

(Aus dem Pathologischen Institut des Krankenhauses Wieden in Wien.)

Zur Kenntnis der Cystenniere.

Von

Dr. Robert Baumann.

Mit 7 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 7. April 1931.)

Mit dem Worte Cystenniere verbinden wir die Vorstellung einer mehr weniger stark vergrößerten Niere, die in ganzer Ausdehnung von verschieden großen Cysten durchsetzt ist. Versucht man aber eine genaue Definition der Cystenniere zu geben, so stoßen wir auf ziemlich Schwierigkeiten, denn übereinstimmend wird von den meisten Autoren hervorgehoben, daß die Cystenniere „in Wirklichkeit kein scharf definierter Begriff“ ist (*Berner*), daß sie „nicht zwingend abzugrenzen ist“ (*Gruber*), und daß es fraglich erscheint, „ob man wirklich alle polycystischen Erscheinungen in der Niere gleichwertig erachten darf“ (*Gruber*). Insbesondere wird die Entscheidung der Frage dann schwierig, wenn das vorliegende Gebilde nicht ausgesprochene Nierenform aufweist, sondern mehr einem Haufen von Cysten entspricht, die sich an Stelle der Niere entwickelt haben. Eine einschlägige Beobachtung liegt dieser Mitteilung zugrunde.

33jährige, an Lysolvergiftung verstorbene Frau. An Stelle der linken Niere, in reichliches Fettgewebe eingebettet, ein Konvolut kleinerer und größerer bis nußgroßer, teils voneinander fast vollständig getrennter, dünnwandiger, mit Flüssigkeit prall gefüllter Cysten, die zusammen ein Gebilde mit den Durchmessern von $5\frac{1}{2} : 3 : 2\frac{1}{2}$ cm darstellen (Abb. 1). In der gleichen Höhe wie die Arteria renalis dextra geht von der Aorta links ein kaum 3 mm messender Arterienast zu dem Cystenkonvolut ab. Nach einem Verlaufe von etwa $1\frac{1}{2}$ cm gibt diese Arterie einen feinen Ast zum oberen Cystenabschnitt ab und teilt sich nach weiteren 5 mm in 2 feine Ästchen, die in das Cystenkonvolut eintreten. Unmittelbar neben den Arterienästen tritt eine in die untere Hohlvene einmündende Vene aus dem Cystenknäuel aus. Nach unten von diesen Gefäßen ein mit dem Cystenkonvolut in Zusammenhang stehender 25 cm langer Harnleiter nachweisbar, der in seinem obersten Anteil eine kleine Anschwellung zeigt, weiter abwärts einen runden, etwa 2 mm dicken Strang darstellt. Rechte Niere $15 : 7\frac{1}{2} : 4$ cm, Kapsel leicht abziehbar, Oberfläche glatt, mit Resten embryonaler Lappung. Am Durchschnitt Rinde sehr breit, gelbrot, Zeichnung deutlich, Marksubstanz dunkler gefärbt. Nierenbecken ziemlich weit. Harnleiter 23 cm lang, von 0,5 cm Durchmesser. Arteria und Vena renalis dextra o. B.

Harnblase zusammengezogen. Beide Harnleiter an entsprechender Stelle mündend. Der linke mit einer dünnen Sonde von hier nur eine kurze Strecke weit nach oben sondierbar; der rechte in seinem ganzen Verlaufe durchgängig. Geschlechtsorgane o. B.

Nach Härtung des Cystenkonvolutes in Formalin zeigen die Cysten eine dünne, sehnige Wand und im allgemeinen glatte, stellenweise aber mit einzelnen leistenförmigen Verdickungen bezeichnete Innenfläche. Wo der Harnleiter an das Cystenkonvolut herantritt, geht er in einen etwa 1 cm langen, 2 mm weiten Hohlraum mit ziemlich derber, fast 1 mm breiter Wand über, der sich in 5 spaltförmige, strahlig angeordnete Räume teilt. Mit einer sehr feinen Sonde (Mandrin einer Injektionsnadel) diese Ausstülpungen sehr gut verfolgbar, doch keine Verbindung zwischen ihnen und den unmittelbar angrenzenden Cysten nachweisbar. Mit dem Mandrin gelangt man auch von dem Hohlraum in die beschriebene Anschwellung des Harnleiters.

Zwecks histologischer Untersuchung wurde die eine Hälfte dieses Cystenknäuels im ganzen gehärtet und eingebettet, so daß die einzelnen Schnitte einen Überblick über den Aufbau des ganzen Knäuels gestatten.

Ein großer Teil des Präparates (vgl. Skizze Abb. 2) von einer großen Cyste A eingenommen. Ihre Wand im allgemeinen sehr dünn, nur stellenweise etwas breiter, im wesentlichen von Bündeln glatter, bald ringförmig, bald längs angeordneter, teils dichter, teils locker gefügter Muskulatur gebildet. Zwischen den Muskelbündeln reichlich zarte Bindegewebsfasern, sowie ein Netzwerk elastischer Fäserchen. An mehreren Stellen, namentlich dort, wo die Muskelwand breiter ist, in ihren inneren Schichten größere Haufen von Kalkkrümeln und Kalkschollen eingelagert. Innenfläche der Cyste stellenweise von mehreren Lagen zylindrischen bis kubischen Epithels ausgekleidet. In großen Anteilen der Cyste fehlt aber diese epitheliale Auskleidung, so daß die Muskelschicht bloß liegt (künstliche Bildung?). Nach außen folgen auf die Muscularis mehrere Lagen von kreisförmig angeordneten, welligen Bindegewebsfasern, zwischen welchen da und dort kleine Züge oder Häufchen runder, lymphzellenartiger, stellenweise auch eine Strecke weit in die Muskelschicht hineinreichender Zellen liegen. In dieser Wandzone ab und zu auch Querschnitte kleinster, von einreihigen, kubischen Epithelien ausgekleideter und homogene, lebhaft eosinrot gefärbte, kolloidähnliche Massen enthaltender Kanälchen.

Wie aus der Skizze ersichtlich, liegt in der Nachbarschaft der großen Cyste A eine kleinere Cyste B, deren Wand genau denselben Aufbau zeigt. Dasselbe gilt bezüglich der größeren Cysten C und D, deren Wand allerdings nicht ganz in den Schnitten getroffen wurde. Zwischen diesen Cysten ein teils locker, teils dichter gefügtes, mächtig kernreiches, zahlreiche, dünnwandige, prall mit Blut gefüllte Gefäße enthaltendes Bindegewebe. Ferner hier allenthalben in ungleichmäßiger

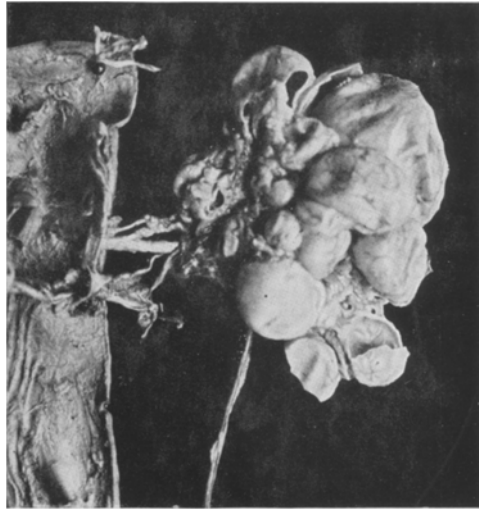


Abb. 1.

Verteilung einzeln liegende oder zu kleinen Gruppen angeordnete, quer und schräg getroffene, verschieden weite, der Mehrzahl nach aber kleine, von hohem, zylindrischen oder kubischen Epithel ausgekleidete Hohlräume (in der Skizze nicht

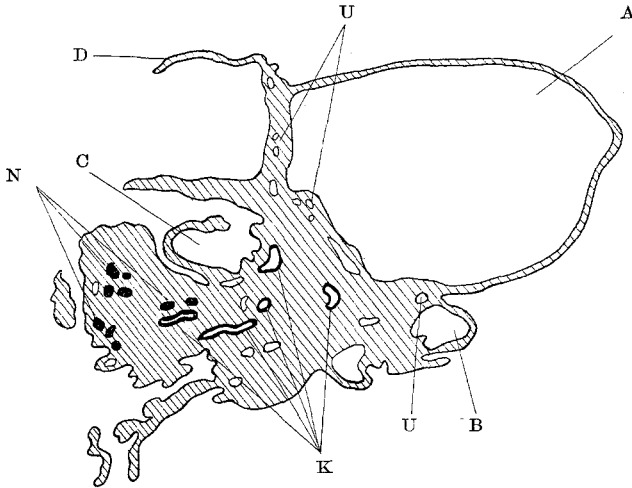


Abb. 2.

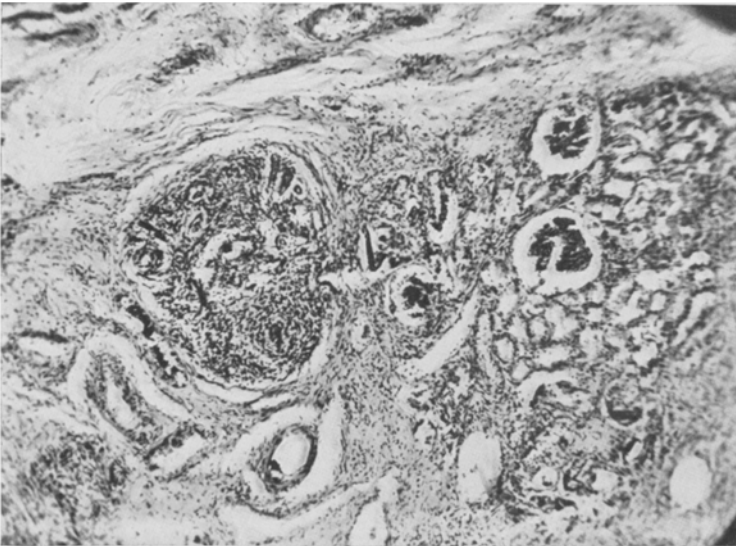


Abb. 3.

ingezeichnet). Ihre Wand von ringförmig angeordneter, glatter Muskulatur gebildet, auf welche nach außen mehrere Lagen konzentrisch geschichteter Bindegewebslagen folgen. Größere derartige Räume (Abb. 2 [U]) haben eine sehr breite Muskelwand und sind von einem einreihigen Zylinderepithel ausgekleidet (Abb. 3).

Elastische Fasern in ihrer Wand nicht nachweisbar. In diesem Teile des Präparates auch Quer- und Schrägschnitte größerer Arterien- und Venenäste, ferner vereinzelt größere Räume (Abb. 2 [K]), in deren Wand reichlich elastische Fasern verlaufen, und deren Lumen teilweise oder vollständig von Bindegewebe ausgefüllt ist. Wo noch ein Rest des Lumens erhalten ist, zeigt dasselbe eine Auskleidung mit Zylinderepithel.

Während etwa zwei Drittel des Präparates den bisher geschilderten Bau zeigen, ergibt sich im übrigen Anteile desselben ein anderer Befund. Hier liegen mitten zwischen den beschriebenen Cysten und kleineren Hohlräumen mehrere umfangreiche, unregelmäßig begrenzte Inseln völlig ausgebildeten Nierenrindengewebes

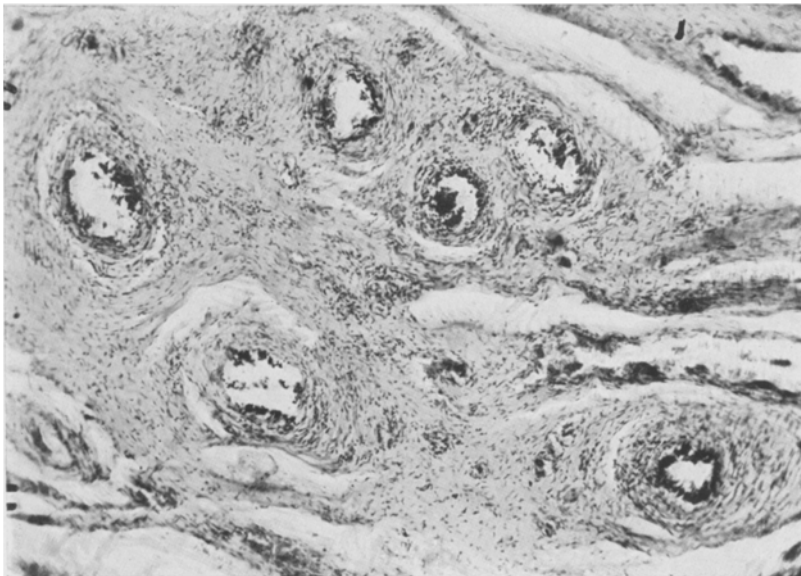


Abb. 4.

(Abb. 2 [N]). Man sieht hier (Abb. 4) große Glomeruli mit blutgefüllten Schlingen, weitem Kapselraum und einseitigen Deckzellenbelag aufweisender Kapsel. Die Harnkanälchen vom typischen Bau der gewundenen Kanälchen mit vollkommen regelmäßigem, gut färbbarem Epithel. Zahl der Glomeruli wechselnd, in einzelnen Inseln größer, in anderen kleiner. Ein ungefähr zentral zwischen den beschriebenen Inseln gelegener Nierengewebsherd zeigt mehr den Bau der Marksubstanz, hat kernreiches Bindegewebe und zahlreiche, schmale Sammelröhren. Kleine Herde gleichen Baues auch an der Peripherie einzelner der beschriebenen Nierenrindengewebsinseln. Alle diese Inseln liegen ziemlich nahe beisammen, zeigen aber untereinander keinen Zusammenhang (es ist jedoch nicht ausgeschlossen, daß sie bei Verfolgung in Reihenschnitten vielleicht doch untereinander zusammenhängen könnten). In der Nachbarschaft der beschriebenen Inseln kleinere und größere, scharf begrenzte mehr oder weniger runde, aus zellreichem Bindegewebe bestehende und dadurch von dem zellarmen Bindegewebe der Umgebung deutlich sich abhebende Herde (Abb. 4). Sie schließen in wechselnder Zahl kleine, von kubischem Epithel ausgekleidete Kanäle mit engem Lumen oder lichtungslose Epithelreihen ein.

Zusammenfassend ergibt sich also, daß an Stelle der linken Niere ein Knäuel verschieden großer, bis nußgroßer Cysten lag, der von der Aorta durch einen dünnen Arterienast versorgt wird. Das Cystenkonvolut steht mit der Blase durch einen 25 cm langen Ureter in Zusammenhang, der sich aber von der Blase aus nur eine kurze Strecke weit sondieren läßt. Die Wand der Cysten wird von glatter Muskulatur, Bindegewebe und elastischen Fasern gebildet und ist von einem zylindrischen bis kubischen Epithel ausgekleidet. Zwischen diesen Cysten liegen einzeln oder zu Gruppen angeordnet, kleinere Hohlräume, die von einem kubischen Epithel ausgekleidet sind. Ferner finden sich herdweise Gruppen wohl ausgebildeter Glomeruli und Tubuli contorti, sowie in deren Nachbarschaft Inseln eines zellreichen Bindegewebes, in welchem enge, von kubischem Epithel ausgekleidete Kanälchen verlaufen. Hie und da sieht man größere, von einem zusammenhängenden, elastischen Band umgrenzte und von Bindegewebe ausgefüllte Hohlräume.

Die Inseln ausgebildeten Nierengewebes, Glomeruli und Harnkanälchen bedürfen keiner weiteren Erörterung. Bezüglich der verschiedenen kleineren und größeren Hohlräume bzw. Cysten unterliegt es wohl keinem Zweifel, daß sie aus Teilen der Nierenanlage hervorgegangen sind; die kleineren sind ihrem histologischen Bau zufolge jedenfalls von den Harnleitersprossen abzuleiten. Dieselbe Herkunft ist auch für die größeren Cysten mehr als wahrscheinlich, wenngleich bei einzelnen derselben im Sinne der Ausführungen *Berners* an Glomeruluscysten gedacht werden könnte. Es war uns aber an keiner Stelle möglich, einen Beweis für diese Annahme zu erbringen. Die kernreichen Gewebsherde in der unmittelbaren Nachbarschaft der Inseln von Nierengewebe müssen wohl als nicht völlig ausdifferenziertes, metanephrogenes Gewebe angesprochen werden. Diese Erklärung ergibt sich sowohl aus der Beschaffenheit des Zwischengewebes, das teilweise den Charakter embryonalen Bindegewebes aufweist, als aus dem Auftreten mangelhaft entwickelter oder nicht entfalteter Harnkanälchen. Endlich wäre noch der größeren, in einem Randteile der Präparate gelegenen, dickwandigen Räume zu gedenken. Sie entsprechen sowohl in ihrer Lage als in ihrem histologischen Bau Ausläufern des Nierenbeckens. Einzelne von diesen weisen einen vollständigen oder unvollständigen bindegewebigen Verschluß auf.

Wie ist nun nach dem mitgeteilten Befund das untersuchte Gebilde zu bezeichnen? Makroskopisch schwankten wir, ob wir von einer Cysteniere sprechen dürfen, denn das kleine Gebilde zeigte eigentlich keine Nierenform, schien vielmehr ein loses Konvolut darzustellen, das allerdings an Stelle einer Niere entwickelt war. Auch bot die andere Niere, abgesehen von den Zeichen einer ausgleichenden Vergrößerung, keine Veränderung dar. Der Gesamtbefund schien am meisten jenen Bildern zu entsprechen, die man in den Fällen von partieller Aplasie der Niere sieht, bei welchen nur der von den Harnleitersprossen gebildete Anteil

zur Entwicklung gekommen ist. In ausgesprochenen Fällen dieser Art findet man allerdings in der Regel an Stelle der Niere nur einzelne kleine, makroskopisch manchmal gar nicht sichtbare Cysten, es können aber auch größere Körperchen von Nierenform entwickelt sein, wie dies z. B. in der gleich mitzuteilenden Beobachtung der Fall war. Würde man sich also auf Grund des makroskopischen Befundes mehr der Diagnose einer auf partieller Aplasie der Niere beruhenden Fehlbildung zuneigen, so scheint dieser Annahme der mikroskopische Befund zu widersprechen, da kleine Inseln vollkommen ausgebildeten Nierengewebes mit normalen Glomeruli und Harnkanälchen nachweisbar waren. Daneben fanden sich kleine Herde nicht völlig ausdifferenzierten, metanephrogenen Gewebes und vor allem sehr reichlich kleinere und größere Cysten, kurz alle jene Bilder, wie wir sie bei der mikroskopischen Untersuchung typischer Cystennieren anzutreffen gewohnt sind. Auf den mikroskopischen Befund dieser näher einzugehen, erübrigt sich wohl in Anbetracht der zahlreichen einschlägigen Untersuchungen, z. B. von *Berner, Busse u. a.*

Würde also das Ergebnis der mikroskopischen Untersuchung entgegen dem makroskopischen Eindruck mehr zur Diagnose Cystenniere führen, so läßt sich andererseits nicht verkennen, daß sehr ähnliche histologische Befunde doch auch in manchen Fällen wirklicher partieller Aplasie der Niere zu erheben sind. Als Beispiel hierfür sei folgende Beobachtung angeführt:

85jährige, an einem Krebs der Flexura sigmoidea gestorbene Frau. An Stelle der rechten Niere ein plattes, annähernd nierenförmiges Gebilde (Abb. 5) mit den Maßen $3\frac{1}{2}:2:0,3$ cm, von dem ein drehrunder Strang entsprechend dem rechten Harnleiter zur Harnblase herunterzieht. Auf einem entsprechend der größten Konvexität durch das flache Gebilde geführten Durchschnitt in lockerem Gewebe einzelne weiße, fibröse Stränge erkennbar. Linke Niere $12:7:4$ cm. Kapsel ziemlich schwer abziehbar, Oberfläche stellenweise gekörnt, am Durchschnitt die Rinde entsprechend breit, braunrot, Zeichnung deutlich. Linker Harnleiter sehr weit, vollkommen sondierbar. In der Harnblase beide Harnleitermündungen an gewöhnlicher Stelle. Eine in die rechte Mündung eingeführte Sonde auf eine Strecke von $4\frac{1}{2}$ cm vorschiebbar, der übrige Teil des Harnleiters nicht sondierbar, bildet vielmehr einen soliden, nach oben schmaler werdenden, aber, wie besprochen, bis an den beschriebenen, platten Körper verfolgbaren Strang.

Rechte Nierenarterie dünn, in der Höhe des platten Körpers von der Aorta abgehend, linke an entsprechender Stelle von der Aorta abgehend, auffallend weit. Eine dünne Vene verläuft von dem Körper zur Vena cava. Beide Nebennieren an gewöhnlicher Stelle, o. B.

Das kleine Gebilde wurde im ganzen in Schnittreihen zerlegt. Histologischer Befund (Abb. 6):

An einem großen Teil der Oberfläche eine Bindegewebskapsel, auf welche nach außen Fettgewebe folgt. Der größte Teil des Präparates wird von Gruppen meist gleich großer, runder Hohlräume eingenommen, die eine zarte Bindegewebswand besitzen, von einer einfachen Lage niedriger, kubischer oder platter Epithelzellen ausgekleidet und mit homogenem, kolloidartigem, mit Eosin stark rot gefärbtem Inhalt gefüllt sind. Sie erinnern in Form und Größe an mittelgroße Schilddrüsenbläschen, sind aber vielfach auch wesentlich größer und bilden (namentlich gegen

die Oberfläche dieses Körpers hin) kleinere Cystchen. Diese Hohlräume und Cystchen liegen in einem lockeren, welligen Bindegewebe, welches oft größere Lager bildet und an vielen Stellen kleine Bündel glatter Muskelfasern einschließt. Zwischen diesen verschiedenen großen, cystischen Räumen, an mehreren Stellen unregelmäßig verteilt, im allgemeinen wohl mehr in der Nähe der Oberfläche des Körpers, einzelstehend oder zu kleinen Gruppen angeordnet, andere kleinere Hohlräume, welche

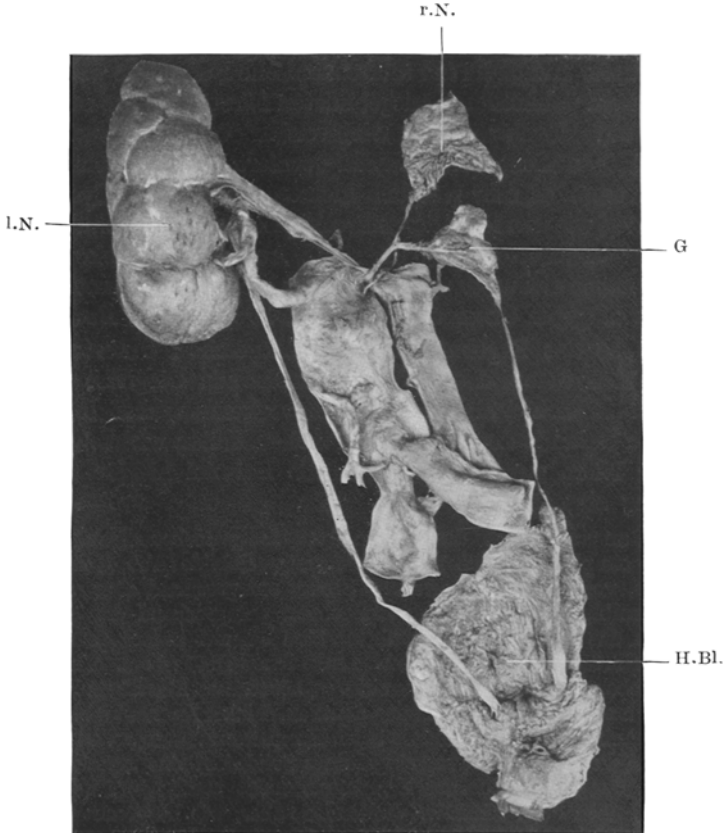


Abb. 5. Ansicht des Präparates von rückwärts. G plattes Gebilde an Stelle der rechten Niere. r.N. rechte Nebenniere. l.N. linke Niere. H.Bl. Harnblase.

von einem einreihigen Zylinderepithel mit länglichen, dunkel färbbaren Kernen ausgekleidet sind. Ihr Lumen leer oder teilweise von kleinen, knospen- oder büschelförmig vorspringenden Häufchen der gleichen Zellen ausgefüllt, welche die Wand auskleiden. An einer Stelle kleine Gruppen solcher, auch Kalkkugeln enthaltender Hohlräume, von konzentrisch geschichteten Bindegewebsfasern und glatten Muskelfasern umschlossen. An manchen Stellen diese Hohlräume nicht rund, sondern länglich, schlauchförmig. Etwa in der Mitte des ganzen Gebildes zwei umfangreiche, unscharf und unregelmäßig begrenzte, zellreiche Herde (Abb. 7), innerhalb welcher die eben beschriebenen Bildungen in größerer Zahl vorhanden sind, die Hauptmasse dieser Herde wird jedoch von runden Zellen mit dunkel färbbarem Kern (nach Art eines Lymphocytenkernes) und spärlichem Protoplasma gebildet.

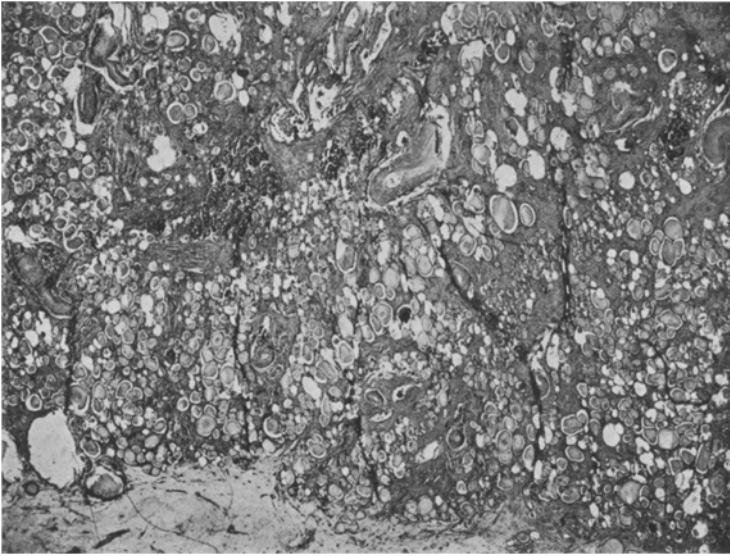


Abb. 6.

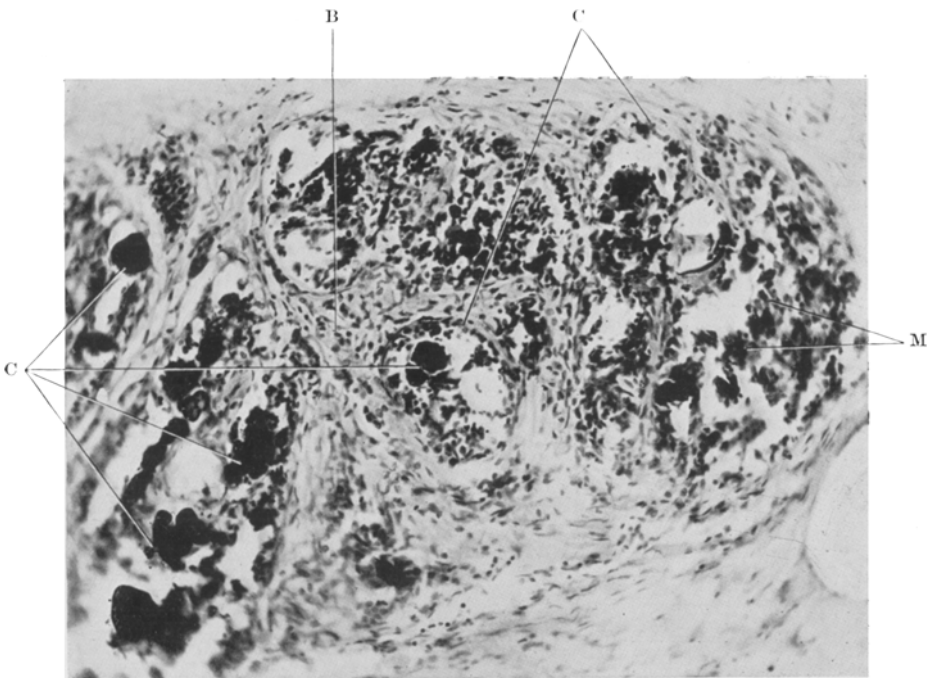


Abb. 7. C Cysten. M Metanephrogenes Gewebe. B Bindegewebe.
Virchows Archiv. Bd. 281.

Etwa in der Mitte des konkaven Randes des ganzen Gebildes in reichlichem Fettgewebe ein (am Schnitt längs getroffenes) Rohr mit einer von einer schmalen Zone glatter Muskulatur gebildeten Wand. Es teilt sich am Eintritt in das Gebilde gabelförmig in zwei Äste. Sowohl hier am konkaven Rand als auch im Inneren des Gebildes zahlreiche zum Teil große, dickwandige Arterien, mit stark verbreiteter Intima und aufgesplitterten sowie neugebildeten elastischen Fasern. Vielfach ihr Lumen durch Bindegewebe vollständig verschlossen.

An Stelle der rechten Niere wurde also ein annähernd nierenförmiges Gebilde von den Maßen 2 : 3,5 : 0,3 cm gefunden, eingebettet in reichliches Fettgewebe. Im mikroskopischen Schnitt zeigt sich, daß das Gebilde sich im wesentlichen aus Cystchen zusammensetzt, die im Inneren des Gebildes größer, am Rande kleiner sind und von einem einreihigen, kubischen oder platten Epithel ausgekleidet werden. Sie sind in lockeres Bindegewebe eingebettet, das teilweise von Fasern glatter Muskulatur durchsetzt ist. Im Inneren des Gebildes finden sich zwei unscharf begrenzte, zellreiche Herde, die aus kleinen runden, lymphocytenähnlichen Zellen bestehen und runde oder schlauchförmige, von zylindrischem Epithel ausgekleidete Hohlräume enthalten.

In diesem Falle hätte makroskopisch wohl niemand von einer Cystenniere gesprochen, da nicht ein einziges Merkmal dieser Veränderung vorhanden war, vielmehr konnte an der Diagnose einer hochgradigen Unterentwicklung der Niere nicht gezweifelt werden. Tatsächlich ergab sich histologisch jener Befund, wie er bei der partiellen Aplasie der Niere, und zwar bei Fehlen des vom metanephrogenen Gewebe gebildeten Anteils regelmäßig erhoben wird. Vergleicht man aber den in diesem Falle und den in der erst mitgeteilten Beobachtung erhobenen histologischen Befund des Genauereren, so lassen sich im wesentlichen doch nur Gradunterschiede feststellen. In beiden Fällen wird das histologische Bild von Cysten gleicher Art beherrscht, die allerdings im ersten Falle eine weit beträchtlichere Größe erreichten, schon makroskopisch auffielen. In beiden Fällen fanden sich zwischen diesen Cysten in embryonalem Bindegewebe Reste wenig entwickelten, metanephrogenen Gewebes, im ersten Falle allerdings daneben auch spärlich kleine Anteile vollkommen entwickelten Nierengewebes.

Bei diesem Sachverhalt erscheint es schwierig oder eigentlich unmöglich, diese beiden Fälle verschieden zu deuten. Sie unterscheiden sich nur dadurch, daß im einen Falle die Entwicklung des vom metanephrogenen Gewebe gebildeten Nierenteiles fast völlig unterblieben ist, während im anderen Fall ganz geringe Teile desselben zur Entwicklung gelangten. Anders liegen die Verhältnisse in zweifellosen Cystennieren. Auch ihnen liegt, wie heute wohl allgemein anerkannt ist, eine Entwicklungsstörung zugrunde, sie besteht aber im wesentlichen in einer fehlerhaften Vereinigung der beiden Anteile der Nierenanlage, wozu vielleicht noch Fehler dieser Anlagen, in manchen Fällen möglicherweise geschwulstartiges Wachstum hinzutreten. So verlockend es wäre, eine fortlaufende Reihe aufzustellen,

an deren einem Ende die typischen Fälle mächtig vergrößerter, von Cysten durchsetzter Nieren, also die eigentlichen Cystennieren, an deren anderem Ende die eben besprochenen kleinen Körperchen oder nur mikroskopisch nachweisbare Gruppen von Cysten stehen, so unberechtigt erscheint uns eine derartige Zusammenfassung, da sie Bildungen nicht nur ganz verschiedenen Aussehens, sondern auch verschiedener Entstehung vereinigen würde.

Unseres Erachtens ist es nicht nur unzweckmäßig, sondern auch sachlich unrichtig, alle vielcystischen, an Stelle der Niere entwickelten Bildungen schlechtweg als Cystennieren zu bezeichnen, wir glauben vielmehr, daß es in jenen Fällen, die schon in ihrem makroskopischen Befund von dem typischen Bild der Cystenniere abweichen, durch eingehende histologische Untersuchungen in der Regel gelingen wird, auch mikroskopisch wesentliche Unterschiede festzustellen und die Art der vorliegenden Veränderung aufzudecken.

Schrifttum.

Ballowitz: Über angeborenen, einseitigen, vollkommenen Nierenmangel. *Virchows Arch.* **141**, 309 (1895). — *Berner, C.*: Zur Cystennierenfrage. *Virchows Arch.* **211**, 265 (1913). — Die Cystenniere. Jena: G. Fischer 1913. — *Busse*: Über Cystennieren und andere Entwicklungsstörungen der Nieren. *Virchows Arch.* **175**, 442 (1904). — *Gruber, Gg. u. Bing*: Über Nierenmangel, Nierenkleinheit, Nierenvergrößerung und Nierenvermehrung. *Z. urol. Chir.* **7**, 253 (1921). — *Kaufmann*: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, Bd. 2. — *Schaeffer, Frieda*: Über eine hypoplastische und eine partielle Cystenniere. *Frankf. Z. Path.* **26**, 156 (1921). — *Scheuer*: Über erworbenen und angeborenen Nierendefekt. *Z. Heilk.* **1907**. — *Schilling, Fr.*: Ein Fall von hochgradiger Hypoplasie der Nieren eines Neugeborenen. *Virchows Arch.* **232**, 176 (1921). — *Schwalbe, E.*: Morphologie der Mißbildungen. 3. Anhang, S. 108. 1913.