

(Aus dem Pathologischen Institut des Krankenhauses Wieden in Wien. -- Vorstand:
Prof. Dr. Carl Sternberg.)

Über angeborene Elephantiasis der Bauchhaut und Hyperplasie des Harnapparates und Enddarmes.

Von

Dr. Shigeo Kobayashi (Moriwaka, Japan).

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 14. Mai 1925.)

Unter der Bezeichnung Elephantiasis werden mächtige Verdickungen der Haut und des Unterhautzellgewebes verstanden, die in den einzelnen Fällen ganz verschiedene Ursachen haben. Dementsprechend werden gewöhnlich verschiedene Formen unterschieden, wie z. B.: El. lymphangiectatica, El. phlebectatica, El. fibromatosa, El. filariosa usw. Den gewöhnlichsten Sitz dieser Veränderung, namentlich ihrer angeborenen Form, stellen bekanntlich die unteren Gliedmaßen dar, der Name stammt ja auch von einem Vergleich mit einem Elefantenfuß (Literatur vergleiche bei *Neelsen*, *Bernhard* und *Blumenthal*, *Noeggerath*, *Moncorvo*, *Esmarch* und *Kulenkampff* u. a.). Überaus selten ist aber eine angeborene Elephantiasis der Bauchhaut, wie sie in dem im folgenden mitzuteilenden Falle bestand, in dem gleichzeitig eine Mißbildung im Bereiche des uropoetischen Apparates vorhanden war. Gerade diese Kombination gestattet, wie im folgenden gezeigt werden soll, eine Erklärung der formalen Genese und Feststellung der teratogenetischen Terminationsperiode der zugrunde liegenden Entwicklungsstörung.

Unsere Beobachtung betrifft das Kind einer 26jährigen Frau, die in der Kindheit an Prurigo litt, sonst aber stets gesund war. Ihr erstes Kind lebt und ist gesund, das zweite Kind, das in zweiter Gesichtslage ohne Kunsthilfe geboren wurde, bildet den Gegenstand dieser Mitteilung. Bei der Geburt zeigte es jene auffällige Veränderung der Bauchdecken, die am besten aus der Abb. 1 ersichtlich ist. Bald nach der Geburt begann es zu fiebern und starb am 11. Lebenstage.

Bei der Obduktion (Prof. Carl Sternberg) wurde folgender Befund erhoben:

46 cm lange männliche Kindesleiche. Der Hals entsprechend lang, der Thorax kurz, das Brustbein mit seinem untersten Abschnitt steil nach vorne gerichtet. Das Abdomen auffallend groß, besitzt oberhalb des Nabels einen Umfang von 34 cm, in der Unterbauchgegend von 28 cm. An Stelle des Nabels ein schlaffer,

mißfarbiger Nabelstrangrest von 3 cm Länge; in seiner Umgebung ein etwas unregelmäßig geformter, etwa kreuzerstückgroßer Defekt der Bauchhaut. Die Bauchdecken sind eigenartig gefurcht und gefeldert, so daß sie einer zusammengesunkenen Sackwand vergleichbar sind. Die Furchen sind zum Teil sehr lang, zum Teil kurz, zum großen Teil radiär um den Nabelstrang bzw. den beschriebenen Defekt in der Bauchhaut angeordnet. Teilweise schneiden sie tief ein und sind auch verzweigt. Durch den Wechsel von langen und kurzen Furchen erhalten die Bauchdecken ein eigenartiges Relief, das an Hirnwundungen erinnert. Durch Anziehen der Haut lassen sich die Furchen völlig verstreichen. Die zwischen ihnen gelegenen Teile

der Bauchhaut fühlen sich plumper an. Auch die Haut des Mons Veneris ist auffallend plump und wulstig und zeigt 2 quer verlaufende Furchen. Der Penis entsprechend ausgebildet, die dem Skrotum entsprechenden Hautwülste leer. Obere und untere Gliedmaßen wohlgebildet, ohne Veränderung.

Es wird hierauf die Haut längs der Wirbelsäule durchtrennt und die Haut des Thorax samt den Bauchdecken behufs Konservierung in Zusammenhang abpräpariert. Die Brustkorbmuskulatur entsprechend entwickelt, die Bauchmuskulatur sehr dünn, wie auseinandergeserrt; stellenweise sind keine Muskelbündel zu sehen. In der Mittellinie ist die auffallend große und dickwandige, bis an den Nabel reichende Harnblase flächenhaft mit den Bauchdecken verwachsen. Beim Abpräparieren wird die Kuppe der Harnblase eröffnet.

Die weichen Schädeldecken gerötet, die Schädelknochen entsprechend gebildet, beide Fontanellen offen. Die Dura mater gespannt, die inneren Hirnhäute, namentlich an der Basis sulzig, reichlich mit grünlichem Eiter infiltriert, ebenso an der Konvexität über den medianen Anteilen der beiden vorderen Zentralwindungen. Der Schädelgrund ohne Veränderung. Die Hirnsubstanz stark durchfeuchtet, lebhaft gerötet. Die Seitenkammern eng.



Abb. 1.

vollzählig, ohne Veränderung. Die Lagerung der Baucheingeweide normal. Die linke Lunge zweilappig, ihre Pleura glatt und glänzend, ihr Gewebe blaß, allenthalben lufthaltig. Die rechte Lunge dreilappig, ebenfalls durchaus lufthaltig. In den Bronchialästen kein fremder Inhalt. Thymus klein, zweilappig, reicht nach unten bis in die Gegend der Herzbasis. Das Herz von entsprechender Größe. Im Epikard an der Vorderfläche des linken Ventrikels eine Gruppe blaßroter Ecchymosen. Beide Kammern von entsprechender Weite. Mitral-, Trikuspidal-, Aorten- und Pulmonalklappen wohlgebildet und zart. Aorta und Pulmonalarterie entspringen aus den zugehörigen Ventrikeln und überkreuzen sich in gewöhnlicher Weise. Septum ventriculorum und atriorum normal. Foramen ovale leicht durchgängig. Die Aorta in ihrem ganzen Verlaufe ohne Befund. Kehlkopf, Trachea,

Pharynx und Oesophagus ohne jede Veränderung, die Tonsillen klein. Die Schilddrüse in beiden Lappen von entsprechender Größe, besteht aus einem bläulichroten, wenig körnige Struktur zeigenden Gewebe.

Die Leber ziemlich groß, mit glatter Oberfläche und plumpen Rändern, sehr blutreich; am Durchschnitt die Zeichnung regelmäßig. Die Gallenblase an zwei Stellen abgeknickt, mit einer großen Menge dünner, olivgrüner Galle gefüllt. Die Milz von entsprechender Größe, am Durchschnitt dunkelrot, ohne auffallenden Befund. Der Magen ausgedehnt, enthält locker geronnene Milch; die Schleimhaut mit zähem, schwarzrotem Schleim bedeckt, ohne Veränderung, der Dünndarm größtenteils gasgebläht, enthält spärlichen, gallig gefärbten, breigen Inhalt; das unterste Ileum zusammengezogen, fast leer, aber vollständig durchgängig. Coecum und Dickdarm gasgebläht, enthalten geringe Mengen grünlichen Inhalts, der Enddarm auffallend dickwandig. Das Gekröse ohne jede Veränderung, ebenso das Peritoneum ohne Befund.

Beide Nieren und Nebennieren an gewöhnlicher Stelle, die rechte Niere etwas größer als die linke. Der rechte Ureter (Abb. 2) sehr stark vergrößert, erweitert und geschlängelt, sehr dickwandig, geht vor der Einmündung in die Harnblase in einen ziemlich umfangreichen, in der Tiefe des kleinen Beckens gelegenen, dünnwandigen Sack über, der sich von der engen Harnleiteröffnung in der Harnblase sondieren lässt. Der linke Ureter etwas kürzer als der rechte, aber gleichfalls dickwandig, verläuft zunächst eine Strecke weit grade nach abwärts und geht dann in ein umfängliches, sackförmiges, auf der linken Darmbeinschaufel gelegenes Gebilde über, das ebenfalls an einer umschriebenen Stelle mit der Harnblase in Verbindung steht. Diese ist stark vergrößert, hat einen Längsdurchmesser von 6,5 cm und einen Umfang von 9,5 cm. Ihre Wand ist sehr dick, an der Kuppe bis 1 cm breit; ihre Innenfläche ist dunkel-schwarzrot, gewulstet und in grobe Falten gelegt, durch welche die Harnleitermündungen, die aber sondierbar sind, verlegt werden. Harnröhre und Penis ohne Befund. Beide Hoden liegen oberhalb des Leistenkanals an der vorderen Bauchwand, zeigen ebenso wie die Samenstränge, keine Veränderung. Es werden hierauf hintere Bauchwand und Urogenitaltrakt zwecks Konservierung im ganzen entnommen. Bei der Auslösung des linken Oberschenkels wird ein neben dem Hüftgelenk gelegener, periartikulärer Abscess eröffnet, der reichlich dicken, gelblichen Eiter enthält.

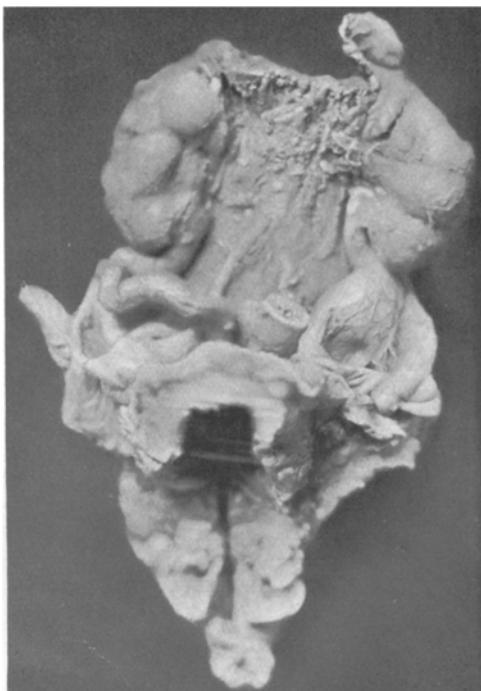


Abb. 2.

Die Obduktion ergab also eine eitrige Meningitis sowie einen Absceß neben dem linken Hüftgelenk. Während die übrigen Organe durchwegs entsprechend gebildet waren, zeigte der Harnapparat sehr wesentliche Veränderungen. Die Harnblase war auffallend groß, dickwandig und breit mit der vorderen Bauchwand verwachsen. Beide Harnleiter, vor allem der rechte, waren verlängert, sehr dickwandig und erweiterten sich unmittelbar vor ihrer Einmündung in die Harnblase zu umfanglichen, cystischen Gebilden. Weder im Harnblasenhals noch in der Urethra war eine Verengerung nachweisbar. Auch der Enddarm war sehr dickwandig. Die Hoden lagen in der Bauchhöhle, am Ductus deferens war keine Veränderung erkennbar.

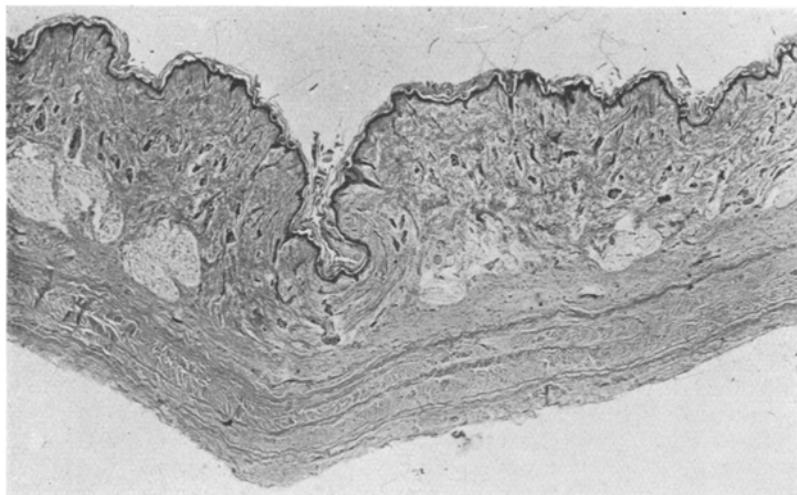


Abb. 3.

Die an dem konservierten Präparate vorgenommene Röntgenuntersuchung (*Regnier*) zeigte eine leichte Verplumpung der Beckenknochen, während sich an den Wirbeln keine Veränderung nachweisen ließ.

Die histologische Untersuchung der in Betracht kommenden Organe ergab folgenden Befund:

Bauchhaut (Abb. 3). An der Oberfläche finden sich mehrere Lagen verhornter Lamellen, unter welchen die gewöhnlich breite Keimschicht gelegen ist. Die Papillen des Coriums sind niedrig und flach, das Corium selbst ist sehr breit und besteht aus ziemlich dicken Bindegewebsbalken. Die Knäueldrüsen erscheinen nicht vermehrt, das Unterhautfettgewebe bildet eine mäßig breite Zone und ist sicherlich nicht auffallend stark entwickelt. Unterhalb dieser Zone liegt die gut entwickelte Bauchmuskulatur. Entsprechend den beschriebenen tiefen Furchen der Bauchhaut ergibt sich der gleiche histologische Befund, so daß die Furchen tatsächlich nur durch eine Faltenbildung der Haut zustande kommen.

Harnblase (Abb. 4): Die Schleimhaut ist beträchtlich verbreitert und in Falten gelegt. Auf der Höhe der Falten fehlt meist das Epithel, während es in den Buchten größtenteils erhalten ist. Die Blutgefäße der Schleimhaut, namentlich in den vor springenden Buckeln, sind erweitert und bilden bisweilen breite, sinuöse Räume. Diese sind prall mit Blut gefüllt; in ihrer Umgebung finden sich vielfach ausgedehnte Blutungen. Fleckweise sind die oberflächlichen Schichten der Schleimhaut von polynukleären Leukocyten durchsetzt. Die Muskulatur ist auffallend breit, die einzelnen Muskelbündel sind sehr kräftig. Stellenweise finden sich innerhalb der Muskulatur größere, von kallösem Bindegewebe gebildete Herde, die ausgedehnte Kalkablagerungen einschließen. Die Wand des Urachusrestes ist sehr breit und in ganzer Ausdehnung von polynukleären Leukocyten dicht infiltriert. Bei Bakterien färbung ließen sich in den oberflächlichen Schichten der Schleimhaut im Bereiche



Abb. 4.

der Leukocyteninfiltrate grampositive Kokken und Stäbchen nachweisen. Ferner fanden sich im Urachus an der ganzen Innenfläche breite Rasen grampositiver Kokken, anscheinend Streptokokken.

Harnleiter: Die Schleimhaut ist zart, ohne Veränderung. Unterhalb derselben liegt eine sehr breite Zone breiter Bindegewebsbündel, die mit kräftigen Muskelbündeln innig durchflochten sind. Genau den gleichen Bau zeigt die Wand der beiden im Obduktionsprotokoll beschriebenen, cystischen Säcke, nur ist ihre Dicke geringer als jene der Ureteren. Muskel- und Bindegewebsbündel sind hier mehr auseinandergezogen.

Niere: Die Glomerulusschlingen sind weit, stark mit Blut gefüllt, enthalten auch sehr viele Leukocyten. Die Harnkanälchen und zwar vor allem die Sammelröhren sind mit polynukleären Leukocyten und körnigen Massen vollgepropft, vielfach finden sich auch im interstitiellen Gewebe unscharf begrenzte, teilweise recht ausgedehnte Anhäufungen von polynukleären Leukocyten sowie Blutungen.

Die Veränderungen sind in beiden Nieren gleich stark entwickelt. In der einen Niere sind in der Kapsel kleine Knorpelinseln eingelagert. Innerhalb der Glomeruli und Harnkanälchen liegen große Mengen von Kokken und schlanken Bacillen.

Enddarm (Abb. 5): Schleimhaut und Submucosa weisen keinerlei Veränderung auf, hingegen ist die Muskelwand, und zwar sowohl Ring- als Längsmuskulatur auffallend breit, sonst aber vollkommen regelmäßig gebildet.

Die histologische Untersuchung zeigte also, daß die starke Verdickung der Bauchhaut hauptsächlich auf einer Verbreiterung des Coriums beruht. Ebenso fand sich entsprechend dem makroskopischen Befund eine beträchtliche Verbreiterung der Muskulatur der Harnblase,

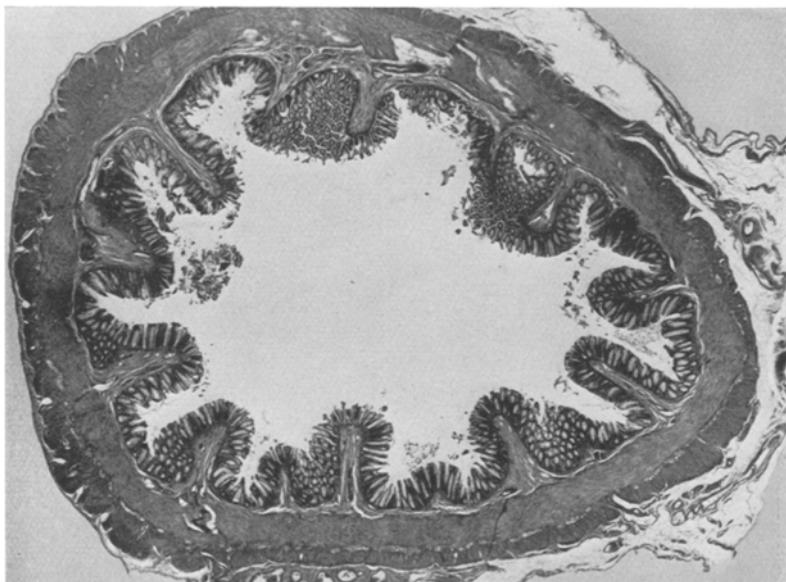


Abb. 5.

der Ureteren und des Enddarmes. Es bestand ferner eine schwere, akute Cystitis sowie eine beiderseitige, diffuse, eitrige Nephritis, welche dem histologischen Befund zufolge als aufsteigender Art aufzufassen ist. Die Wand des Urachusrestes im Pol der Harnblase zeigte gleichfalls eine diffuse Leukocyteninfiltration. Hier sowohl als in der Harnblasenschleimhaut und in den Nieren waren reichlich Bakterien nachweisbar.

Die mitgeteilte Beobachtung gleicht, wie aus vorstehender Beschreibung hervorgeht, fast vollständig den Fällen von sogenanntem symmetrischem angeborem Bauchmuskeldefekt (Literatur vergleiche bei *Stumme* und *Pels-Leusden*). Allerdings wird in diesen Fällen — im Gegensatz zu unserer Beobachtung — die Bauchhaut als auffallend

schlaff und dünn, ja bisweilen sogar als pergamentdünn beschrieben, so daß teilweise die Darmschlingen durch die Bauchdecken durchschimmern. In einzelnen Fällen bestand eine Faltenbildung, die, wie in unserem Falle, „dem Bauch das Aussehen eines weiten, schlaffen Beutels geben“. Als besondere Eigentümlichkeiten dieser Fälle hebt *Stumme* abdominale Hochlage, Hypertrophie und Erweiterung der Harnblase, Kryptorchismus und Mißstaltung des Nabels hervor. Die Veränderung der Bauchdecken bestehe in einem Muskeldefekt (teils der seitlichen Bauchmuskulatur, teils der *Mm. recti*). Die Erweiterung und Hypertrophie der Harnblase hat nach *Stumme* notwendig eine erschwerete Harnentleerung zur Voraussetzung. Er nimmt daher an, daß es in diesen Fällen in einer späteren embryonalen Zeit zu einem Verschluß der Harnröhre und damit zur Harnstauung und in weiterer Folge zur hochgradigen Erweiterung und Hypertrophie der Harnblase kommt. Der Druck der vergrößerten Harnblase führe zu einer Atrophie der *Mm. recti*, allenfalls auch zu einer Dehnung der anderen Bauchmuskeln, „welche wohl auch mit durch den Druck der dilatierten Ureteren, und zwar symmetrisch auf beiden Seiten atrophieren“. Des weiteren verhindere die Erweiterung der Harnblase durch Vorlagerung vor den Leistenkanal das Herantreten der Hoden zum *Processus vaginalis* und ihren Abstieg in das Serotum.

Pels-Leusden lehnt diese Erklärung *Stummes* vollständig ab und meint, daß es sich in diesen Fällen um eine Hypoplasie der contractilen Substanz der Bauchmuskulatur handle, während die bindegewebigen Anteile der Muskulatur vorhanden sind. In den Veränderungen des Harneschlechtsschlauchs erblickt *Pels-Leusden* nicht die Ursache, sondern die Folge der mangelhaften Entwicklung der Bauchmuskulatur.

Was nun unsere Beobachtung anlangt, so schien auch hier auf den ersten Blick ein Defekt in der Bauchmuskulatur vorzuliegen. Die genauere Untersuchung zeigte aber, daß die Muskelbündel offenbar durch die mächtige Entwicklung der Bauchhaut gedehnt und auseinandergezerrt waren, daß aber kein Muskeldefekt vorlag. Ganz abgesehen davon, können wir aber *Stumme* nicht folgen, wenn er die Veränderungen am Harnapparat durch willkürliche Annahme eines Harnröhrenverschlusses mechanisch erklären und die fraglichen Muskeldefekte sowie den Kryptorchismus auf den Druck seitens der erweiterten Harnblase zurückführen will. Wir glauben vielmehr, daß diese Veränderungen eine anderen Erklärung erfordern.

Angeborene Vergrößerung und Erweiterung der Harnblase und der Harnleiter wurden bereits sehr oft beobachtet, vgl. z. B. die Literaturzusammenstellung bei *G. A. Wagner*, ebenso wurde wiederholt angeborene cystische Erweiterung des vesicalen Ureterendes beschrieben (vgl. *Rosenberg*). *Kermauner* hat nun als erster die Anschauung vertreten,

daß in diesen Fällen die Erweiterung der Harnblase und der Ureteren nicht durch eine passive Dilatation, sondern durch eine primäre, aktive Hypertrophie der Wand zustande kommen. Die Richtigkeit dieser Auffassung wird in unserem Falle durch die eigenartige Kombination von Veränderungen auf das deutlichste erwiesen. Abgesehen davon, daß schon der hohe Grad der Hypertrophie des Harnapparates bei dem 11 Tage alten Kinde gegen eine mechanische Erklärung spricht, könnte letztere nicht die hier vorhandene mächtige Verdickung der Bauchdecken sowie der Wand des Enddarmes verständlich machen. Die Hypertrophie der Bauchhaut, des Harnapparates und Enddarmes lassen sich aber ungezwungen erklären, wenn man eine sehr frühzeitige Entwicklungsstörung annimmt, und zwar zu jener Zeit, da Blase und Darm noch nicht voneinander getrennt sind, also noch das Kloakenstadium besteht und die spätere vordere Harnblasenwand noch mit der Körperoberfläche des Embryo in Verbindung steht. Das ist bekanntlich bei einem Embryo von 5—6 mm Länge der Fall. Nimmt man eine übermäßige Entwicklung der Mesodermanlage bzw. eine Potenz derselben zu gesteigertem Wachstum zu diesem Zeitpunkte an, so sind sämtliche vorgefundenen Mißbildungen in einfachster Weise zu erklären.

Die schwere Infektion der Harnwege ist offenbar von der Nabelwunde aus auf dem Wege des Urachusrestes erfolgt. Ihre Ausbreitung auf die Harnleiter und Nieren ist wohl durch die bestehende Mißbildung bzw. durch die hierdurch gegebene Harnstauung begünstigt worden. In weiterer Folge kam es zu einem metastatischen, periartikulären Absceß des linken Hüftgelenks und zu einer eitrigen Meningitis.

Die seltene Form der angeborenen Elephantiasis und der ihr zugrunde liegenden Entwicklungsstörung dürfte vorstehende Mitteilung rechtfertigen.

Literaturverzeichnis.

Neelsen, Berlin, klin. Wochenschr. 1882, Nr. 36. — *Bernhard* und *Blumenthal*, Dtsch. med. Wochenschr. 1902, Nr. 50. — *Noegerath*, Berlin, klin. Wochenschr. 1908, Nr. 1261. — *Moncorvo*, Ann. de dermat. et de syphiligraphie 1893, S. 233. — *Esmarch* und *Kulenkampff*, Die elephantastischen Formen. Hamburg 1885. — *Stumme*, Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 11, 548. — *Pels-Leusden*, Arch. f. Chir. 85, 392. — *G. A. Wagner*, Beiträge zur Frage der Herkunft des Fruchtwassers, Deuticke, Wien. 1913. — *Kermauner*, in *Schwalbe*: Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, III. Bd.