß ihre übermäßige Ausdehnung nach oben in den Brustraum hinein durch das Fehlen der Zwerchfellhälfte bedingt sei. Als nun aber nach Herausnahme der betreffenden Niere eine cystische Entartung angenommen werden mußte, kehrte sich die Fragestellung in der Weise um, daß nun vermutet wurde, das fortschreitende Wachstum der Cysten habe den Zwerchfelldefekt bedingt, sei es durch Durchbrechung des fertigen Zwerchfells (Fall 2 von *E. Greiner*) oder durch Verhinderung des Zusammenschlusses der Zwerchfellanlagen.

Gegen letztere Annahme spricht in erster Linie die zeitliche Dissonanz.

Das Zwerchfell ist nach den letzten Forschungen (*Broman, Felix u. a.*) bereits bei 20—22 mm langen Embryonen (Ende des 2. Monats) fertig ausgebildet, während die zweifellos aus der bleibenden hervorgegangene Cystenniere ihre Anfänge erst in späteren Embryonalmonaten haben kann. Daß die cystische Nierenverbildung nicht aus früheren Stadien der Nierenentwicklung hervorgegangen sein kann, beweist der Zusammenschluß von Nierengewebe mit Nierenbecken und Harnleiter, wobei vorausgesetzt wird, daß der Ureter normalerweise zeitlich der Nachnierenperiode angehört, und daß überhaupt die später öfter erwähnte dualistische Theorie der Nachnierenentwicklung zu Recht besteht.

Das völlige Fehlen eines dorsalen Anteils des linken Zwerchfells wies eindeutig auf eine Mißbildung eigener Art hin, womit die Annahme einer Perforation hinfällig wird.

Nun blieb weiterhin zu klären, ob wiederum Zwerchfelldefekt und Cystenniere in ursächlicher Beziehung stehen, d. h. ob die, durch die Verbindung von Brust- und Bauchhöhle veränderten Lage- und Druckverhältnisse einen fördernden Einfluß auf die auffällige Ausbildung der Cystenniere ausgeübt hätten, zumal auf der anderen Seite, in der rechten Niere nur einige vereinzelte oberflächliche Cysten bestehen, und überdies die meisten Fälle von bekannten angeborenen Cystennieren doppelseitig sind. Eine solche Deutung würde betonen, daß die Cystenniere den Charakter eines Gewächses im Sinne etwa eines Cystadenoms gewinnt. Als Beweis dafür muß der histologische Befund herangezogen werden.

Als Material zur histologischen Untersuchung wurden Stücke aus verschiedenen Gegenden der cystischen Niere in Formol fixiert und in Gelatine und Paraffin eingebettet und in 5—10 Mikra dicke Schnitte zerlegt. Als Färbungen wählten wir Hämatoxylineosin-Sudanfärbung und Oxydasereaktion (*Gräff*).

Mikroskopischer Befund.

Der Hauptanteil aller Präparate besteht aus großen Cysten, die in einem Gerüst von breiteren und schmäleren Bindegewebszügen liegen. Die meisten großen Cysten sind von einer ganz platten, fast endothelialähnlichen Zellage ausgekleidet. In kleineren Cysten sind diese Zellbeläge zylindrisch bis kubisch mit ziemlich dunklem

Protoplasma und runden chromatinreichen Kernen. Im Stützgerüst findet man spindelige Zellen, ziemlich zahlreiche, bluthaltige Gefäße und einige von kubischem bis Cylinderepithel ausgekleidete langgestreckte Kanäle, außerdem mehr oder weniger große Bezirke von stark verfettetem Gewebe (s. Abb. 3). Überdies findet man vereinzelt im Bindegewebe verstreut noch verfettete Zellen unregelmäßiger Gestalt. In den hiluswärts gelegenen Teilen der Cystenzwischenwände sind noch größere Bezirke mit erkennbaren Nierenparenchymresten, z. B. Glomeruli mit

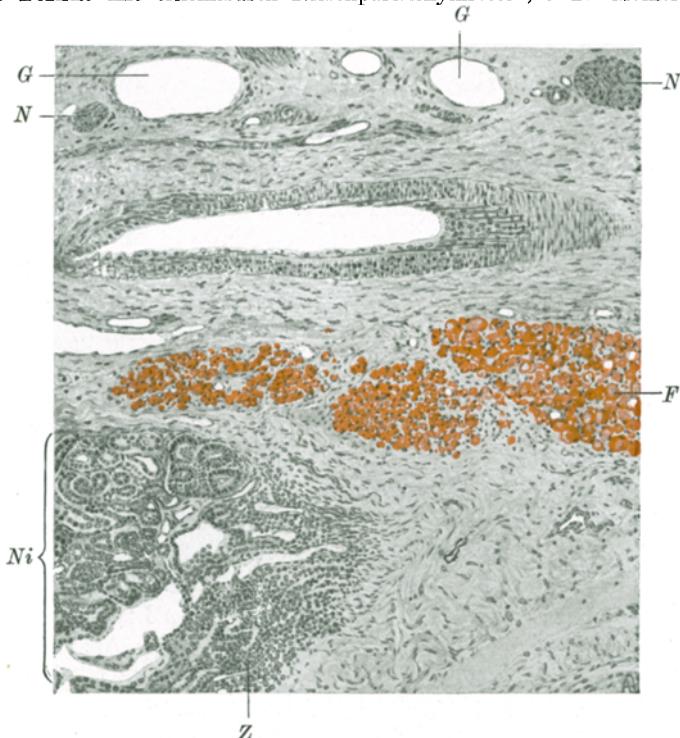


Abb. 3. *Sudanfärbung.* Präparat stammt aus den kompakten Hiluspartien der linken Niere. Man sieht in einem ziemlich kernarmen Bindegewebe längs und quer getroffene Gefäße, Nervenquerschnitte, größere und kleinere Teile von verfettetem Gewebe, daneben einzelne Kanäle mit niedrigem Epithel; außerdem findet sich hier ein größerer Rest von Nierengewebe mit engeren und weiteren, zum Teil weit ausgebuchteten Kanälchen, dazwischen die plasmaarmen Zellen, die wohl mit den von Berner als Reste des metanephrogenen Gewebes angesehenen Zelleneinheiten identisch sind. Vergr. 87 : 1. *G* = Gefäße. *F* = verfettetes Gewebe. *Ni* = Nierenparenchymreste.

Z = Zellen metanephrogenen Gewebes (Berner). *N* = Nervenquerschnitte.

Gefäßschlingen und Andeutung einer Bowmanschen Kapsel, Tubuli mit niedrigem gut erhaltenem Epithel mit deutlichem Lumen, welches stellenweise merkbar vergrößert, ja lacunenartig erweitert ist und häufig kleine sackförmige Ausbuchtungen aufweist. Das Protoplasma von mehr zylindrischen Zellen ist heller rosarot gefärbt, und ihre Kerne sind chromatinärmer und blasser als die der niedrigen Epithelien. Zwischen diesen Nierenparenchymresten finden sich zahlreiche runde, stark gefärbte Kerne mit kaum erkennbarem Protoplasmahof (s. Abb. 3), außerdem ganz vereinzelte eosinophile und neutrophile Leukocyten. An anderer Stelle sind gehäufte Nervenquer- und -längsschnitte auffällig. In

anderen Präparaten ist gegen den Hilus zu eine Menge von dichtgedrängten, sehr weit ausgebuchteten, gut gefüllten Bluträumen zu sehen, die eine endotheliale Auskleidung haben, eigenartig und wahllos in Form und Größe durcheinander gelagert sind und keine Gefäßwandstruktur erkennen lassen (s. Abb. 4). Thromben konnten weder hier noch in anderen Gebieten nachgewiesen werden. Im Gebiet der Bluträume finden sich noch kleine Blutungen im Zwischengewebe.

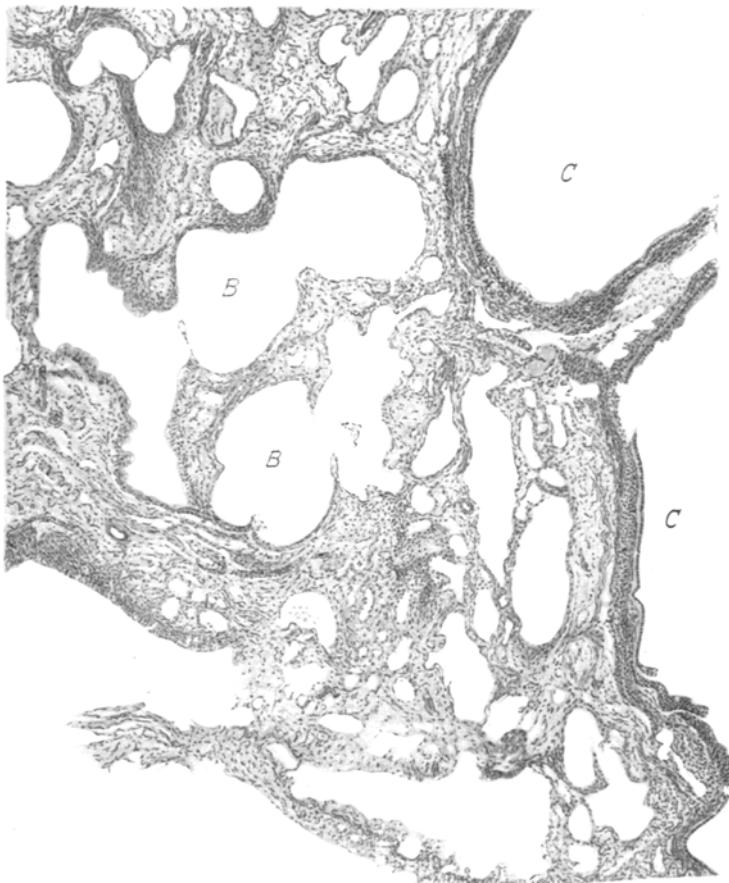


Abb. 4. Präparat stammt aus dem Grenzgebiet des festeren Hilusgewebes und der cystenreichen Peripherie der Cystenniere. Man sieht hier zahlreiche, mannigfaltig ausgebuchtete Bluträume (der Inhalt dieser Räume, Erythrocyten und Leukocyten, ist in der Zeichnung weggelassen) in einem mäßig kernreichen Bindegewebe, außerdem die Wände von zwei großen mit kubischem bis zylindrischem Epithel ausgekleideten Cysten. Vergr. 50 : 1. B = teleangiektatische Bluträume.
C = Cysten.

Zunächst muß bei der Deutung dieses Befundes betont werden, daß sich nur Gewebsbestandteile vorfinden, die bei der Entwicklung der Niere in Betracht kommen. Ortsfremde Zelleinheiten, die bei Cystennieren öfters gefunden sind (*Berner, Bircher, Busse, Thorn, Meyer*,

v. Mutach u. a.), waren nicht nachweisbar, so daß die Vermutung wahrscheinlich wird, es handle sich um eine reine Nierenmißbildung mit abweichender Wachstumsneigung. Dafür spräche das Vorhandensein der sackförmigen Ausbuchtungen an den Tubuli und auch der teleangiektatische Charakter der Bluträume, die als Folgeerscheinung der

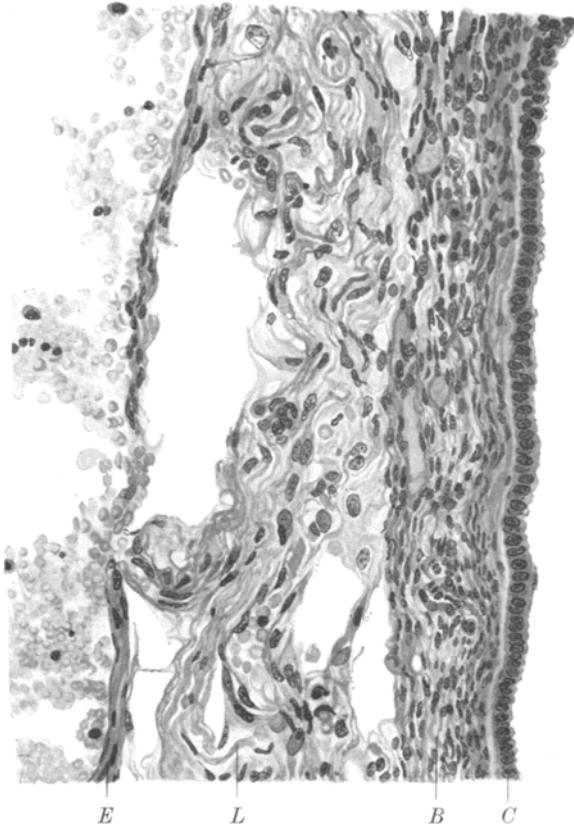


Abb. 5. Bei starker Vergrößerung zweier dicht aneinanderliegender Hohlräume wird deutlich, daß die Cystenwand von zylindrischem Epithel bekleidet ist, während der teleangiektatische Bluträum einen deutlichen Endothelbelag hat. Vergr. 180 : 1. *E* = Endothelbelag eines teleangiektatischen Blutraums. *L* = lockeres Bindegewebe. *B* = dichtgedrängte Bindegewebefasern. *C* = Zylinderzellbelag einer Cyste.

Nierenmißbildung erklärt werden können, zumal ein klarer Unterschied zwischen diesen auch im kleinsten Kaliber mit deutlichem Endothel ausgekleideten Räumen und etwa bluterfüllten Cysten besteht (Abb. 5). Die größeren und kleineren verfetteten Gewebspartien sind wohl als Degenerationserscheinungen infolge der veränderten Druck- und Blutversorgungsverhältnisse aufzufassen. Erhebliche Schwierigkeiten ergeben sich bei der Deutung der plasmaarmen rundkernigen Zellen im

interstitiellen Gewebe (Abb. 3). Am wahrscheinlichsten sind sie den von *Berner* beschriebenen übrigbleibenden Zellen des metanephrogenen Gewebes gleichzusetzen. Daß es sich um entzündliche Rundzellen handelt, kann wohl mit Sicherheit abgelehnt werden, da sich weder sonstige entzündliche Zelleinheiten (negative Oxydasereaktion) noch irgendwelche Anzeichen degenerativer oder proliferativer Entzündungserscheinungen der betreffenden Gewebsanteile feststellen ließen.

Zur Gegenüberstellung folgt der mikroskopische Befund der rechten Niere: Man sieht die Nierenrinde und das Nierenmark im allgemeinen normal gestaltet. Eine die Rindenoberfläche überragende Cyste zeigt eine cuboidzellige Auskleidung und dicke fibrillenreiche Bindegewebshülle, in der vereinzelte kleine enge Schläuche von zylindrischen Zellen mit dunkel gefärbtem Protoplasma sich finden. Keinerlei Anzeichen einer Entzündung oder einer Wachstumsneigung.

Trotz dieser gewiß auffälligen Verschiedenheit genügt der Befund der linken Niere nicht als Beweis für die Annahme, das Wachstum der Cysten der linken Niere wäre durch Fehlen des linken Zwerchfells bedingt.

Auf der Suche nach einer annehmbaren, auch hier passenden Erklärung für die Nierenverbildung gerät man in das umfangreiche Gebiet der Theorien über die Entstehungsweise der Cystenniere. Es würde jedoch zu weit führen, zu den so mannigfaltigen Erklärungsversuchen in der Literatur im einzelnen Stellung zu nehmen; es soll deshalb nur das Wesentliche herausgegriffen werden. Im übrigen sei auf den Abschnitt „Cystennieren“ in *Henke-Lubarsch*, Hdb. d. path. Anatomie, behandelt von *Gruber*, verwiesen.

In der Entwicklung der Theorien über die Cystenbildungen der Niere läßt sich wie ein roter Faden das Bestreben verfolgen, eine einheitliche Entstehungsweise für die einfache Nierencyste über alle Übergänge bis zur ausgeprägten Cystenniere zu finden. Dabei muß gleich bemerkt werden, daß heute ein wesentlicher Unterschied zwischen der angeborenen und der Cystenniere des Erwachsenen nicht mehr angenommen wird, sondern daß die im Leben auftretende cystische Entartung der Niere als eine durch nachfolgende Krankheiten bedingte Verschlimmerung eines angeborenen pathologischen Zustandes der Nieren aufzufassen ist. Dafür spricht schon das Vorkommen von Cysten- und Cystenanlagen in 50% der Nieren von Neugeborenen (*Herxheimer*).

Aus den so verschiedenartigen, bei manchen Forschern entsprechend den untersuchten Fällen sogar verschiedenen Einstellungen zur Frage der Entstehungsweise der Cystennieren und Nierencysten lassen sich 3 Hauptanschauungen herausheben:

1. Die Entzündungstheorie,
2. Die Geschwulsttheorie,
3. Die Mißbildungstheorie.

Die Entzündungstheorie, deren Hauptvertreter *Virchow* war, findet heute, nachdem man häufig keinerlei Spuren einer Entzündung fand (*Braunwarth*, *Herxheimer*, *Berner* u. a.), und Versuche, durch künstlichen Verschluß der Papillenspitzen mittels Thermokauter Cystenbildung hervorzurufen, fehlschlugen (*Pettersson* u. a.), kaum noch Anklang.

Die Geschwulsttheorie, aufgestellt von *Michalkowicz, Brigidi und Severi, Nawerck und Hufschmidt* u. a., kommt von vornherein nur für vereinzelte Fälle in Betracht, für welche sich jedoch mittels der Mißbildungstheorie auch eine Erklärung geben läßt. Allein schon der Umstand, daß sich Wachstumserscheinungen von Geschwulstcharakter in cystischen Nieren vornehmlich bei Erwachsenen zeigen gibt Grund zu der Annahme, daß es sich um Wucherungen sekundärer Natur handelt, die auf einer primären Entwicklungsstörung beruhen (*Teilhaber, Borsig, Berner*).

Für die Mißbildungstheorie und gegen die beiden anderen sprechen: Die Erblichkeit, das Zusammentreffen mit anderen Mißbildungen (Zusammenstellung bei *Dunger*), vornehmlich auch mit Lebercysten (*Coenen, Lejars, Herxheimer*), und das gleichzeitige Vorkommen von anderem embryonalen Gewebe in der Niere (*Busse, Thorn* u. a.).

Die Mißbildungstheorie, die im allgemeinen bei Annahme der dualistischen Nachnierenentwicklung (*v. Kupffers*) eine Hemmung zwischen beiden Anteilen sieht, sei es durch Zwischenwachsen von Bindegewebe (*Ribbert*) oder Lageveränderungen des Nierenblastems, nimmt Cystenbildung durch Retention und dadurch hervorgerufenes Epithelwachstum an. Während *Ruckert* und *v. Mutach* früher schon ein Stehenbleiben kleinerer oder größerer Teile nephrogenen Gewebes als Ursache für die Cystenbildung angenommen haben, wurde neuerdings eine andere Möglichkeit der Hemmungsmissbildung von *Broman* und *Berner* theoretisch in Erwägung gezogen.

Die Mißbildungstheorie, die allein imstande ist, eine einheitliche Erklärung für alle Grade der cystischen Entartung der Niere zu geben, wird heute in der Literatur am meisten vertreten, obwohl eingeräumt werden muß, daß gewisse Nierencysten, wie schon erwähnt, unzweifelhaft auf entzündlicher Basis entstanden sind (*Braunwarth, Sato, Parla-vecchio, Busse*). Die von den Vertretern der Geschwulsttheorie angeführten Fälle können unbeschadet der Gültigkeit der Mißbildungstheorie als dysontogenetische Geschwulstbildungen, sogenannte Hamartome aufgefaßt werden (*Dunger*), während die beobachteten gleichzeitigen entzündlichen Prozesse als Nachkrankheiten gedeutet werden können (*Renner* u. a.).

Neuerdings liegt eine an reichhaltigem Material ausgeführte Untersuchung über die Entwicklung der Niere von *O. F. Kampmeier* vor, aus der als grundlegend neues Ergebnis hervorgeht, daß in der Nachnierenentwicklung des menschlichen Embryos Harnkanälchen angelegt werden, die sehr wahrscheinlich in der fortschreitenden Entwicklung vollkommen verschwinden. *K.* fand bei 20—40 mm langen Embryonen Kanälchen erster Ordnung bis zu 10 Stück mit allen Zeichen der Degeneration am Epithel und kolloidartigem Inhalt. Einige waren cystisch erweitert. Ferner fand er bei 80—100 mm langen Embryonen zahlreiche (mehr als 40) zum Teil sehr stark cystisch erweiterte Harnkanälchen 2. Ordnung, die wohl mit einem Glomerulus in Verbindung standen, aber nicht mit Sammelröhren. Mit zunehmender Größe der Embryonen sah er die Cysten zusammenfallen und vollkommen veröden. Jedoch bei 3—5 Monate alten Fötten wurden solitäre Kanälchen noch festgesetzt. *K.*

glaubt demnach annehmen zu müssen, daß normalerweise in der menschlichen Nachnierenentwicklung Kanälchen 1. und 2. Ordnung, vielleicht auch noch höherer Ordnung angelegt werden, um dann vollkommen zu verschwinden. Er schließt diesem Befunde, der auf sehr ausgiebige, klare Untersuchungen gestützt ist, eine Theorie über die Entstehungsweise der cystischen Bildungen jeden Grades in der Niere an und erklärt diese im Übermaß gebildeten Harnkanälchen unter pathologischen Verhältnissen für das Ausgangsmaterial: „Es ist auch denkbar, daß nicht nur isolierte Nierencysten, sondern kongenitale cystische Nieren, bei denen das ganze Organ einbegriffen ist, ihren Ausgangspunkt in der Degeneration der älteren Harnkanälchen haben könnten. Wenn alle Kanälchen, welche in die Anfangsstadien der cystischen Umbildung eingetreten sind, sich zu gleicher Zeit erweiterten, so würde der anwachsende Druck auf die benachbarten normalen Kanälchen ihre normale Entfaltung und Verbindungen stören und würde daher eine steigende Anzahl von ihnen demselben Schicksal aussetzen, bis die ganze Niere oder ein größerer Teil davon ergriffen ist. Welcher Faktor die normale Degeneration von überflüssigen oder im Wege stehenden Gewebsteilen regelt, ist unklar. Daß solch ein Faktor besteht, scheint aus der Tatsache hervorzugehen, daß das abnorme Wachstum von Gebilden, die normalerweise verschwinden, Verminderung erfahren oder passiv bleiben sollten, nicht nur in einem, sondern in mehreren Organen angetroffen werden können, wie durch das häufige Vorkommen von Nieren-, Leber-, Pankreas- oder Genitalcysten bei ein und demselben Individuum bezeugt wird“ (*Kampmeier*).

Tatsächlich besteht eine anerkannte Theorie der Entstehung von gewissen Lebercysten aus normalerweise sich rückbildenden Leberzylindern. *v. Kölleker* betont, daß, während ursprünglich alle Leberzylinder untereinander zusammenhängen, dies beim Erwachsenen nur an der Leberpforte der Fall ist. Also sollen sich bei Bildung der Gallengänge Leberzylinder zurückbilden. *Coenen* weist dabei noch darauf hin, daß die Rückbildung embryonaler Organe oft unvollständig sei, daß ferner embryonale Zellen im postembryonalen Leben oft Wachstumsneigung zeigen (Kiemengangszellen, Ductus thyreoglossus, Parotistumoren u. a.), und erklärt einen Teil der Lebercysten als Ergebnis dergestalter Vorgänge. Es muß aber andererseits anerkannt werden, daß adenomatöse Cystenbildung aus gewucherten Gallengängen vorkommt.

Wir schließen uns der *Kampmeierschen* Theorie um so lieber an, als die doch noch strittige Frage der dualistischen Nachnierenentwicklung dabei gar nicht berücksichtigt zu werden braucht, zumal noch kein den Untersuchungen *Kampmeiers* gleichwertiger Beweis für eine Hemmung der Vereinigung der beiden Nachnierenanteile erbracht ist. Fälle vom Fehlen der Marksubstanz, des Nierenbeckens (*Herxheimer*) sind ver-

einzelz., und das zwischen Mark und Rinde gefundene Bindegewebe läßt sich auch als Sekundärerscheinung erklären. Es handelt sich demnach also um ein gewisses Stehenbleiben auf fötaler Stufe, was ja *Ruckert* und *v. Mutach* u. a. schon vermutet haben. Die letzte Ursache der mangelhaften Zurückbildung überschüssig angelegter Harnkanälchen ist wie die aller Mißbildungen vollkommen ungeklärt, wie ja auch über die Ursache der regelrechten Entwicklung der Organe und Organismen ein vielleicht niemals zu klärendes Dunkel herrscht. Das Vorkommen von ortsfremdem Gewebe in der Niere ist wohl auch kein Anlaß zur Fehlbildung, sondern nur ein Zusammentreffen, eine Nebenerscheinung, die nur auf die Neigung zur Mißbildung hinweist, wie auch die Gewebsbildung von teleangiektatischem Charakter (in unserem Falle) sowie Lymphcysten (*Dykkerhoff, Schäfer*) im Verein mit Nierencysten als eine Art Mischgeschwulst auf eine angeborene Anlage deuten. Entzündungserscheinungen müssen, wie schon erwähnt, als sekundär aufgefaßt werden, und es muß betont werden, daß neben der unkomplizierten primären Wachstumsneigung der Epithelien eine sekundäre zur Metaplasie oder Geschwulstbildung führende Wucherung einsetzen kann, was ja bei nicht zur normalen Organbildung gelangten embryonalen Zellen nicht verwunderlich ist (*Marchand, D'Agata*).

Daß auch außerhalb der Niere durch Cystenbildung pathologische Veränderungen hervorgebracht werden können, zeigt in unserem Fall der bei deutlichem, wenn auch in der Gestalt verändertem Nierenbecken im oberen Teil völlig verödete Ureter, was nur so zu erklären ist, daß die wachsenden Cysten ihn durch Druck zur Verödung gebracht haben. Mikroskopisch läßt sich diese Annahme stützen.

Kehren wir nun nach einer kurzen Beurteilung der Theorien der Entstehungsweise von Cystennieren und Nierencysten zur eingangs gestellten Frage zurück, ob ein ursächlicher Zusammenhang zwischen der bis in die Brusthöhle reichenden Cystenniere und dem gleichseitigen Zwerchfelldefekt besteht: Aus den neueren Untersuchungen über die Entwicklung des Zwerchfells geht hervor, daß die Anlage der dorsalen paarigen Zwerchfellteile in naher Beziehung steht zum Mesenchymgewebe des oberen Pols des nephrogenen Stranges (dorsaler Teil des Uskowschen Pfeilers, sogenannte Urnierenfalte). Nehmen wir für unseren Fall an, daß die Anlage zur Verbildung der linken Niere, welche sich später im Nachnierenstadium in mangelhafter Rückbildung vorgebildeter Kanälchen als Cystenniere äußerte, schon dem Urnierenstadium angehaftet hat, und daß diese schädliche Ursache auch das Mesenchymgewebe des oberen Pols betroffen hat, so wäre damit eine Brücke für beide Mißbildungen in einer gemeinsamen, örtlich begrenzten hemmenden Schädlichkeit gefunden, die einerseits die Verbildung der linken Niere, andererseits den linken dorsalen Zwerchfelldefekt bedingt

hat. Die schwach entwickelte Pars lumbalis kann aus dem dorsalen Mesenterium hergeleitet werden, das sich ja ebenfalls an der Bildung der dorsalen Zwerchfellanteile beteiligt; die ventralen Zwerchfellreste sind aus dem unpaaren Septum transversum primitivum hervorgegangen zu denken.

Daß die normale Größe und Form der Organe auch von der gegenseitigen Beeinflussung abhängig sind, beweisen ebenso viele pathologische Befunde, wie die zahlreichen entwicklungsmechanischen Versuche. So kann wohl auch die oft gefundene Vergrößerung des bei Zwerchfelldefekt in die Pleura reichenden Leberzweils als Raumhypertrophie eines passiven Organs (*Jahn, Kermauner*) bei veränderten Druck- und Lageverhältnissen gedeutet werden. Daß in gleicher Weise auch die hochgradige Ausbildung der Cystenniere erklärt werden kann, ist nach den vorstehenden Erörterungen über das Wesen und die Entwicklung der Cystenniere wahrscheinlich, jedoch nicht beweisbar.

Als interessante entwicklungsmechanische Frage muß ebenfalls offen gelassen werden, ob die infolge des Zwerchfelldefektes veränderten physikalischen Verhältnisse in ursächlicher Beziehung stehen zur Ausbildung der beiden Oesophagusdivertikel unseres Falles. Es könnte hier etwa von Bedeutung sein, daß der Zug der Lebermasse nach unten als eine der vielen für die normale Entwicklung notwendigen Komponenten in diesem Falle wegfiel.

Zusammenfassung.

1. Die Entwicklung der linken Cystenniere und des gleichseitigen, fast vollständigen Zwerchfelldefektes ist mit Wahrscheinlichkeit auf eine örtlich begrenzte, die hintere Bauchwand in der Gegend der Urniere betreffende gemeinsame entwicklungshemmende Schädlichkeit zurückzuführen.

2. Die hochgradige Ausbildung der Cystenniere bis in die Brusthöhle hinein kann wohl ebenso wie die Vergrößerung des linken Leberlappens als Raumwachstum infolge der veränderten Druck- und Lageverhältnisse angesehen werden.

3. Nierencysten, mit Ausnahme der infolge von Entzündung bei Nephritiden und Schrumpfnieren entstandenen Nierencysten, und Cystennieren sind als Hemmungsmissbildungen aus rudimentären Harnkanälchen im Sinne der Kampmeierschen Theorie entstanden zu denken, die ohne Zuhilfenahme der von Kupfferschen dualistischen Theorie über die Entstehungsweise der Nachniere alle Nierencysten bis zur Cystenniere sowie auch die Entstehung von bisher als echte Geschwülste angesehenen sekundären Entartungen von Cystennieren, ebenso auch angeborene echte Lebercysten und wohl auch angeborene Cysten anderer Organe in einheitlicher Weise zu erklären vermag.

Literaturverzeichnis.

- Arnold*, Über angeborene einseitige Nierenschrumpfung mit Cystenbildung. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 8. 1890. — *D'Agata*, Contribution à la pathogénie du rein polycystique. (Zitiert i. Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. 23. 1912.) — *Aschoff*, Cysten. Lubarsch-Ostertag, Ergebni. d. allg. Pathol. 2. 1897. — *Beck*, Über Befunde an Nieren mit gehemmter Entwicklung. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 173. 1903. — *Beckmann*, Zur Kenntnis der Cystenniere. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 11. 1857. — *Berner*, Zur Cystennierenfrage. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 211. 1913. — *Berner*, Cystenniere. Jena: Fischer 1913. — *Bischoff*, 3 Fälle von Hernia diaphragmatica. Arch. f. Gynäkol. 25. 1885. — *Bokay, v.*, Über Zwerchfellbruch im Anschluß an 2 Fälle. Jahrb. f. Kinderheilk. 72. — *Bonnet*, Entwicklungsgeschichte. 2. Aufl. 1912. — *Braunwarth*, Über Nierencysten. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 186. 1906. — *Broman*, Normale und abnorme Entwicklung des Menschen. 1911. — *Brongersma*, Ein Beitrag zur Kenntnis der Cystenniere bei Erwachsenen. Zeitschr. f. Urol. 3. 1909. — *Busse*, Über Cystennieren und andere Entwicklungsstörungen der Niere. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 175. 1904. — *Busse*, Über kongenitale Cystennieren. Dtsch. med. Wochenschr. 1904. — *Cailloud*, Über einen rechtsseitigen Zwerchfelldefekt beim Erwachsenen. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 218. 1914. — *Coenen*, Über Cystenbildung der Niere, Leber und Milz und ihre Entstehung. Berl. klin. Wochenschr. 4. 1911. — *Chotinsky*, Über Nierencysten. Inaug.-Diss. Bern 1882. — *Dunger*, Zur Lehre von der Cystenniere mit besonderer Berücksichtigung ihrer Heredität. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 35. 1904. — *Dmochowski und Janowski*, Ein seltener Fall von totaler cystischer Entartung der Leber. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 16. 1894. — *Dykkerhoff*, Über eigenartige Cystenbildungen in der Niere. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 216. 1914. — *Ferrand*, Berichte der Société médicinale des Hopitaux 1898; zitiert im Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. 11. — *Fischer, W.*, Die Nierentumoren bei der tuberosen Hirnsklerose. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 50. 1911. — *Forssmann*, Rekonstruktion von Cystennieren, zugleich ein Beitrag zur Kenntnis der Entstehung von Cystenniere. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 56. 1913. — *Greiner*, 2 Fälle von kongenitaler Zwerchfellhernie. Zeitschr. f. angew. Anat. u. Konstitutionslehre 5. 1919. — *Grosser*, Über Zwerchfellhernen. Wien. klin. Wochenschr. 1899. — *Gruber*, Beiträge zur Lehre vom kongenitalen Zwerchfelldefekt mit besonderer Berücksichtigung des rechts gelegenen. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 218. 1914. — *Gruber*, Beiträge zur Lehre von den Cystennieren. Zeitschr. f. urol. Chirurg. 15. 1921. — *Gruber*, Entwicklungsstörungen der Nieren und Harnleiter. Henke-Lubarsch, Handbuch der pathologischen Anatomie. Bd. VI. 1925. — *Hasse*, Über Bewegungen des Zwerchfells. Arch. f. Anat. u. Entwicklungsgeschichte. 1886. — *Hertz*, Über Nierencysten. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 33. 1865. — *Herxheimer*, Über Cystenbildung der Niere und abführenden Harnwege. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 185. 1906. — *Hornowski*, Einige Bemerkungen über die Entstehung der angeborenen Cystenniere. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 207. 1912. — *Jaegggi*, Cystombildungen im Bereich eines Renkulus. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 185. 1906. — *Jägerroos*, Arbeiten aus dem pathologischen Institut der Universität Helsingfors. Bd. II. 1907. — *Jahn*, Die Genese der angeborenen Zwerchfellhernie nach dem Stande der neueren embryologischen Forschung. Zeitschr. f. d. ges. Anat. Abt. 1: Zeitschr. f. Anat. u. Entwicklungsgesch. 51. 1921. — *Kahlden, v.*, Über die Genese der multilokulären Cystennieren und der Cystenleber. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 13. 1893. — *Kampmeier*, Weitere

Studien über die Entwicklungsgeschichte der bleibenden Niere beim Menschen. Zeitschr. f. d. ges. Anat., Abt. I: Zeitschr. f. Anat. u. Entwicklungsgesch. 1924. — *Kernauer*, Die Mißbildung der weiblichen Genitalien in Schwalbe's Handbuch: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. III. Teil. 1909. — *Klebs*, Lehrbuch der pathologischen Anatomie 1869—1876. — *Kupffer*, Untersuchungen über die Entwicklung des Harn- und Geschlechtssystems. Arch. f. mikroskop. Anat. 1 und 2. 1899. — *Lacher*, Über Zwerchfellhernien. Dtsch. Arch. f. klin. Med. 27. 1880. — *Liepmann*, Zur Ätiologie der Cystenniere. Arch. f. Gynäkol. 68. 1903. — *Liepmann*, Zur Ätiologie der kongenitalen Zwerchfellhernien. Arch. f. Gynäkol. 68. 1903. — *Lubarsch*, Pathologie der Geschwülste. Lubarsch u. Ostertags Ergebn. d. allg. Pathol. 10, 651. 1906. — *Maier, O.*, Die echte polycystische Niere, ihre Ätiologie und chirurgische Behandlung. Arch. f. klin. Chirurg. 132. 1924. — *Meyer*, Über Entwicklungsstörungen der Niere. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 173. 1903. — *Meyer*, Über einige Entwicklungshemmungen der Niere. Münch. med. Wochenschr. 1903. — *Mutach, v.*, Beitrag zur Genese der kongenitalen Cystenniere. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 142. 1895. — *Natanson*, Knorpel in der Niere. Wien. klin. Wochenschr. 1903. — *Nauwerck* und *Hufschmidt*, Über das multiloculäre Adenocystom der Niere. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 12. 1893. — *Petterson*, Über die Veränderungen der Niere nach Läsion der Papille beim Kaninchen. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 33. 1903. — *Philippson*, Anatomische Untersuchungen über Nierencysten. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 3, 88. — *Quincke*, Zur Pathologie der Harnorgane. Dtsch. Arch. f. klin. Med. 79. — *Renner*, Über Cystennieren und Nierencysten. Berl. klin. Wochenschr. 1910. — *Rindfleisch*, Lehrbuch der pathologischen Gewebe. 1886. — *Ribbert*, Über die Entwicklung der bleibenden Niere und die Entstehung der Cystenniere. Verhandl. Dtsch. Naturforscher u. Ärzte 1899. — *Rolleston* und *Kantack*, Ein Beitrag zur Pathologie der cystischen Erkrankung der Leber im Neugeborenen. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 130. 1892. — *Rumpel*, Über Cystennieren. Arch. f. klin. Chirurg. 116. 1921. — *Rothstein*, Über die Beziehungen der Hernia diaphragmatica congenita zur Entwicklungsgeschichte. Inaug.-Diss. Heidelberg 1919. — *Senator*, Die Erkrankungen der Nieren. Nothnagels spezielle Pathologie und Therapie. Bd. 19. 1899. — *Sato*, Über einen Fall von cystischer Degeneration der Niere aus Pyelonephritis. Wien. klin. Wochenschr. 90. — *Schenkl*, Die fötale Riesenniere und ihre Beziehungen zur Entwicklung der Niere. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. 173. 1903. — *Schüssler*, Beiträge zur Klinik der Cystennieren Erwachsener. Dtsch. Zeitschr. f. Chirurg. 142. 1917. — *Schwalbe*, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. 1906 und 1914. — *Sieber*, Über Cystennieren bei Erwachsenen. Dtsch. Zeitschr. f. Chirurg. 79. 1915. — *Staemmler*, Ein Beitrag zur Lehre von der Cystenniere. Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. 68. 1921. — *Teilhaber*, Ein Fall von Cystenniere. Monatsschr. f. Geburtsh. u. Gynäkol. 1899. — *Virchow*, Gesamte Abhandlungen. Frankfurt 1856, S. 857. — *Virchow*, Diskussion über Vortrag von A. Ewald: Zur totalen cystischen Degeneration der Nieren. Wien. klin. Wochenschr. 1892, S. 105. — *Winkler*, Eine angeborene Zwerchfellhernie mit bemerkenswerten Mesenterialverhältnissen und anderen Besonderheiten. Frankfurt. Zeitschr. f. Pathol. 6. 1911. — Weitere Literatur u. a. bei: *v. Kahlden*, *Gruber*, *Herxheimer*, *Sieber*, *Maier* und *Jahn*.