

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Breslau. — Direktor: Professor
Dr. F. Henke.)

Verwickelte Mißbildungen der Harngeschlechtsorgane.

Von

Dr. med. F. A. Lentze,
Ehemaliger Assistenzarzt am Institut.

Mit 9 Textabbildungen.

(Eingegangen am 20. November 1928.)

Die Entwicklungsgeschichte der Harngeschlechtsorgane ist eines der schwierigsten Kapitel der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Sie kann nach dem jetzigen Stande der Forschung kaum als restlos geklärt angesehen werden. Um so mehr verdienen die Mißbildungen dieser Organe eingehende Bearbeitung, da sie immerhin Bausteine für spätere Entwicklungsgeschichtliche Forschungen bilden können, wenn im Augenblick auch eine völlige Klärung ihrer Entstehung unmöglich erscheint. In diesem Sinne verdient ein Fall mehrfacher verwickelter Mißbildungen des Harn-Geschlechtssystems Beachtung, der dem Institut vom Kreiskrankenhaus Ohlau in dankenswerter Weise zur Verfügung gestellt wurde.

Erstes Kind einer 25jährigen Frau, in deren Familie angeblich Mißbildungen nicht vorgekommen waren. Normale Geburt, etwa 1 Monat zu früh. Kind starb nach wenigen Minuten.

Leichenbefund: 41 cm langes Kind, Gewicht 2200 g. Zeichen der Reife fehlen, am ganzen Körper reichlich Lanugo. Wirbelsäule zeigt Links-Skoliose der Brustwirbelsäule, Rechts-Skoliose der Lendenwirbelsäule verbunden mit hochgradiger Lordose, so daß Kreuzbein mit Wirbelsäule einen Winkel von etwa 80° bildet. Symphyse liegt annähernd in der Verlängerung der Achse der unteren Brustwirbelsäule. Der Lendenwirbelsäule sitzt ein gut taubeneigroßer, blauroter, deutlich schwappender Sack auf. Rechtes Bein bis zum Fußgelenk normal entwickelt. Fuß in Pes-equinus-Stellung und dabei stark adduziert, in der Frontalebene betrachtet mit dem Unterschenkel einen Winkel von etwa 80° bildend. Linker Fuß im Fußgelenk ebenfalls stark flektiert, jedoch nur bis etwa 140° adduziert unter geringer Supination. Füße in diesen Stellungen fixiert und auch mit ziemlicher Kraftanwendung nicht in eine normale Lage zu bringen. Organe der Schädel- und Brusthöhle o. B. Keine Mißbildungen.

Aus dem der Lendenwirbelsäule aufsitzenden Sack entleert sich klare wässrige Flüssigkeit. Er wird in sagittaler Richtung von dünnen Fasern durchzogen, die an der Außenwand annähernd in der Mittellinie entspringen und an der ventralen Wand zu beiden Seiten der Wirbelkörper verschwinden. Nähere Untersuchung

ergibt, daß die äußere Haut, die 4 untersten Lendenwirbelbogen sowie die Dura gespalten sind und der Sack von der verdickten Pia mater gebildet wird. Zu beiden Seiten der bis zum Nabel reichenden Harnblase liegen 2 umfangreiche cystische den unteren Bauchraum ausfüllende Gebilde. Dünndarm liegt im wesentlichen oberhalb des Nabels. Zwerchfell stark nach oben gedrängt. Bei Druck auf die Harnblase entleert sich Harn in dünnem Strahl aus der Harnröhre. Nieren hufeisenförmig zusammenhängend, Isthmus verläuft etwa in Höhe des 12. Brust-

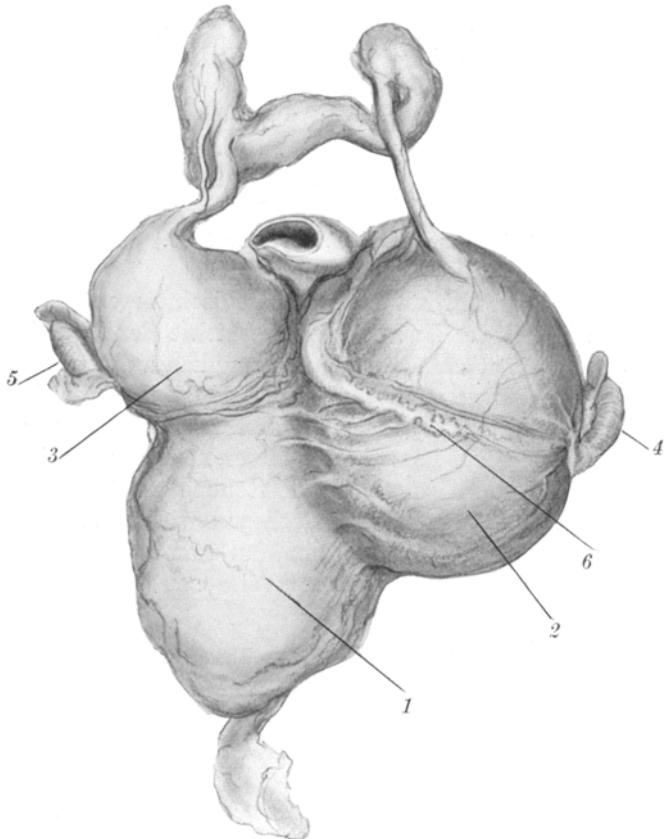


Abb. 1. Das herauspräparierte Urogenitalsystem von vorn gesehen. Die Harnblase ist nach vorn unten umgeklappt. — 1 = Harnblase; 2 = cystische Erweiterung des linken Ureters; 3 = Divertikel; 4 = linker Hoden; 5 = rechter Hoden; 6 = Rudiment des linken Müllerschen Ganges. ($\frac{1}{2}$ natürl. Größe.)

wirbels. Zahl der Nierengefäße normal. Beide Hoden innerhalb der Bauchhöhle; jederseits zieht ein feiner bis in den Hoden verfolgbarer Bindegewebsstrang von ihnen aus durch den Leistenkanal. Nach genauer Präparation der im Zusammenhang herausgenommenen Harn-Geschlechtsorgane ergibt sich: Die Kapsel der am caudalen Pol durch einen etwa 7 mm breiten Isthmus zur Hufeisenniere verbundenen Hälften lässt sich nur sehr schwer abziehen. Nierenoberfläche grob gekörnt, auf der Schnittfläche zahllose mit wässriger Flüssigkeit gefüllte Cysten von etwa zwischen 3 und $\frac{1}{2}$ mm schwankendem Durchmesser. Der rechte Schenkel

trägt 2 voneinander getrennte Nierenbecken, von denen je 1 Harnleiter ausgeht. Der kranial entspringende wesentlich dünner als der caudale. Beide laufen ventral über den Isthmus hinweg nach abwärts. Dabei kreuzt — gesehen in der Frontalebene — der kranial entspringende (dünnere) Harnleiter den anderen an dessen ventraler Seite von außen nach innen, während — projiziert auf die Sagittalebene — gleichzeitig eine Überschneidung von der ventralen nach der dorsalen Seite stattfindet. Beide Harnleiter münden in ein umfangreiches Divertikel an der rechten Seite der Harnblase, wobei die Mündung des kranial entspringenden caudal von der des 2. zu liegen kommt. Vom linken Schenkel der Niere geht ein einzelner etwa 2 mm dicker Harnleiter aus. Er zieht ebenfalls über den Isthmus der Niere hinweg und mündet etwa 3 cm tiefer in eine kugelrunde, schwappende,

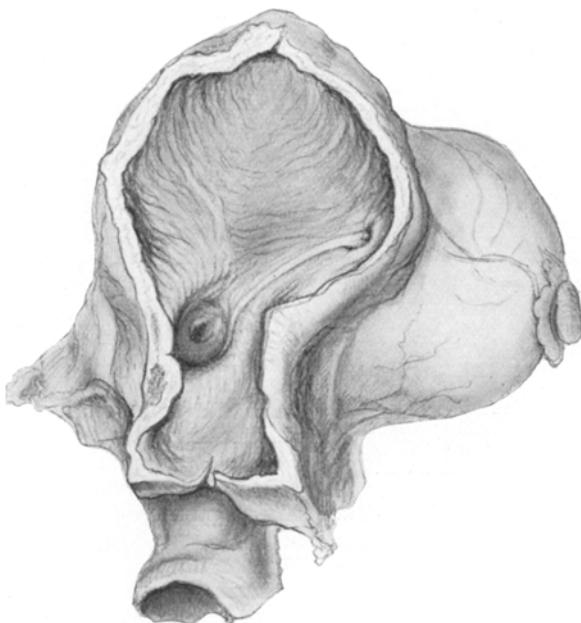


Abb. 2. Die Harnblase ist durch Abtragen der Vorderwand eröffnet. Blick auf die Blasen-Hinterwand. Links die Mündung des Divertikels mit der in der Tiefe sichtbaren Durchtrittsstelle des rechten Harnleiters.

dünnewandige, 40 mm Durchmesser aufweisende Cyste ein, die — retroperitoneal gelegen — der linken Seite der Harnblase aufsitzt. Sie lässt sich mühelos von der Blasenwand ablösen bis auf einen umschriebenen Bezirk, welcher etwa der Stelle entspricht, wo normalerweise der Durchtritt des Harnleiters durch die Harnblasenwand zu erwarten wäre. Harnblasenwand etwa 3 mm dick; an der Innenseite springen im Fundus einzelne Faserbündel netzartig hervor, jedoch ohne ausgesprochene Balkenzeichnung. Das der rechten Blasenwand ansitzende kegelförmige Divertikel mündet mit einer kreisförmigen Öffnung von etwa 11 mm Durchmesser rechts neben der Mittellinie an der Hinterwand. Dieser Divertikelmund wird von einem sehr kräftigen Gewebsring umschlossen; die Wand des eigentlichen Divertikels ist wesentlich dünner (etwa 1 mm), als die der Harnblase. Es misst in der Längsachse etwa 25 mm, der Querdurchmesser übertrifft den des

Mundes um das Doppelte. Die Divertikelwand wird hauptsächlich von einer längs verlaufenden Muskelschicht gebildet, Querzüge sind nur spärlich nachweisbar.

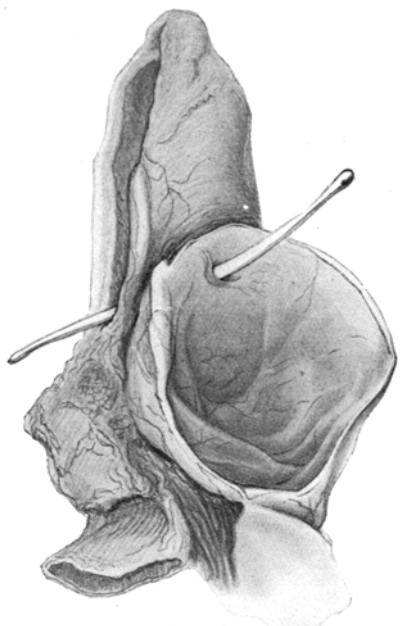


Abb. 3. Die cystische Erweiterung des linken Harnleiters ist nahe der Harnblase quer durchschnitten und eine Sonde von der Blase aus in den Ureter eingeführt. Ansicht von links.

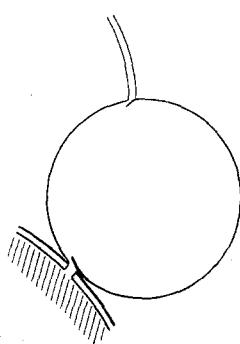


Abb. 4. Schematischer Querschnitt durch die cystische Erweiterung des linken Harnleiters.

Die Längsmuskulatur geht nahezu lückenlos in die innere sagittal verlaufende Muskelschicht der Harnblase über, wobei sie die kräftig entwickelte Blasen-Ringmuskulatur von außen nach innen zu durchbrechen scheinen. Die Harnleiter treten dicht unterhalb der Spitze des Divertikels in seine mediale Wand ein und verlaufen dann innerhalb derselben noch etwa 10 mm nach abwärts, bis sie in das Lumen selbst einmünden. Schräg oberhalb und medial vom Divertikelmund mündet der linke Harnleiter. Mündung für eine 2-mm-Sonde leicht durchgängig. Bei Druck auf diese Cyste entleert sich kein Harn aus der Harnleitermündung; wird jedoch die Sonde eingeführt, dann strömt neben ihr sofort wässriger Harn ab. Bei Eröffnung des kugeligen Sackes selbst fließen dann weitere etwa 15 ccm ab, während die papierdünne durchscheinende Wand völlig zusammensinkt. Die Mündung des Harnleiters in diese Cyste und deren Verbindung mit der Harnblase zeigt folgende eigenartige Verhältnisse: Beide Öffnungen werden von einer zarten halbmondförmigen Klappe völlig bedeckt, die jeweils von innen nach außen angedrückt, das Lumen völlig verschließt

(Abb. 4 u. 5). Diese Ventilkappen sind innerhalb der Cyste symmetrisch angeordnet, indem der freie Rand des halbmondförmigen Häutchens in beiden Fällen medial, seine Ansatzstelle lateral gelegen ist. Räumlich innerhalb der Cyste liegen sie sich nicht genau gegenüber: die Verbindungsline ihrer Ansatzstellen geht nicht durch den Mittelpunkt der kugeligen Bildung, sondern läuft etwa 5 mm *medial* an ihm vorbei. Legt man eine Schnittfläche durch den Mittelpunkt der Cyste in der Weise, daß sie beide Mündungsstellen schneidet (Abb. 4), dann umfaßt der mediale Kreisbogen zwischen diesen etwa ein Drittel, der laterale zwei Drittel des ganzen Kreises. Nach Anheben der Ventilkappen sind beide Öffnungen mit 2-mm-Sonde sondierbar, die man mühelos an der einen Seite in die Harnblase und an der anderen bis ins Nierenbecken hinauf schieben kann. Mikroskopisch alle 3 Harnleiter o. B., abgesehen von Größenunterschieden.

Die Wand der cystischen Erweiterung des linken wird von einer dünnen Schicht durchflochtenen kernarmen Bindegewebes gebildet. In einzelnen Schnitten da und dort Reste des plattgedrückten Epithels erkennbar, das an den anderen

fehlt oder ins Lumen hinein abschilfert. Irgendwelche drüsennähnliche Bildungen nirgends nachweisbar. Ein Längsschnitt durch die Durchtrittsstelle des Harnleiters durch die Wand der Harnblase und die im Inneren daraufliegende Klappe (Abb. 5) zeigt, daß der Harnleiter annähernd senkrecht die Harnblasenwand durchbricht. Die Klappe besteht aus zartem ziemlich zellreichen Bindegewebe, dessen Faserzüge sich an der Blasenaußenseite (also im Inneren der Cyste!) in die Cystenwand fortsetzen; in der entgegengesetzten Richtung biegen sie am Rande der Ventilkappe um und lassen sich dann entlang der Harnleiterrichtung in die Harn-

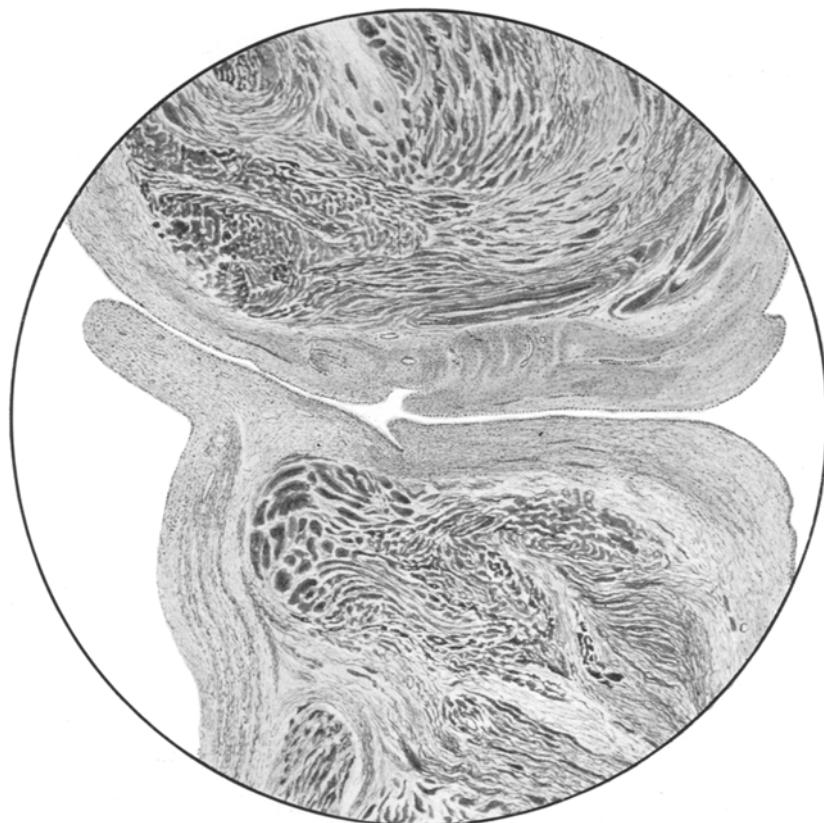


Abb. 5. Schnitt durch den intramuralen Abschnitt des linken Harnleiters. Links = Lumen der cystischen Erweiterung mit Ventilklappe; rechts = Harnblasenlumen.

blasenwand hinein verfolgen. Im ersten Drittel des intramuralen Harnleiterteiles 2 taschenförmige Ausbuchtungen, wie sie hier auch von *Paschkis* und *Krasa* gefunden worden sind. An Stelle des Blasensphincters findet man einen sagittal verlaufenden, etwa 1,5 cm langen, schmalen, von kräftigen Faserzügen begrenzten Spalt. Der Querdurchmesser der Harnblase erweitert sich weiter abwärts auf etwa 8 mm, medial nimmt der Durchmesser allmählich ab, während der Kanal bogenförmig, die Symphyse umgreifend, ins kleine Becken eintritt. Erst am Beckenboden unter der Symphyse verengt er sich kegelförmig und geht in die nunmehr

normal weite Pars cavernosa der Harnröhre über (Abb. 6). An seiner Hinterwand der Samenhügel. Eine eigentliche *Prostata* nicht vorhanden. An ihrer Stelle lediglich ein etwa bleistiftdicker Wulst, der, etwa in der Gegend des Samenhügels beginnend, nach oben zieht, dabei schnell dünner werdend. Schließlich geht er in ein gelbliches geschlängeltes Gebilde über, das von hinten medial, nach vorn lateral der Wand der cystischen Erweiterung des linken Harnleiters retroperitoneal fest aufsitzt und der Form nach fast als Samenblase gedeutet werden könnte. Etwa in halber Höhe treten an dieses Gebilde von beiden Hoden herkommende sehr dünne Stränge heran. Die *Hoden* liegen, wie oben bereits angedeutet, retroperitoneal an der ventralen Wand der beiden Anhängsel der Harnblase, der linke auf der Harnleiterzyste, der rechte auf dem Divertikel. (Abb 1). Ihr Durchmesser beträgt in der Längsachse etwa 12 mm, in der Querachse etwa 4 mm.

Mikroskopischer Befund.

Niere: Mehrere frontal durch die gesamte Hufeisenniere gelegte Schnitte zeigen folgendes Bild: Annähernd normales Nierengewebe nur an einzelnen, eng

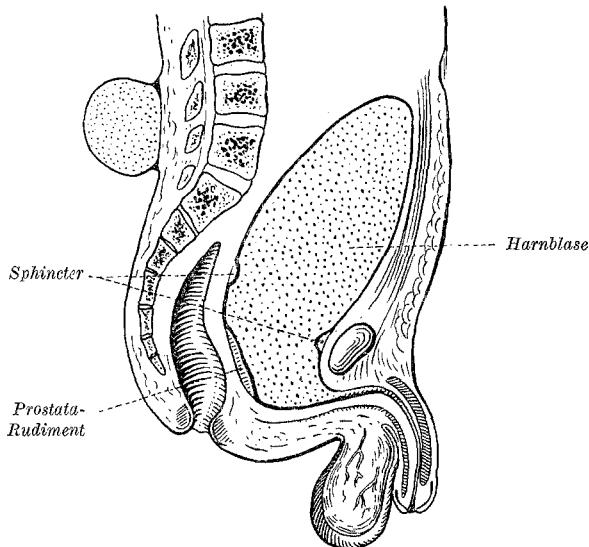


Abb. 6. Schematischer Medianschnitt durch den Bauchraum.

begrenzten Bezirken vorhanden; man sieht hier Harnkanälchen mit einzelnen Glomerulis, daneben andere etwas erweiterte Kanälchen, deren Epithel da und dort mehrschichtig angeordnet ist und ins Innere hinein vorspringende Zapfen bildet. Dazwischen ausgedehnte, lediglich aus mehr oder minder zellarmem Gewebe bestehende Gebiete mit eingelagerten rundlichen Cysten von wechselnder Größe. Diese werden von einem niedrigen Epithel ausgekleidet, das meist in einer Schicht angeordnet ist, in einzelnen Cysten aber unter Abflachung der Zellen in mehreren Schichten liegt und stellenweise sogar den Charakter von Plattenepithel annimmt.

Harnröhre in ihrem gesamten Umfang von einer mächtigen (etwa 1,5 mm) Lage verhältnismäßig kernarmem Bindegewebes gebildet, in das spärliche Reste glatter Muskulatur eingestreut sind, die zu einem Teil dicht unter dem Epithel, zum anderen Teil in peripheren Gebieten der Wand liegen.

Epithel bildet wenige Lagen kubischer Zellen, fehlt aber auch hier an den meisten Stellen und ist zumeist nur in den Falten erhalten geblieben. Am Samenhügel und in dessen nächster Umgebung ist das Epithel teils ein- teils mehrschichtiges hohes Zylinderepithel mit gezacktem Rand. An den mittleren Teilen der Vorderwand — etwa gegenüber dem Samenhügel — einzelne kurze unverzweigte tubulöse Drüsen, die vereinzelt auch die genannte oberflächliche Muskelschicht durchbrechen. — Die Histologie des Samenhügels selbst ist weiter unten zu besprechen. Das mikroskopische Bild der Pars cavernosa der Harnröhre deckt sich mit dem von Oberdiek und Aschoff beschriebenen Befunden.

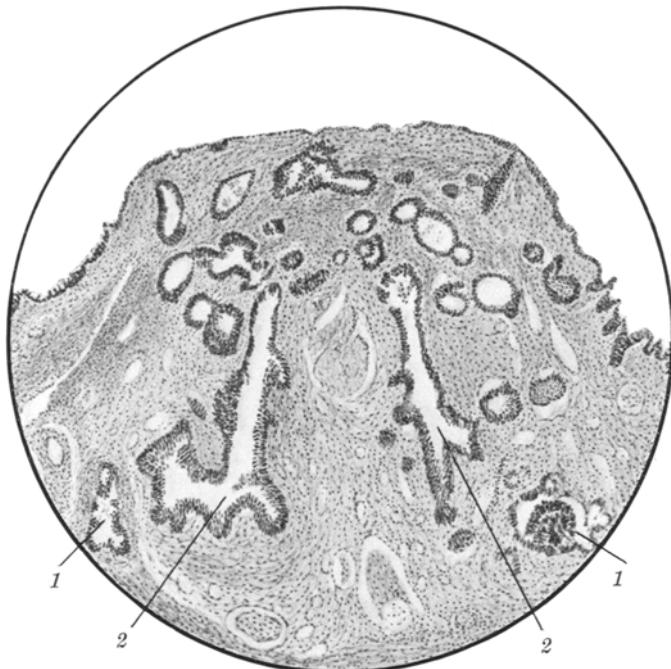


Abb. 7. Querschnitt durch den Samenhügel. — 1 = Ductus deferentes; 2 = rudimentäre Reststücke der Müllerschen Gänge.

Geschlechtssystem.

Hoden: Zwischengewebe ist nur spärlich, aber immer noch so reichlich vorhanden, daß es nirgends zu einer Berührung der Samenkänälchen kommt; diese selbst werden von dichten Massen kleiner Zellen mit stark gefärbtem Kern ausgefüllt, die sich zentral etwas lichten und bei der Mehrzahl der Gänge ein enges Lumen freigeben. Nach Reiprich entspricht dieses Bild ungefähr dem Entwicklungs- zustand im 7. bis 8. Fetalmonat. Beide Nebenhoden normal entwickelt, die Känälchen offen. Linkes Vas deferens mit unregelmäßig gefalteter Lichtung, rechtes dicht unterhalb des Nebenhodens zu einem dicken Bindegewebsstrang verödet.

Die ableitenden Geschlechtsorgane wurden vom Samenhügel nach aufwärts bis zur Umbiegungsstelle der Vasa deferentia in Serienschnitte und weiter nach oben

in Stufenschnitte zerlegt (40μ Abstand). Zunächst ergibt die Durchsicht der Präparate, daß eine ausgesprochene Prostata auch mikroskopisch nicht nachzuweisen ist. Lediglich im Bereich des Samenhügels — also auf einem Raum von 4 mm — finden sich eine Reihe kurzer verzweigter tubulöser Drüsen vor, welche die auch hier vorhandene dünne Schicht glatter Muskelfasern dicht unter dem Epithel durchbrechen und dann sehr bald enden. Sie sind von mehrschichtigem Übergangsepithel ausgekleidet, das die Lichtung der Verzweigungen noch völlig ausfüllt. Kranial und caudal vom Samenhügel lassen sich keinerlei drüsähnliche Gebilde nachweisen. Im kranialen Teile des Samenhügels sieht man unterhalb dieser Drüsen Querschnitte von 2 weiten Kanälen. Ihre gefaltete Wand wird von einer kräftigen Schicht kernarmem Bindegewebes gebildet, der ein mehrschichtiges Plattenepithel aufsitzt. Lateral liegt daneben auf jeder Seite ein weiterer wesentlich engerer Gang, dessen einschichtiges Zylinderepithel abgelöst in der Lichtung liegt. Bei Verfolgung der Schnittreihe in caudaler Richtung läßt sich nachweisen, daß die beiden größeren in der Mitte liegenden Kanäle etwa auf der Höhe des Samenhügels dicht nebeneinander ausmünden, während die beiden lateralen erst etwa 0,3 mm weiter caudal nach oben umbiegen und sich

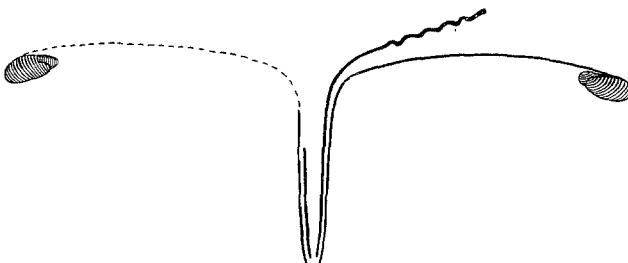


Abb. 8. Schematische Darstellung des Geschlechtssystems. Außen: Wolffsche Gänge; innen: Rudimente der Müllerschen Gänge.

dann ebenfalls in das Innere der Harnröhre öffnen. Ein Utriculus läßt sich nicht auffinden. Geht man die Schnitte vom Samenhügel aus in kranialer Richtung durch, so sieht man zunächst die beschriebenen 4 Gänge in gleichbleibender Entfernung nebeneinander herlaufen. Nach etwa 5 mm verengt sich auf der rechten Seite der laterale gelegene und ist im nächsten Stufenschnitt nicht mehr aufzufinden; nach etwa 15 mm verschwindet auch der mediale — größere — Kanal dieser Seite. Die beiden linken können weiter kranialwärts verfolgt werden, wobei sie allmählich auseinanderrücken. Schließlich biegt der laterale nach links ab und geht als Vas deferens zum Hoden. Der mediale zieht annähernd in der bisherigen Richtung weiter und bildet dabei das oben beschriebene, makroskopisch an eine Samenblase erinnernde geschlängelte Gebilde. Sein Epithel besteht im ganzen Verlaufe aus flachen Zellen und unterscheidet sich dadurch scharf von dem Zylinderepithel des seitlich verlaufenden. Schließlich endet auch dieser Gang blind. Beide Gänge sind nirgends miteinander verbunden.

Bei Betrachtung der Mißbildungen des Hargeschlechtssystems unseres Falles, die hier in erster Linie berücksichtigt werden sollen, finden wir zunächst in der

Niere

die Verbindung einer ausgesprochenen Cystenniere mit beiderseitiger symmetrischer Nierenverschmelzung in Form der sog. Hufeisenniere

vor, die ja eine häufig beobachtete Mißbildung darstellt. Histologisch sind lediglich die Epithelwucherungen in einzelnen Kanälchen bemerkenswert. Es sei daran erinnert, daß derartige Befunde von *Brigi* und *Severi* (angeführt bei *Dunger*) als Stütze der von *Michalowicz* aufgestellten Neubildungstheorie der Cystenniere herangezogen worden sind.

Harnleiter.

Doppelharnleiter werden nicht allzu selten beobachtet. Zu ihrer entwicklungsgeschichtlichen Erklärung sind 2 Wege beschritten worden. *Felix* erinnert daran, daß bei einzelnen Wirbeltieren mehrere Harnleiter dem Urnierengang entspreßen, so daß dieser Befund beim Menschen als Atavismus zu deuten sei. Auf der anderen Seite denkt *Wimmer* an eine vorzeitige Spaltung einer normalen Ureterknospe. *R. Meyer* und *Gruber* halten beide Theorien je nach Lage der Fälle für möglich.

Bei der vorliegenden Beobachtung dürfte eine Entscheidung in diesem Sinne sehr schwierig sein; immerhin spricht die enge Nachbarschaft der beiden Harnleitermündungen für eine Entstehung durch Gabelung eines normal angelegten Harnleiters. Die gegenseitige Lage der Doppelureteren zeigt im allgemeinen eine gewisse Gesetzmäßigkeit, indem der kranial entspringende Harnleiter caudal und medial von dem anderen in die Blase zu münden pflegt (*Weigert-Meyersches Gesetz*); letzterer ist nach *Felix* als der ordnungsmäßige, orthotopische anzusehen. *Weigert* betont weiterhin, daß mit großer Regelmäßigkeit bei einer Projektion auf die Frontalebene der kranial entspringende Harnleiter zunächst lateral und dann medial von dem anderen verläuft. Beide Regeln finden wir in unserem Falle bestätigt. Fernerhin ist die Lichtung des caudal entspringenden Harnleiters wesentlich größer, das Nierenbecken bedeutend umfangreicher, als das des anderen, fast rudimentären. Ersterer dürfte somit — entsprechend der Anschauung *Felix'* — der ordnungsmäßige sein.

Wesentlich verwickeltere Verhältnisse liegen auf der linken Seite vor. Hier handelt es sich um eine cystische Erweiterung des im übrigen normalen Harnleiters dicht oberhalb seiner Mündung in die Harnblase mit ausgesprochenem Ventilverschluß nach beiden Seiten. Es muß betont werden, daß diese Cyste außerhalb der Harnblase gelegen ist und somit der sogenannten „Ureterocyste“ (Uretercele vesicalis) nicht gleichgestellt werden kann, die eine Erweiterung des untersten Teiles des Harnleiters in das Innere der Harnblase hinein darstellt (Lit. bei *Blum, Gruber*). Einen völlig entsprechenden Fall konnte Verfasser in dem ihm zugänglichen Schrifttum nicht auffinden. Eine in mancher Beziehung ähnliche Beobachtung teilt *Janssen* mit. Er fand intraoperativ bei einem 24jährigen Manne den einen Harnleiter dicht oberhalb der Blase cystisch erweitert. Die Ursache der Erweiterung läßt *Janssen* ausdrücklich offen.

Mutach berichtet von einer umschriebenen Erweiterung eines nach aufwärts verödeten Harnleiters nahe der Blase. In beiden Fällen werden Klappen nicht erwähnt. Weiterhin beschreibt *Herz* bei einem 43jährigen Manne eine cystische Aufreibung eines Harnleiters dicht unterhalb der Niere, zu der von der Cyste aus 4 kleine Einzelureter führten; auf der anderen Seite lag eine ähnliche Mißbildung vor, jedoch ohne Erweiterung der Teilungsstelle.

Bei einem Erklärungsversuch der vorliegenden Mißbildung muß die Bildung der Klappen nach aufwärts und abwärts besonders berücksichtigt werden. Bereits oben wurde betont, daß die Verbindungsline der Harnleitermündungen in die Cyste nicht durch den Mittelpunkt der nahezu kugeligen Bildung geht, sondern daß diese Öffnungen auf dem Kreisbogen nur etwa $\frac{1}{3}$ des gesamten Umfanges voneinander entfernt liegen. Wenn eine Ausdehnung der Harnleiterwand selbst aus irgendwelchen unbekannten Gründen angenommen werden soll — nach *Gruber* ist es heute noch nicht möglich, die Entstehungsweise der mehrfach

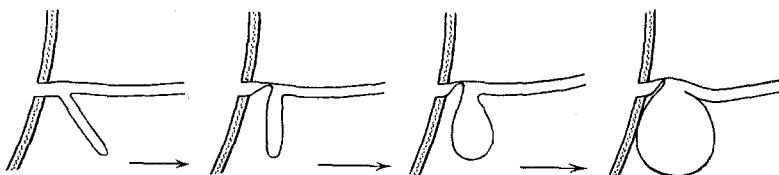


Abb. 9.

beobachteten angeborenen Erweiterung des gesamten Harnleiters (Megalureter) sicher zu deuten —, dann müßte diese Ausdehnung also in erster Linie in *einer* Richtung vor sich gegangen sein, d. h. auf die Darmbeinschaufel zu. Schon deshalb erscheint diese Erklärungsmöglichkeit wenig wahrscheinlich; wenn die Ausdehnung eine Richtung besonders bevorzugt hätte, dann wäre dieses die Stelle des geringsten Widerstandes und mithin die Bauchhöhle gewesen!

Wesentlich besser lassen sich diese Umstände berücksichtigen, wenn man als primären Ausgangspunkt der cystischen Bildung eine andere — allerdings recht seltene — Mißbildung des Harnabflußsystems heranzieht, nämlich das Ureterdivertikel. Es handelt sich dabei um schmale handschuhfingerartige Blindsäcke, die medial oder lateral vom Harnleiter ausgehen (3 Fälle von *Neff*, je 1 Fall bei *Israel, Hale*). Sie müssen als rudimentäre Äste eines angelegten Gabelharnleiters gedeutet werden (*Gruber*). Wie oben ausgeführt wurde, ist ein ähnlicher Vorgang (primäre Gabelung) für die Entstehung des Doppelureters der anderen Seite durchaus wahrscheinlich. Wenn man nun annimmt, daß ein solches

Divertikel primär auch auf der linken Seite vorhanden gewesen wäre, dann kann man es sich leicht vorstellen, daß bei zunehmender Füllung der Harnblase der Harnleiter in Richtung seiner Längsachse hochgeschoben wurde. Dabei konnte die Spitze des Divertikels, im umgebenden Gewebe festgehalten, dieser Verlagerung seiner Ansatzstelle am Harnleiter nicht folgen und mußte sich infolgedessen steiler aufrichten, wobei der ureterabwärts liegende Rand seiner Mündungsstelle gewissermaßen einknickte und ins Harnleiterinnere hineingedrückt wurde, bis er sich schließlich unter dem Druck des Harnstromes wie eine Klappe vor dasselbe legte. Die daraus folgende Harnstauung drängte die Wände des Divertikels, als den mechanisch schwächeren Wandteil des Ureters, mehr und mehr nach außen (vgl. Abb. 9); schließlich wiederholte sich der Vorgang an dem gegenüberliegenden Rande der Ansatzstelle des Divertikels, welcher ebenfalls von innen nach außen gedrängt werden mußte und sich endlich seinerseits — aber jetzt harnleiteraufwärts! — vor die Harnleiterlichtung legte. Die Ureterperistaltik sorgte für den Nachschub immer neuer Harnmengen, die infolge der Ventilverschlüsse weder zur Blase noch zur Niere zurückfließen konnten und in immer stärkerem Maße das Divertikel und das Wandstück des Harnleiters zwischen den Klappen ausdehnten. Da, wie weiter unten zu besprechen ist, der Entleerungsmechanismus der Harnblase offenbar gestört war und sie sich wahrscheinlich nur wenig kontrahiert hat, blieb der beschriebene Zustand bestehen und führte schließlich unter wachsender Ausdehnung der Cyste zu Verwachsungen der umgeknickten Randstellen des primären Harnleiterdivertikels, so daß diese jetzt eine solide Klappe bilden und lediglich in der mikroskopischen Anordnung ihrer Faserrichtung (Abb. 5) einen letzten Hinweis auf ihre ursprüngliche Entstehung aus einer Gewebsfalte enthalten.

Mag dieser Erklärungsversuch den tatsächlichen Vorgängen entsprechen oder nicht, so läßt sich jedenfalls das Eine mit Bestimmtheit sagen, daß ein Druck von innen nach außen bei der Bildung der Cyste wirksam gewesen sein muß, weil nur auf diese Weise die kugelrunde Form zustande gekommen sein kann. Nach den histologischen Befunden können die Wände selbst nicht abgesondert haben; der Innendruck dürfte somit nur durch Blockierung eingepreßter Harnmengen zwischen den beiden jeweils von innen nach außen gerichteten Ventilen erklärt werden können. Möglich wäre fernerhin die Annahme einer Kniekung des Ureters selbst als Entstehungsursache der Klappen (*Englisch*), allerdings nur für die harnleiterabwärts wirkende; das andere gegen den Harnstrom gerichtete Ventil dürfte sich auf Grund eines derartigen Vorganges kaum einigermaßen erklären lassen.

Harnblase.

Die Harnleiter der rechten Seite münden in eine Nebenkammer der Harnblase ein, die ihrer ganzen Form nach als Divertikel bezeichnet werden muß. An sich erschwert die Mündung der Harnleiter in eine solche Nebenkammer die Unterscheidung von der sogenannten Vesica bipartita (*Pagenstecher*); jedoch kann diese Bezeichnung nur für eine der seltenen Mißbildungen angewendet werden, bei denen die Blase in ihrer äußeren Form normal bleibt und nur im Innern durch eine Scheidewand in zwei oder mehrere Teile zerlegt wird (*Blum*). Der Sitz des Divertikels ist im vorliegenden Falle die Mündungsstelle des Ureters, welche nach den anatomischen Untersuchungen von *Englisch*, *H. Angermann*, *Sugimura* u. a. einen Locus min. resist. darstellt, falls man auch die angeborenen Divertikel als Pulsionsdivertikel auffassen will (*Anschütz*, *Simon*, *Pfanner*). Andererseits ist gerade für die Erklärung derartiger Divertikel, die an ihrer Kuppe die Harnleitermündung tragen, von *Kermauner* ein anderer Weg beschritten worden. *Kermauner* hält diese Blindsäcke für abnorme Ausweitungen des Harnleiters und glaubt, daß „die Abzweigungsstelle des Ureters vom Wolffschen Gang in übertriebenem Flächenwachstum und in einer gegen die Norm nicht ganz richtigen Abgrenzung diese unrichtige Form geliefert hat“.

Wäre die Entstehung unseres Divertikels in dieser Weise vor sich gegangen, dann müßte man erwarten, daß die Mündung des Harnleiters annähernd an der Spitze dieses kegelförmigen Gebildes liegen würde. Wie oben beschrieben, ist dieses nicht der Fall, indem beide Harnleiter dieser Seite wohl an der Spitze in die Wand eintreten, dann aber innerhalb derselben nach abwärts ziehen und erst erheblich weit unterhalb der Kuppe des Divertikels in seine Lichtung einmünden. Der Bau der Divertikelwand bietet keine sicheren Anhaltspunkte für die Annahme einer Zugehörigkeit zum Harnleiter; andererseits berechtigt der nahezu lückenlose Übergang der Muskulatur in die innere Längsmuskelschicht der Harnblase sowie endlich das spärliche Vorkommen quer verlaufender Muskelfasern in der Wand des Blindsackes zu dem Schluß, daß die oberflächlichen Schichten der Blasenwand durch eine Lücke der tieferen — annähernd transversal verlaufenden — hindurch ausgestülpt worden sind. Die treibende Kraft dürfte auch hier die *fetale Harnstauung* geliefert haben, welche bereits auf Grund der starken Erweiterung und Hypertrophie der Harnblase angenommen werden muß. Deren letzte Ursache wiederum wäre angesichts des Fehlens jedes mechanischen Abflußhindernisses in der Mißbildung des versorgenden Rückenmarkgebietes (*Meningocele*) zu suchen. Sie dürfte auch bei Entstehung der unrichtigen Form der Pars prostatica der

Harnröhre

mitgewirkt haben. Bei oberflächlicher Betrachtung dieses abführenden

Kanales am unteren Ende der Harnblase liegt zunächst der Gedanke an das Vorliegen einer sogenannten Sanduhrblase nahe, die in wenigen Fällen (2 Fälle von *Fuller*, je 1 Fall von *Cutter* und *Detweiler*) beobachtet wurde. Es handelt sich hierbei um eine transversale Einengung der Blase zwischen den Harnleitermündungen und dem Sphincter; in unserem Falle muß aber diese spaltförmige Verengerung der ganzen Lage nach als der Rest des Sphincters selbst gedeutet werden, so daß es sich in dem caudal anschließenden bogenförmigen Rohr schon mit Rücksicht auf den hier gelegenen Samenhügel um den Anfangsteil der Harnröhre handeln dürfte, der aus irgendwelchen Gründen erweitert ist. Der Penis mit der Pars cavernosa der Harnröhre ist normal ausgebildet. Es läßt sich daraus schließen, daß diese ursprünglich vielleicht auch in ihrem oberen Teil annähernd richtig angelegt war und erst in späterer Zeit der fetalen Entwicklung eben durch die Harnstauung sekundär im Sinne einer reinen Pulsionswirkung in ihrem weniger widerstandsfähigen membranösen Teil bis zum Beckenboden erweitert wurde. Vielleicht hat hierbei neben einer Mißbildung des Sphincters die mangelhafte Anlage der Prostata mitgewirkt, indem die Wand der Harnröhre an ihr keinen Halt finden konnte.

Das

Geschlechtssystem

weist ebenfalls erhebliche und eigenartige Mißbildungen auf. Die Hoden sind annähernd normal weit entwickelt. Der Descensus ist eingeleitet und konnte offenbar nur deshalb nicht vollendet werden, weil die umfangreichen Mißbildungen des Harnabflußsystems den Weg versperrten, so daß die Hoden auf ihnen liegenbleiben mußten. Der Wolffsche Gang hat sich nur auf der linken Seite zum Vas deferens weitergebildet; auf der rechten Seite ist er in seiner ganzen Länge bis dicht oberhalb seiner Mündung verödet. Auf beiden Seiten blieb die Entwicklung der *Samenblase* aus. — Derartige Fälle von doppelseitigem Fehlen der Samenblasen sind nicht häufig beschrieben worden (*Guillot* sammelte 9 Fälle; andere bei *Guizetti*, *Chonski* u. a.). Zwischen den beiden Wolffschen Gängen münden etwa einen halben Millimeter kranial 2 weitere Kanäle, die bedeutend größer sind und neben der starken Ausbildung ihrer Wände vor allem durch die Auskleidung mit Plattenepithel von ihnen abweichen. (Über den normalen Befund von Plattenepithel in der fetalen Prostata vgl. *Schlachta*, *Aschoff*.) Während der rechte nach wenigen Millimetern blind endet, läßt sich der andere medial neben dem linken Vas deferens nach oben verfolgen und zieht dann schräg aufwärts annähernd in der Mittellinie weiter, während das Vas deferens zum Hoden hin abbiegt. Es dürfte sich der ganzen Anordnung nach (Fehlen des Utriculus, medialer Verlauf und Ausmündung zwischen den Vasa

deferentia) um abnorm weit bestehen gebliebene Reste der Müllerschen Gänge handeln. Der rechte ist weitgehend zurückgebildet, der linke blieb in erheblicher Ausdehnung erhalten. Er behielt dabei seine ursprüngliche Verlaufsrichtung zur Nierengegend hin inne, während das zugehörige Vas deferens, dem eingeleiteten Abstieg des Hodens folgend, von ihm abbog. Ein derartiges Bestehenbleiben ist nach *R. Meyer* ungemein selten; sie stellt einen Übergang zu dem Bilde des Hermaphroditismus dar.

Die

Prostata

fehlt bis auf einzelne kurze verzweigte Drüsen auf der Höhe des Samenhügels und im gegenüberliegenden Teil der Harnröhrenwand völlig. Diese zeigen in den Verzweigungen noch kein freies Lumen, wie es *Tourneur* bereits von einem Embryo im 5. Monat berichtet. Sie durchbrechen zwar die oberste dicht unter der Schleimhaut liegende Muskelschicht, dringen aber nicht weiter in die Tiefe des Samenhügels vor. Im ganzen ist die Entwicklung noch nicht so weit vorgeschritten, wie es *Aschoff* bei einem 7monatigen Feten abbildet. Da ein ausgesprochener Uterus masculinus fehlt, scheint sich hier die Ansicht *van Deens* zu bestätigen, der auf Grund von Untersuchungen an Kaninchenembryonen die Bildung der Prostata überhaupt vom Vorhandensein eines Utriculus abhängig machen will.

Wir haben bei unserem Falle somit eine lange Reihe verwickelter Entwicklungsstörungen vor uns, die in ihrer Entstehung zum Teil von einander abhängig gewesen sein dürften. Entwicklungsgeschichtlich liegt wahrscheinlich der Ursprung der Meningocele am weitesten zurück, indem der Schluß des embryonalen Medullarrohres in seinem Schwanzteile nicht zustande kam. Infolge dieser Mißbildung des versorgenden Rückenmarkanteiles wurde der Entleerungsmechanismus der Harnblase offenbar weitgehend gestört. Die fetale Harnstauung führte dann wahrscheinlich zur Bildung eines Pulsionsdivertikels und dehnte auch die Harnröhre an ihrer mechanisch schwächsten Stelle aus, wobei hier die rudimentäre Entwicklung der Prostata als unterstützender Umstand hinzugekommen sein dürfte. Auch für die Mißbildung der Füße kann ein Zusammenhang mit der Spina bifida vermutet werden, wie es ja für viele Fälle von angeborenem Klumpfuß bekannt ist (*Beck*). Nebenher läuft dann die Entwicklungsstörung der Geschlechtsorgane.

Es erscheint somit angebracht, für alle diese räumlich in der unteren Körpermitte zusammengedrängten Mißbildungen als auslösende Endursache den Begriff der „segmentalen Minderwertigkeit“ im Sinne von *Anders* heranzuziehen.

Zusammenfassung.

Es wird der Leichenbefund einer Frühgeburt (8. Monat) mitgeteilt, deren Harneschlechtsorgane zahlreiche Mißbildungen aufweisen, von denen eine kugelrunde cystische Erweiterung mit Ventilverschluß nach beiden Seiten des linken Harnleiters *oberhalb* der Harnblase die meiste Beachtung verdient. Daneben fanden sich: eine Hufeisenzystenniere, Doppelureter rechts, ein Blasendivertikel, Erweiterung des abdominalen Teiles der Harnröhre sowie Mißbildung des Sphincters, weitgehende Unterentwicklung der Prostata, Fehlen beider Samenblasen und eines Vas deferens, ein abnorm weit bestehender Rest des Müllerschen Ganges der anderen Seite und ferner Skoliose der Wirbelsäule, Spina bifida und Klumpfüße.

Literaturverzeichnis.

- Angerer, H.*, Über angeborene Riesenharnblase, zugleich über das angeborene Blasendivertikel. *Z. urol. Chir.* **20**, 36 (1926). — *Anschütz, W.*, Über kongenitale Blasendivertikel. *Z. urol. Chir.* **20** (1926). — *Aschoff, L.*, Ein Beitrag zur normalen und pathologischen Anatomie der Schleimhaut der Harnwege und ihrer drüsigen Anhänge. *Virchows Arch.* **138**, 119 (1894). — *Beck, O.*, Spina bifida und angeborener Klumpfuß. *Münch. med. Wschr.* **67**, 316 (1920/21). — *v. Blum*, Chirurgische Pathologie und Therapie der Harnblasendivertikel. Leipzig 1919. — *Cutter*, Symptoms of stone in the bladder. *Lancet* **1** (1854). — *van Deen*, *Z. Zool.* **1**, 295 (1849). — *Detwiler*, On hourglass bladder having many sacs. *Virg. Med. Month.* **15**. — *Dunger*, Die Lehre von den Cystennieren mit besonderer Berücksichtigung ihrer Heredität. *Beitr. path. Anat.* **35**, 445 (1904). — *Englisch, J.*, Über Taschen und Zellen der Harnblase. *Wien. Klin.* **1894**, 93. — *Englisch, J.*, Über primäre Hydronephrose. *Dtsch. Z. Chir.* **11**. — *Eberth, C. J.*, Die männlichen Geschlechtsorgane. Jena: Fischer 1904. — *Fischer*, Congenital Diverticula of the bladder. *Surg. etc.* **10**, 156 (1910). — *Fuller*, Anterior-posterior division of the bladder. An important anomaly. *J. of cut. a. genito-urin. cases* **1900**. — *Gruber, B.*, Die Mißbildungen der Harnorgane. Handbuch von E. Schwalbe: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. **3**, Lfg 12, Abt. 3, Kap. 3. — *Gruber, B.*, Entwicklungsstörungen der Nieren und der Harnleiter. Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie **61** (Berlin 1925). — *Guellot, O.*, Des vésicules séminales. Thése pour le doctorat en médecine **1882**. — *Handl*, Über zwei seltene Mißbildungen des Harnapparates. *Frankf. Z. Path.* **5**, 149 (1910). — *Herz, P.*, Eine sehr seltene Uretercyste. *Dtsch. med. Wschr.* **1916**, H. 43. — *Janssen, P.*, Cystische Erweiterung des Ureters bei Aplasie der anderen Niere. *Z. urol. Chir.* **16**, 213 (1925). — *Keibel, Fr.*, und *P. Mall*, Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Leipzig: Hirzel 1911. — *Kermauner*, Fehlbildungen der weiblichen Genitalorgane, des Harnapparates und der Kloake. Halban-Seitz: Biologie und Pathologie des Weibes. **3**. Wien: Urban und Schwarzenberg. — *Kneise* und *Schulze*, Zur Frage der kongenitalen Blasendivertikel. *Z. urol. Chir.* **10**, 461 (1922). — *Lurz*, Über sogenannte kongenitale Blasendivertikel. *Z. urol. Chir.* **28**, 278 (1925). — *Meyer, Robert*, Zur Anatomie und Entwicklungsgeschichte der Ureterenverdoppelung. *Virchows Arch.* **187**, 408 (1907). — *Meyer, Robert*, Über embryonale Gewebsanomalien und ihre pathologische Bedeutung im allgemeinen und solche des männlichen Genitalapparates im besonderen. *Erg. Path. (Lubarsch-Ostertag)* **15**, 430 (1911). — *Mutach*, Ein Fall von kongenitaler Cystenniere und Atresie der Ureteren.

Virchows Arch. **142**, 46 (1895). — *Neff, J.*, Diverticulum of ureter. South. med. J. **14**, 568 (1921). — *Oberdieck*, Über Epithel und Drüsen der Harnblase und der weiblichen und männlichen Urethra. Inaug.-Diss. Göttingen 1884. — *Pagenstecher, E.*, Entstehung und Behandlung kongenitaler Blasendivertikel und Doppelblasen. Verh. dtsch. Ges. Chir. **33**, 240 (1904). — *Pagenstecher, E.*, Arch. klin. Chir. **34**, 186 (1904). — *Paschkis* und *Krasa*, Das Trigonum vesicae der Säugetiere. Z. urol. Chir. **4**, 1 (1921). — *Pfanner*, Über einen Fall von Spina bifida occulta sacralis mit Blasendivertikel und inkompletter Urachusfistel. Wien. klin. Wschr. **1914**, H. 1. — *Reiprich, W.*, Schwangerschaftsreaktion fetaler Testikel. Arch. Frauenkde u. Konstit.forschg **11**, 349. — *Schlachta*, Beiträge zur mikroskopischen Anatomie der Prostata und Mamma der Neugeborenen. Arch. mikrosk. Anat. u. Entw.mechan. **64**, 405 (1904). — *Simon*, Beitrag zur Frage der Divertikelbildung in der Harnblase. Z. urol. Chir. **6**. — *Sinnreich*, Cysten des Ureters und des umliegenden Gewebes. Z. Heilk. **23**, H. 3 (1902). — *Sugimura*, Harnblasendivertikel. Virchows Arch. **204**, 349 (1911). — *Weigert, C.*, Über einige Bildungsfehler der Ureteren. Virchows Arch. **70**, 490 (1877); **72**, 131 (1878).
