

Aus dem Pathologischen Institut der Städtischen Krankenanstalten in Krefeld  
(Leiter: Privatdozent Dr. v. TÖRNE).

## Nephrohydrotische Flecknierenbildung nach Pyelonephritis.

Von

H. v. TÖRNE.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 3. November 1952.)

Bei der Sektion eines 13 Monate alten Knaben, der im Verlauf einer floriden Rachitis an einer Pertussispneumonie gestorben war, wurden in beiden Nieren Veränderungen gefunden, die einen bisher offenbar unbekannten Befund darstellen.

### *Klinischer Befund.*

Das Kind Manfred H. wurde als 5. Kind angeblich gesunder Eltern mit einem Geburtsgewicht von 4500 g spontan geboren. Im Alter von knapp 13 Monaten erkrankte es mit „Husten und Schnupfen“, am 6. Krankheitstage trat Atemnot auf, das Kind wurde unruhig und „sah fiebrig aus“. Erbrechen wurde nicht beobachtet, Stuhlgang und Wasserlassen waren ungestört. Am 8. Krankheitstage wurde das Kind vom Hausarzt wegen hartnäckiger Bronchitis und beginnender Bronchopneumonie in die Kinderklinik eingewiesen. — Bei der Klinikaufnahme wurden beschleunigte Atmung und angedeutetes Nasenflügeln festgestellt, auskultatorisch und perkutorisch fand sich eine doppelseitige Pneumonie. Festgestellt wurden weiterhin neben den Zeichen einer ausgeprägten Craniotabes ein beiderseitiges positives Facialisprägnanum und ein positiver Würgreflex bei im übrigen normalem neurologischem Befund. Die feuchte Zunge erschien angedeutet weißlich belegt. Tonsillen und Gaumebögen waren stark gerötet. Die Körpertemperatur betrug am späten Nachmittag des Aufnahmetages 38,5°, Puls 116, Körpergewicht 8,8 kg bei 78 cm Körperlänge. Urin: Alb. (positiv) Urobilinogen negativ, Aceton negativ, im Sediment Epithelien (positiv), ganz vereinzelte Leuko- und Erythrocyten. Diazo-Reaktion negativ. — Am 12. Tage des Klinikaufenthaltes begann der Husten sich zu krampfartigen Anfällen zu steigern, in der darauffolgenden Nacht setzten unter heftigem Augenverdrehen tonisch-klonische Krämpfe ein, 5 Std nach Auftreten der Krämpfe starb das Kind. — Die während des insgesamt 13 Tage langen Klinikaufenthaltes durchgeführten Kontrolluntersuchungen des Urins erbrachten jedesmal die gleichen Befunde wie am Aufnahmetage.

### *Sektionsbefund.*

Die 27 Std nach dem Tode vorgenommene Obduktion (Obduzent: Verf.) er gab in beiden Lungenunterlappen eine gleichmäßig dicht konfluente Bronchopneumonie, eine schleimig-eitrige Bronchitis und nahe den vorderen Rändern aller Lungenlappen ein spärliches interstitielles Emphysem. Es bestanden weiterhin eine mäßige weiche Pulpaschwellung der Milz, eine angedeutete trübe Schwellung mit Ödem der Nieren und der Leber und charakteristische rachitische Veränderungen der Knorpelknochengrenzen am Thorax.

Beide *Nieren* zeigten dem Kindesalter entsprechende Größenverhältnisse. Ihre Oberfläche war ungleichmäßig von meist ziemlich scharf begrenzten blaßweißlich-gelben rundlichen und vielfach zusammenhängenden bis linsengroßen Fleckbildungen (s. Abb. 1) eingenommen. Niveauunterschiede im Bereich dieser Flecken bestanden nirgends, die Oberfläche beider Nieren war gleichmäßig glatt und zeigte angedeutete renkuläre Furchenreste. Auf den Schnittflächen waren Mark und Rinde deutlich gegeneinander abgesetzt und von gehöriger Breite. Die Lichtungen der Nierenbecken und die Harnleiter, die bis zur Harnblase verfolgt wurden, zeigten durchaus keinen auffälligen Befund und regelrechte Weitenverhältnisse. Das gleiche ließ sich bei Harnblase und -röhre feststellen. Die Schleimhaut der ableitenden Harnwege war in allen Abschnitten blaß hellgrau-weiß, glatt, eine Harnabflußbehinderung ließ sich sicher ausschließen.

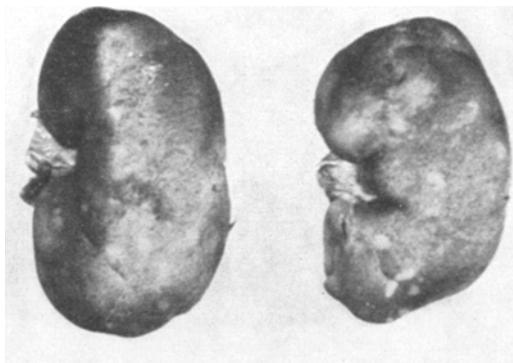


Abb. 1. Nephrohydrotische Flecknieren (nach Pyelonephritis?), 13 Monate, ♂.

Nach dem makroskopischen Befund der Nieren wurde zunächst an die Möglichkeit des Vorliegens einer klinisch nicht bekannten konnatalen Lues gedacht, differentialdiagnostisch auch an eine ungewöhnliche hämatogene Tuberkulose bzw. an anämische Infarkte.

#### *Histologischer Befund.*

Durch die histologischen Untersuchungen ergibt sich nun, daß diese ätiologischen Möglichkeiten für die Genese der Herde sicher auszuschließen waren. Es finden sich Veränderungen, deren Klärung erst nach langwierigen Serienschnituntersuchungen und auch dann nur mit einiger Sicherheit möglich wurde. Die makroskopisch beschriebenen hellen Herde in beiden Nieren ergeben histologisch in zahlreichen Schnittserien von Blöcken aus beiden Nieren überall den gleichen Befund: Im Bereich der hellen, schon mit bloßem Auge erkennbaren Rindenherde finden sich scharf begrenzte Parenchymabschnitte, innerhalb deren sämtliche Harnkanälchen auffallend stark und gleichmäßig erweiterte Lichtungen zeigen. Ihr Epithel ist hier deutlich verschmälert, vielfach nur noch als schmaler Saum erhalten, die Kerne der Epithelzellen zeigen in der Mehrzahl pyknotische Veränderungen. In den Lichtungen der erweiterten Tubuli sind in der Rinde keine auffälligen Zylinderbildungen zu erkennen, es finden sich hier nur einzelne abgestoßene Epithelien und undefinierbare Zellreste neben körnig-schlierigen Eiweißmassen, die offenbar nirgends zu einem vollständigen Lichtungsverschluß geführt haben. Diese Veränderungen betreffen innerhalb der hellen Herde ausnahmslos alle Tubuli

contorti und recti. Die in diesem Bezirk gelegenen Glomeruli zeigen keine erkennbaren Veränderungen, sie entsprechen in Größe, Dichte und Anordnung den Glomerulis außerhalb der hellen Herde. Ihre Capillarschlingen sind vielleicht nicht so prall mit Blut gefüllt wie im umgebenden unveränderten Parenchym. Veränderungen an den Glomeruluskapselfen bzw. innerhalb der freien Kapselräume sind nicht erkennbar. Im Zwischengewebe fehlen entzündliche Zellinfiltrate bzw. sonstige auffällige Veränderungen. An einigen Stellen entsteht der Eindruck einer ganz geringfügigen Zunahme faseriger Bindegewebelemente, wie sie gelegentlich nach einem interstitiellen Ödem als Restzustand beobachtet werden. Wie aus Abb. 2 und 3 ersichtlich, sind die hellen Herde, die durch die ganze Rinde reichen, scharf gegen das umgebende Rindenparenchym abgegrenzt, in letzterem fällt nur eine Blutstauung der Gefäße des Zwischengewebes und der Glomeruluscapillaren auf. Eine irgendwie demarkierende Abgrenzung der Herde gegen die Umgebung ist an keiner der untersuchten Stellen nachzuweisen. Wie in Abb. 2 deutlich zu erkennen, sind die Sammelröhrenchen des Markes ebenfalls entsprechend den Rindenbezirken in dem Bereich erweitert, der diesen Rindenabschnitten regional zugehörig ist. Die Erweiterung erstreckt sich distal bis vor die Papillenspitze. In den Epithelien der erweiterten Sammelröhrenchen finden sich ähnliche Veränderungen wie in denen der Rindenkanälchen. Abb. 4 zeigt deutlich, daß die Epithelien hier eine besonders auffällige Hyperchromasie und Kernpyknose aufweisen. Die gleiche Abbildung veranschaulicht die zylinderartigen Ausgüsse der Sammelröhrenlichtungen. Diese Zylinder, die regelmäßig in allen Abschnitten der Marksubstanz dort anzutreffen sind, wo sich Erweiterungen der Sammelröhrenchen finden, zeigen eine homogenen Aufbau, der nach seinem farberischen Verhalten am ehesten an eine Zusammensetzung aus geronnenem Eiweiß denken läßt. Ihre Substanz färbt sich mit Eosin schwach rosa, mit Pikrinsäure hellgelb. Sie gibt keine Fettreaktionen und ist bei der WEIGERTSchen Fibrinfärbung nicht anfärbar. Innerhalb der

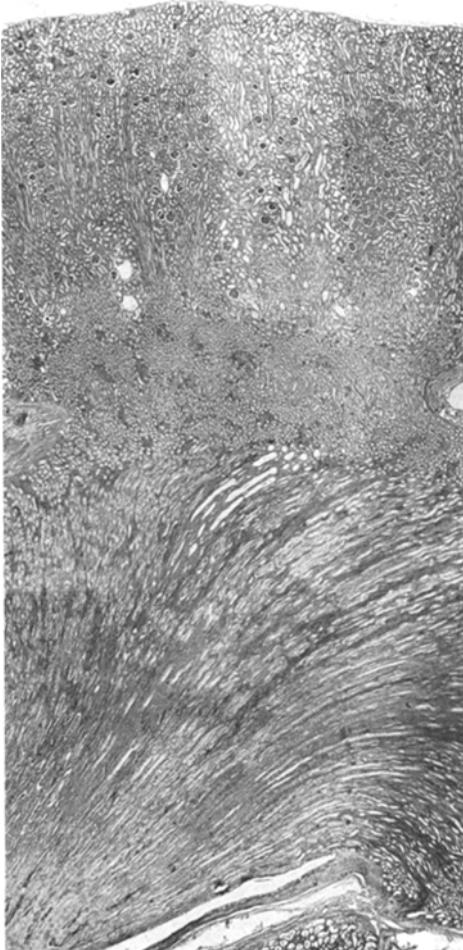


Abb. 2. Sektorförmiger nephrohydrotischer Herd in der Niere eines 13 Monate alten ♂.

Zylindersubstanz sind gelegentlich winzige Epithelzelltrümmer erkennbar, kristallini-  
sche Ausfällungen fehlen. Nirgends sind in den Nieren bei der Fibrinfärbung  
Tropfenbildungen in den Epithelien zu sehen, weder innerhalb der beschriebenen  
Herde, noch im unveränderten Parenchym der Umgebung.

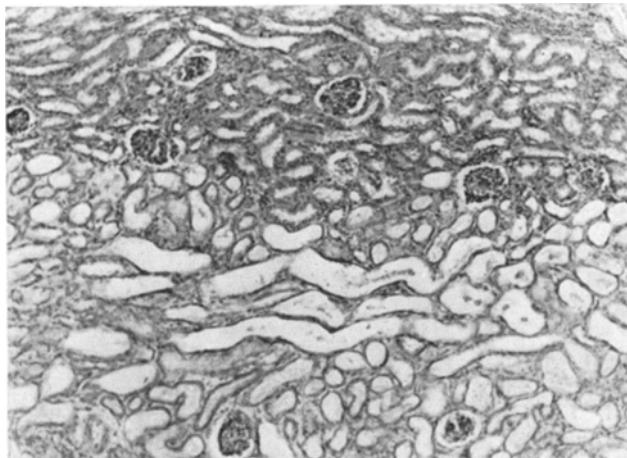


Abb. 3. Oben unverändertes Nierenrindenparenchym, unten herdförmige, scharf begrenzte Nephrohydrosis (13 Monate ♂).

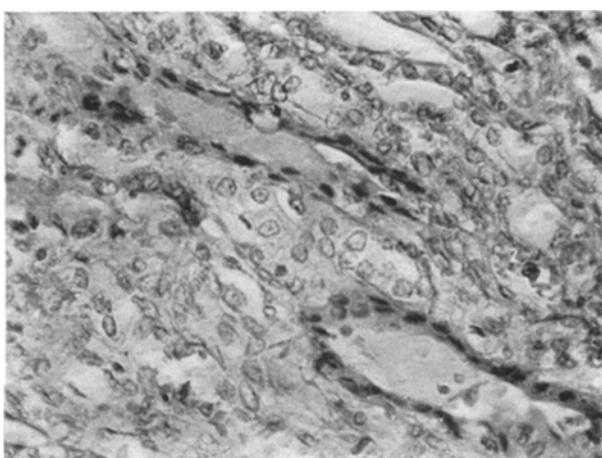


Abb. 4. Homogene Eiweißzylinder in den Ductus papillares (13 Monate, ♂).

Außerhalb der beschriebenen sektorartigen Gewebsabschnitte, in denen Mark und Rinde in umschriebenen Bezirken die dargestellten Erweiterungen der Kanälchen und Sammehrörchen aufweisen, finden sich nun, allerdings nur an vereinzelten Stellen in dem sonst unveränderten Gewebe, Entzündungsreste (s. Abb. 5). Am häufigsten sieht man, mit einer feinen grubigen Vertiefung der Nierenoberfläche beginnend, schmale bandartige Zonen im Gewebe, in deren Bereich eine scharf begrenzte und gleichmäßig ausgedehnte rundzellige Infiltration nachweisbar ist.

In dem hier deutlich vermehrten Zwischengewebe findet sich eine kontinuierliche dichte Anhäufung von Lymphocyten, Histiocyten und vereinzelten Plasmazellen. Innerhalb der Zellinfiltrate zeigen die Glomeruli die verschiedensten Stadien der Ausschaltung bis zur vollständigen hyalinen Verödung bzw. homogenen Verkalkung. Während einzelne Glomeruli nur eine Kernvermehrung erkennen lassen, finden sich in anderen hyaline Thrombosierungen der Capillarschlingen, unvollständige bis vollständige Verödungen der Capillarschlingen, vielfach auch breite Verwachsungen der Glomeruluscapillaren mit dem teils ex- teils konzentrisch gewucherten Glomerulothel. Die erwähnten Verkalkungen beschränken sich nicht auf die Glomeruli, gelegentlich finden sich kleinste schollige Kalkkonkremente

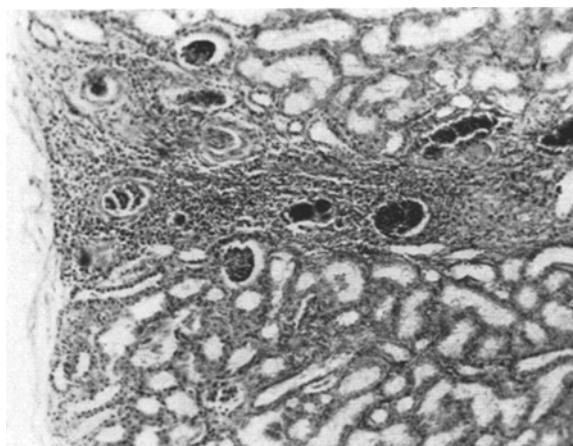


Abb. 5. Streifiger kleinzellig infiltrierter Rindenherd (nach Pyelonephritis ?), 13 Monate, 5

auch in den Lichtungen funktionsloser Tubuli. Wie vielfach erkennbar liegen dann meist cystisch erweiterte Tubulusslichtungen in der Nachbarschaft, während sich an anderen Stellen in den Tubulusepithelien ein deutlich vacuolig-tropfiges Plasma findet. Weiterhin liegen innerhalb der zellig infiltrierten Abschnitte einzelne prallgefüllte und stark erweiterte Lymphgefäße und feinkörnige spärliche Ablagerungen von Hämosiderin. Eine räumliche Beziehung der hellen Herde zu den zellig infiltrierten Gewebsabschnitten ist in den zahlreichen aus allen Nierenteilen stammenden Schnittserien nicht nachzuweisen. An vereinzelten Stellen finden sich Abschnitte im Nierenbecken, innerhalb derer das Epithel einen vielschichtigen Bau zeigt. Hier findet sich subepithelial eine chronisch-entzündliche, im wesentlichen lymphocytäre Zellinfiltration und vielfach eine deutliche Zunahme und Homogenisierung der subepithelialen Bindegewebsschichten. In den Markcapillaren und hier besonders in der nahen Umgebung der auffällig erweiterten und zylindergefüllten Sammelrörchen besteht ebenfalls eine deutliche Vermehrung des faserigen Zwischengewebes, die herdförmig so ausgeprägt ist, daß der Eindruck umschriebener kleiner verödeter und in Narbengewebe umgebildeter Parenchymabschnitte entsteht. Diese Veränderungen sind am auffälligsten dort, wo zylindergefüllte Endabschnitte von Sammelrörchen kurz vor ihrer Einmündung in das Nierenbecken liegen.

Das Nierenbecken zeigte beiderseits auch histologisch ein unverändertes Schleimhautepithel. Im subepithelialen Bindegewebe fanden sich an allen untersuchten Stellen locker verteilte einzelne Lymphocyten und kleine Histiocyten,

stellenweise um die Capillaren angedeutet gehäuft. Die pericapillären Rundzelleninfiltrate ließen sich im homogenisierten Zwischengewebe zwischen den Ductus papillares in größerer Zahl finden.

Harnleiter und Harnblase ergaben histologisch keine nachweisbaren Entzündungsreste.

*Differentialdiagnose.*

Eine genaue Durchsicht der einschlägigen Fachliteratur führt zu der Feststellung, daß Nierenveränderungen in der Form, wie sie unsere Beobachtung zeigt, bisher noch nicht beschrieben wurden. Aus der Veterinärpathologie ist von VAERST die Fleckniere der Mastkälber mit makroskopischen Befunden beschrieben, die den Veränderungen unseres Falles makroskopisch vergleichbar sind. Durch Vermittlung des stellvertretenden Direktors des Städtischen Schlachthofes erhielten wir zwei solcher Flecknieren von Kälbern zur Untersuchung. In den histologischen Präparaten konnten wir uns davon überzeugen, daß hier gänzlich andere Verhältnisse vorliegen. Es handelt sich bei der Fleckniere des Kalbes um eine frische und unspezifische, ascendierende Pyelonephritis, bei der sich die entzündlich infiltrierten Rindenabschnitte auf der Nierenoberfläche als helle, nicht prominente Bezirke abzeichnen. Wie Abb. 2 veranschaulicht, handelt es sich dagegen in unserem Fall um herdförmige, scharf begrenzte Parenchymabschnitte, in deren Bereich außer einer sehr starken Erweiterung aller Kanälchenabschnitte keine auffälligen, insbesondere keinerlei entzündliche Veränderungen bestehen. Es war deshalb zu erwägen, ob hier eine ungewöhnliche Form der Cystenniere vorliegt, bzw. ob es sich um Veränderungen handelt, die der Ausbildung einer Cystenniere vorausgehen können. An zahlreichen Serienschnitten aus beiden Nieren konnten wir uns hinreichend sicher davon überzeugen, daß die vorliegenden Veränderungen mit einer Cystenniere nichts zu tun haben.

Die von HELMKE beschriebenen nephrohydrotischen Herde der Niere, als deren Ursache er einen pyelovenösen Reflex annimmt, scheiden für unseren Fall aus. Es bestand hier keinerlei Abflußbehinderung im Bereich der Ureteren bzw. in den Nierenbecken, wie sie HELMKE (Carcinome, Lymphogranulomatose usw.) in seinen Fällen beobachtete.

An einigen Stellen konnten wir an unseren Nieren Veränderungen sehen, wie sie STAEMMLER und DOPHEIDE bei der pyelonephritischen Schrumpfniere beschrieben. Allerdings ist im Vergleich mit unserer Beobachtung zu berücksichtigen, daß diese Verfasser nur chronische Fälle und gewissermaßen nur „Endstadien“ der Entzündung beschreiben und daß es sich in keinem der von ihnen beschriebenen Fälle um frühkindliche Nierenveränderungen gehandelt hat. Trotzdem schließen wir nach unseren Schnittpräparaten, daß im vorliegenden Falle eine ascendierende Pyelonephritis vor einiger Zeit bestanden haben wird. Wir glauben,

diese Behauptung auch durch die beigefügten Abbildungen belegen zu können. Daß in unserer Beobachtung eine hämatogene Nieren-erkrankung nicht in Betracht kommt, bedarf keiner näheren Begründung. Die vorgefundenen Veränderungen sprechen in keiner Weise für eine abgelaufene Glomerulonephritis oder Herdnephritis. Im übrigen ergeben sich auch keine Hinweise auf die Nierengefäßerkrankung, als deren Folgen die beschriebenen Veränderungen entstanden sein könnten, auch eine Lues bzw. Tuberkulose kommt differentialdiagnostisch nicht in Betracht.

#### Ätiologie.

Nach den Erfahrungen des Pädiaters bzw. Urologen und nach Untersuchungen der Nieren von Kleinkindern im 1. und 2. Lebensjahr wissen wir, daß in diesen Altersklassen Pyurien relativ viel häufiger auftreten, als früher angenommen wurde. Nach GÖPFERT findet sich bei Kleinkindern in 1,1—1,2% aller Sprechstundenfälle eine Pyurie, wobei das weibliche Geschlecht bevorzugt beteiligt ist. Nur über die Ätiologie und die Ausbreitung bzw. die einzelnen Stadien der Ascension besteht noch keine einhellige Auffassung. Nach dem heutigen Stande der Forschung wird allgemein angenommen, daß die ascendierende eitrige Infektion der ableitenden Harnwege beim Kleinkind in der Harnröhrenschleimhaut beginnt. Hierbei scheinen als Erreger die Coli-Bacillen eine führende Rolle zu spielen. Häufig schließt sich der Urethritis eine Cystitis an, ohne daß eine weitere Ascension erfolgt. In nicht seltenen Fällen aber, bedingt entweder durch Virulenzsteigerung der Keime bzw. begünstigt durch Darmniederliegen der cellulären und humoralen Abwehrkräfte, kann sich dieser Urethrocystitis eine Pyelitis bzw. Pyelonephritis anschließen. Während die Mehrzahl der Fälle akuter Urethrocystitis ohne Temperatursteigerung einhergeht und für gewöhnlich nur eine geringe Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens zur Folge hat, verläuft die Mehrzahl der kleinkindlichen Pyelitiden bzw. Pyelonephritiden unter oft erheblichen Temperatursteigerungen und unter dem Bilde einer schweren Infektion. Daß letzteres nicht für alle Fälle zutrifft und daß im Kleinkindesalter gelegentlich eitrige Pyelitiden und auch Pyelonephritiden unbemerkt überstanden werden, ist bekannt. Wir glauben deshalb, für unsere Beobachtung annehmen zu dürfen, daß eine ascendierende doppelseitige Pyelitis mit herdförmigem Übergreifen auf beide Nieren bestanden hat, ohne daß den Eltern des Kindes besondere Krankheitssymptome aufgefallen wären, die zur Heranziehung eines Arztes und damit vielleicht schon früher zur Sicherung der Diagnose hätten führen können. Wir sind uns bewußt, daß unsere Beweisführung hier Lücken aufweist. Trotzdem halten wir uns für berechtigt, für die Ätiologie der nachgewiesenen Entzündungsreste in den Nieren per exclusionem diesen Modus annehmen zu dürfen.

Vielleicht ist die vorstehende Mitteilung für die Beurteilung ähnlicher Nierenveränderungen von Wert, wenn es sich darum handelt, Ätiologie und Ausdehnung der Folgezustände einer Pyelonephritis im Kleinkindesalter mit morphologischen Methoden zu klären.

#### *Zusammenfassung.*

Als Nebenbefund bei der Sektion eines 13 Monate alten, an einer Keuchhusten-Pneumonie bei florider Rachitis verstorbenen Knaben fanden sich gleichmäßig über beide Nieren ausgebreitete helle Herdbildungen, die sich histologisch als beiderseits gleichmäßig entwickelte herdförmige Erweiterungen der Tubuli und Sammelröhren herausstellten und in ursächlichem Zusammenhang mit eigenartigen Riesenzylinern in den Ductus papillares gebracht werden konnten. Die Entstehung der herdförmigen Nephrohydrosen wird auf eine abgelaufene, noch in Resten nachweisbare interstitielle Pyelonephritis bezogen. Differentialdiagnostisch werden andere ätiologische Möglichkeiten für das Entstehen der Veränderungen erörtert und abgelehnt. Die besprochenen Nierenveränderungen stellen offenbar einen bisher unbekannten Befund dar; in der einschlägigen Literatur wurden Beschreibungen vergleichbarer Beobachtungen nicht gefunden.

#### *Literatur.*

GÖPFERT, H.: Zit. nach KAUFMANN I. c. — GUILLEBEAU u. VAERST: Anat. Anz. **19**, 340 (1901). — HELMKE, K. H.: Verh. Dtsch. path. Ges. **31**, 398 (1938). — HENNIG, Inaug.-Diss. Halle 1908. — KAUFMANN, E.: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, 9./10. Aufl., S. 1823 ff. Berlin: W. de Gruyter 1941. — MEYER, E.: Virchows Arch. **173**, 209 (1903). — PUTSCHAR, W.: Z. Kinderheilk. **48**, 269 (1929). — STAEMMLER, M., u. H. DOPHEIDE: Virchows Arch. **277**, 713 (1930). — VAERST: Inaug.-Diss. Berlin 1901.

Privatdozent Dr. H. v. TÖRNE, Krefeld, Pathologisches Institut  
der Städtischen Krankenanstalten.

---