

Aus dem Pathologischen Institut der Ruhrknappschaft Essen-Steele (Direktor: Dr. K. HUSTEN) und dem Knappschafts-Krankenhaus Bottrop, Chirurgische und Urologische Abteilung (Chefarzt: Prof. Dr. C. BLUMENSAAT)

## Die Nierenaplasie mit Berücksichtigung der Hypoplasie und die Deutung gleichzeitiger cystischer Hamartien im Nierenlager. (Nierenblastemcysten)

Von

**FRIEDRICH-KARL KEMPF**

Mit 6 Textabbildungen

(Eingegangen am 2. August 1955)

### Einleitung

Im Schrifttum der letzten Jahre werden Cysten im Nierenlager bei gleichzeitigem Nierenmangel beschrieben, die von den einzelnen Untersuchern genetisch unterschiedlich gedeutet werden. Es sind hier als ursächliche Faktoren persistierende Gewebsanlagen der verschiedenen Nierensysteme in Erwägung gezogen, oder aber diese Cystenbildungen werden als dysplastische Nierenrudimente aufgefaßt. Es handelt sich in allen Fällen um Einzelbeobachtungen, wohl mit ein Grund der unterschiedlichen dysontogenetischen Deutung. MESSERSCHMIDT hat nun als letzter versucht, die ihm bekannten Fälle zusammenzustellen, indem er auf einer eigenen Beobachtung fußt, über die er bereits früher berichtete. Sein Fall beruht auf klinischen und radiologischen Untersuchungen, da eine Operation nicht vorgenommen werden konnte. Er prägte für diese Cystenbildungen den Namen „Cystome des nephrogenen Gewebes“. Wir werden uns mit dieser Arbeit später noch auseinanderzusetzen haben.

Nachdem wir selbst bereits über einen Einzelfall berichten konnten, sind wir inzwischen auf Grund unseres großen Untersuchungsmaterials in der Lage, neben reinen Aplasieformen über 4 diesbezügliche ähnliche Mißbildungen zu berichten. Wir sehen uns somit berechtigt, eine zusammenfassende Beurteilung und Abgrenzung dieser Cystenbildung vorzunehmen, wobei gleichzeitig differentialdiagnostisch andere Krankheitsbilder berücksichtigt werden.

Es handelt sich um cystische Dysplasien, die als persistierende Gewebsanlagen bei der Bildung der Nachniere zustande gekommen sind und somit feingeweblich regressive atrophische Bilder zeigen müssen, die wiederum eine klare Deutung bezüglich ihrer Genese erschweren.

Da teilweise eine scharfe Abgrenzung dieser Dysplasieformen gegenüber ihnen verwandten Hemmungsmißbildungen nicht möglich ist, sahen wir uns genötigt, die Nierenaplasien und die Hypoplasien im Rahmen dieser Arbeit mit zu berücksichtigen. Wir gingen so vor, daß wir nach

kurzen allgemeinen und entwicklungsgeschichtlichen Überlegungen die Aplasie an den Anfang stellten, wodurch wir gleichzeitig ihrem zeitlichen teratogenetischen Terminationspunkt gerecht wurden. In den Mittelpunkt stellten wir die Cystenbildungen, um danach auf die hypoplastischen Formen überzugehen, die somit den Schluß bilden und auch im entwicklungsgeschichtlichen Ablauf die Reihe dieser eng zusammengehörenden Mißbildungen beenden.

### Entwicklungsgeschichtlicher Überblick

Zum Verständnis der Hemmungsmissbildungen des uropoetischen Systems genügt nicht die entwicklungsgeschichtliche Betrachtung der Niere, die schon allein durch ihre Kompliziertheit zur Dysontogenese besonders prädestiniert ist, sondern es muß auch die innige ontogenetische Verbundenheit mit dem Genitalapparat berücksichtigt werden, woraus auch die vielen kombinierten Mißbildungsformen beider Organanlagen sich ergeben.

Beim Bau der Niere werden 3 Organanlagen verwandt, die ihren Ursprung aus dem Mesoderm, den Ursegmenten entnehmen, und zwar speziell aus den Segmentstielchen, die auch als Nephrotome bezeichnet werden. Aus dieser gleichen Matrix kommt es bei verschiedener Lokalisation und Zeitspanne zur Entwicklung der Vorniere (Pronephros), der Urniere (Mesonephros) und der Nachniere (metanephrogenes Blastem).

Die Vorniere ist beim Menschen nur flüchtig angelegt und tritt in der vergleichenden Embryologie nur bei niedrigen Tiergruppen als funktionsfähiges endgültiges Organ in Erscheinung. Vornierenkanälchen sind nach W. FELIX und GRUBER in den ersten 12 Ursegmenten nachweisbar und finden sich beim menschlichen Embryo von 1,73 mm Länge. Bereits bei einer Länge von 4,25 mm lassen sich Rückbildungerscheinungen erkennen. Die Urniere entwickelt sich zeitlich etwas später, vor allem in Höhe des 13.—15. Ursegmentes, um dann durch kranial-caudales Wachstum einen bedeutend größeren Raum einzunehmen. Hierdurch ist aber nicht immer mit Sicherheit zu bestimmen, ob es sich z. B. um Vornieren- oder Urnierenkanälchen handelt. Nach W. FELIX ist eine Begrenzung nur durch das Verhältnis zum primären Harnleiter möglich. Was vor oder mit dem primären Harnleiter entsteht, sind Vornierenkanälchen, was dagegen später zur Entwicklung kommt, muß als Urnierenanteil angesehen werden. Im weiteren Verlauf der Rückbildung der Vornierenkanälchen grenzt sich in caudaler Richtung eine hohle Strangbildung ab. Es handelt sich um den primären Harnleiter, der auch als WOLFFScher Kanal oder Urnierengang bezeichnet wird, in den die Urnierenkanälchen münden. Der primäre Harnleiter selbst tritt später mit der Kloake in offene Verbindung.

Durch weitere Raum- und Wachstumsverhältnisse unterscheidet man bei den Urnierenkanälchen einen kranialen und caudalen Abschnitt, wobei der erstere mit der Keimdrüse in Verbindung tritt. Es ist dies die Pars epigenitalis, die später die Epididymis und das Epoophoron bildet. Der caudale Teil, der als Pars paragenitalis bezeichnet wird, ist später als rudimentäres Organ in Form der Paradidymis und dem Paroophoron nachweisbar.

Wir sprechen jetzt nach weiterer Furchung von der Urogenitalfalte, wobei wir eine mediale genitale und eine laterale Urnierenfalte abgrenzen können, die durch die Keimdrüsenanlage getrennt werden. Wir haben somit in inniger Verbindung den primären Harnleiter (WOLFFScher Gang), sowie die MÜLLERSchen Gänge, die aus der Urnierenfalte, dem Tubentrichter entstanden sind. Die Weiterentwicklung und Differenzierung zum weiblichen oder männlichen Geschlecht ergibt verschiedene, teils entgegengesetzte Rückbildungs- und Fortbildungsvorgänge, die in

ihrer Kompliziertheit in der einschlägigen entwicklungsgeschichtlichen Literatur (W. FELIX, GRUBER, KEIBEL) nachzulesen sind.

Die Nachniere setzt sich nach der heute gültigen dualistischen Auffassung aus zwei verschiedenen Organen, der Ureteranlage und dem metanephrogenen Blastem zusammen. Aus dem primären Harnleiter, dem WOLFFSchen Gang, kommt es dicht über der Kloakenmündung zur Ausbildung des endgültigen Harnleiters, des Ureters mit dorso-kranialem Wachstum. Diese Ausstülpung wird nach W. FELIX bereits beim 7,8 mm großen Embryo festgestellt. Erst später wird das distale Ende des Ureters in die Harnblase eingezogen. In relativ kurzer Zeit erreicht der Harnleiter das definitive Lager der Niere; er bildet außer dem Nierenbecken die ableitenden Bestandteile der Niere. Während dieser Zeit grenzt sich caudal von der Urnierenanlage der nephrogene Strang ab, der sich weiter zum Nierenblastem differenziert und mit dem Harnleiter in Verbindung tritt, so daß die Ureterknospe haubenartig von dem Blastem bedeckt wird.

Gegenseitige Induktionsvorgänge bewirken die weitere komplizierte Differenzierung des endgültigen Nierenparenchym, die selbst bei der Geburt noch nicht abgeschlossen ist. Angeborene multiple Cystenbildungen werden durch fehlerhafte Vereinigung beider Organsysteme erklärt.

Die Arteria renalis stammt von einer der zahlreich angelegten Urnierenarterien, die ein ganzes Netz, das Rete urogenitale, darstellen, aus dem auch eine große Zahl verschiedener anderer bleibender Organarterien abzuleiten sind. Nach W. FELIX klettert die Niere an den Urnierenarterien wie an einer Leiter empor, und selbst nach Erreichung ihrer endgültigen Lage besitzt die Niere noch mehrere Arterien, von denen erst spät eine zur endgültigen Arteria renalis entwickelt wird. Die häufig gefundenen akzessorischen Nierengefäße lassen sich auf diese Art und Weise zwanglos erklären.

### Nierenplasien

Das doppelseitige Fehlen der Niere — die Arenie — ist für den Kliniker von wenig Interesse. Es handelt sich hier auf Grund pathologisch-anatomischer Beobachtungen meist um schwerst mißbildete Feten, bei denen die untere Körperhälfte monströse Mißbildungen zeigt oder nur in Rudimenten nachweisbar ist. Wir verweisen auf das entsprechende Schrifttum von GRUBER, LANGE und BATES.

Die einseitigen Nierenplasien mit Entwicklungsanomalien der inneren Geschlechtsorgane sind eine recht häufige Beobachtung.

Bei Hemmungsmissbildungen der inneren männlichen Geschlechtsorgane muß es sich hauptsächlich um Störungen innerhalb des WOLFFSchen Ganges handeln, der die Matrix des samenausführenden Systems darstellt. Dies sind die Mißbildungen, die man ebenso wie die Nierenaplasie als eine primäre Anomalie ansehen muß. Wir müssen hier wie PRIESEL annehmen, daß bei fehlendem Ureter das distale Ende des WOLFFSchen Ganges überhaupt nicht angelegt worden ist, während bei nur teilweisem Defekt und vorhandenem Harnleiter Rückbildungsvorgänge die Ursache dieser Mißbildung sind. Wenigstens ist bei fehlendem Ureter und fehlenden samenausführenden Gängen bei gleichzeitiger Nierenaplasie ein sehr früher dysontogenetischer Terminationspunkt anzunehmen im Gegensatz zu den Fällen, wo schon eine Ureterknospung nachgewiesen werden kann.

Atrophien des Hodens, die häufig in Verbindung mit den eben beschriebenen Mißbildungen gefunden werden, sind als sekundäre reaktive Vorgänge zu beurteilen. Ein fehlerhafter oder überhaupt nicht angelegter WOLFFScher Gang kann den Untergang oder die Verkümmерung der Keimleiste verursachen. Primäre Hodenaplasien sind auf andere Ursachen zurückzuführen.

GUZZETTI und PARISSET nehmen bei vorliegender Nierenaplasie folgende Einteilung der gleichzeitig gefundenen Entwicklungsstörungen des Genitalapparates beim Weibe vor:

1. Vollständiges Fehlen der Vagina, des Uterus und der Tube.
2. Uterus unicornis.
3. Verschiedene Arten der Doppelbildungen des Uterus.

In der Literatur sind zahlreiche Formen schwerster Mißbildungen des weiblichen Genitalsystems bei Nierenagenesie nachgewiesen. DRUMMOND und PALMER berichten bei linksseitiger Nierenaplasie von vollständigem Fehlen des Uterus und der Tube bei nur strangförmigem Vaginarudiment und hypoplastischen Ovarien. Andere machten ähnliche Beobachtungen (REUSCH, EISMAYER, HAGEDORN, GRUBER, OSTRY, ENGELS u. a.). Es handelt sich bei diesen Defekten und Aplasien gleichfalls hauptsächlich um die Anteile der weiblichen Geschlechtsorgane, die Abkömmlinge der Urniere sind. Der Unterschied liegt nur darin, daß beim Weibe die vorliegenden Anomalien auf eine Anlagemißbildung oder fehlende Wachstumsenergie der MÜLLERSchen Gänge zurückzuführen sind. Es sind dies wiederum die primären Aplasie- oder Anomalieformen. Die Hypoplasie des Ovars oder die Verkümmерung der äußeren Geschlechtsorgane ist als sekundär reaktiv aufzufassen.

Bei der reinen, einseitigen Nierenaplasie, ohne daß andere Mißbildungen vorliegen, können wir auf Grund unserer Beobachtungen und bei Berücksichtigung der aus der Literatur bekannten Fälle eine Einteilung und Unterscheidung in 2 große Gruppen vornehmen, die den pathologisch-anatomischen Veränderungen am besten gerecht werden:

1. Ein Ureter ist angelegt, wobei eine grubenförmige Muldenbildung mit regelrechtem Trigonum vesicae als vorhandene und nachweisbare Organanlage genügt.
2. Ein Ureter läßt sich überhaupt nicht, auch nicht als persistierender, rudimentärer Gewebskomplex nachweisen.

Aus eigenem Material können wir einen Fall anführen, der in die 1. Gruppe einzureihen ist, und 4 weitere, die der 2. Gruppe angehören. Eine Kontrastdarstellung der samenausführenden Gänge ist nicht vorgenommen worden.

**Fall 1.** 20jähriger Patient, bei dem anamnestisch vor einem Jahr ein Harnleiterstein links vorlag, der spontan ausgeschieden wurde. Jetzt Einweisung wegen Schmerzen im rechten Nierenlager. Bei der *Cystoskopie* zeigten sich links regelrechte Verhältnisse. Der Ureterenkatheter ließ sich bis 25 cm hochschieben, während man rechts nach 1 cm auf einen unüberwindlichen Stop traf. Rechts keine Urinausscheidung. Das intravenöse Pyelogramm ergab nur links ein regelrechtes

Nierenbeckenkelchsystem, während rechts ein solches nicht nachweisbar war. Ob es sich um eine funktionsuntüchtige Niere auf Grund eines durchgemachten Krankheitsprozesses, um eine Hypoplasie oder aber um eine Aplasie handelte, war differentialdiagnostisch nicht zu klären. Dem Patienten wurde eine operative Freilegung vorgeschlagen. Hierbei zeigte sich ein hypoplastischer Harnleiter, der nach oben in einen bindegewebigen Strang auslief. Eine Niere oder ein Rudiment, das als solches anzusprechen wäre, ließ sich nicht nachweisen. Der Harnleiter wurde in seinem unteren Drittel reseziert.

*Diagnose.* Nierenaplasie rechts bei teilweise angelegtem Ureter.

Die feingewebliche Untersuchung ergab einen teils atrophischen, teils hypoplastischen Ureter.

**Fall 2.** 27jähriger Patient, der wegen einer Cystitis überwiesen wurde und früher nie ernstlich krank gewesen war.

Die urologische Untersuchung ergab eine regelrechte, funktionsfähige rechte Niere mit einem scharf begrenzten Nierenbeckenkelchsystem, während links ein solches nicht nachweisbar war. Das intravenöse Urogramm ließ links ebenfalls keine Ausscheidung erkennen bei rechtsseitig guter Darstellung des Nierenbeckens. Bei der *Cystoskopie* zeigte sich rechts ein schlitzförmiges Ostium mit guter Kontraktion. Die Interureterenleiste verlief von rechts nach abwärts, um sich dann von der Blasenschleimhaut nicht mehr abzugrenzen. Ein Ureterenostium fand sich links nicht.

*Diagnose.* Nierenaplasie links.

**Fall 3.** 45jähriger Mann, der ebenfalls wegen einer Cystitis zur Behandlung kam. Der *cystoskopische Befund* war fast der gleiche wie bei unserem 2. Fall, nur daß diesmal das Ostium und die Niere auf der rechten Seite fehlten.

*Diagnose.* Nierenaplasie rechts.

**Fall 4.** 43jähriger Patient wurde zwecks gutachtlicher Beurteilung untersucht. Er klagte über unklare Beschwerden im Rücken. In der Anamnese keine Angaben, die auf eine durchgemachte Erkrankung im uropoetischen System hinweisen.

Bei der *Cystoskopie* fand sich eine unauffällige Blasenschleimhaut. Rechts regelrechtes, schlitzförmiges Ostium, aus dem sich stark Blau nach 5 min entleerte. Die Ureterenleiste war angelegt. Links war kein Ostium nachweisbar. Normale Verdünnung und Konzentrationsbreite beim Wasserversuch. Das intravenöse Pyelogramm ließ rechts ein regelrechtes Nierenbeckenkelchsystem nachweisen, links keine Ausscheidung. Ein Nierenschatten war ebenfalls nicht vorhanden.

*Diagnose.* Nierenaplasie links.

**Fall 5.** 48jähriger Patient, der seit etwa 3 Wochen über Schmerzen in beiden Nierengegenden klagt.

*Cystoskopie.* Kapazität 380 cm<sup>3</sup>, Urin klar, Restharn 15 cm<sup>3</sup>. Am Blasenhals ist die Schleimhaut leicht gerötet, das linke Ostium ist grübchenförmig, die Ureterenleiste links angelegt, aber unscharf. Rechts ist ein Ostium nicht nachweisbar. Links nach 5 min starke Blauausscheidung. Intravenöses Pyelogramm: Links regelrechte Ausscheidung mit entsprechendem Nierenbeckenkelchsystem, rechts keine Ausscheidung, kein Nierenschatten.

*Diagnose.* Nierenaplasie rechts.

Wir können somit feststellen: Ist der Ureter teilweise angelegt und stellt sich bei vorhandenem Ostium ein regelrechtes Trigonum vesicae dar, so ist die Diagnose Nierenaplasie für den Kliniker außerordentlich schwierig, ja geradezu unmöglich, denn differentialdiagnostisch muß immer eine stumme Niere in Erwägung gezogen werden, die entzündliche oder degenerative Prozesse durchgemacht hat und somit den Rest-

zustand einer hochgradigen Atrophie mit verödetem Ureter darstellt, oder von vornherein hypoplastisch angelegt war. Hier kann nur durch die operative Freilegung eine Klärung erfolgen.

Zeigt sich jedoch wie in unseren 4 anderen Fällen überhaupt kein Ostium und ist das Trigonum vesicae verzogen bei negativem intravénösem Urogramm, so kann man mit Sicherheit die Diagnose Aplasie der Niere stellen.

Wir wissen, daß die nephrogene Gewebsmasse, aus der die Niere sich entwickelt, dem 31. Segment entspricht. Diese Gewebsanlage ist aber nur dann fähig, die sekretorischen Bestandteile der Niere zu bilden, wenn es zum formativen Reiz durch die Induktion von seiten des Ureters kommt. Es ist bei diesen Formen eine Entwicklungsmißbildung des Urnierenganges (WOLFFSchen Ganges), aus dem ja bekanntlich der Ureter hervorgeht, anzunehmen. Der teratogenetische Terminationspunkt dürfte in diesen Fällen bereits in der 4. Woche beim 5 mm langen Embryo zu suchen sein, da nach GRUBER zu dieser Zeit der Ureter angelegt wird. Bei fehlendem Harnleiter darf man auch am ehesten Mißbildungen der Abkömmlinge des WOLFFSchen Ganges annehmen. Diese sind die Epididymis und Paradidymis des Mannes und das Eponophoron und das Paroophoron des Weibes.

Bei vorhandenem oder teilweise angelegtem Ureter ist die Genese des Nierenmangels schon schwieriger festzustellen. Voraussetzung ist in den meisten Fällen, daß man eine Störung der Vereinigung von Nierenblastem und Ureterknospe annehmen muß. Einmal besteht die Möglichkeit eines dystopischen Wachstums des Ureters, so daß das nephrogene Blastem ähnlich den übrigen Segmenten wieder verschwindet und nicht zur Abgrenzung kommt, oder aber es liegt eine minderwertige Ureterknospe vor, was sich durch ihre nur teilweise Anlage dokumentiert. Es ist nun aber, glaube ich, eine allzu einseitige Auffassung, wenn man den Nierenmangel nur auf eine fehlende oder minderwertige Knospe zurückführt. Man muß wohl auch hier ein Wechselspiel gegenseitiger reaktiver Kräfte annehmen, so daß bei fehlendem Metanephron eine Persistenz der Ureterknospe verständlich wird, besonders, wenn man berücksichtigt, daß bei angelegtem Harnleiter und fehlender Niere der oberste Teil des Ureters in vielen Fällen noch als strangförmiges Gebilde nachzuweisen ist, während sich Rudimente eines Nierenblastems nicht finden lassen. Bei diesen Beobachtungen ist zu überlegen, ob nicht ein regelrecht angelegter Ureter vorlag, der aber infolge einer Agenesie des metanephrogenen Gewebskomplexes der Atrophie anheimgefallen ist. Somit erhält nicht nur der Ureter, sondern auch das Nierenblastem eine wichtige Rolle bei der Bildung der funktionstüchtigen Nachniere. Wir haben es also mit 2 Formen von reiner Nierenaplasie zu tun, die für den Kliniker wichtig sind; es handelt sich hierbei

1. um die Nierenaplasie mit teilweise nachweisbarem Ureter,
2. um den Nierenmangel bei fehlendem Harnleiter.

Klinisch kann man die Diagnose Agenesie der Niere durch Cystoskopie, Röntgenaufnahmen und intravenöses Urogramm nur bei der 2. Gruppe sichern. Bei der 1. Gruppe ist eine differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber einer Atrophie oder Hypoplasie nur durch die Operation möglich. Die Aplasieform mit fehlendem Ureter scheint häufiger vorzukommen. Wir selber konnten in kurzer Zeit 4 Fälle der Gruppe 2 nachweisen.

Die Diagnose eines Nierenmangels bei fehlendem Ureter wird für den Kliniker immer ein Zufallsbefund sein, da ja keine klinischen Symptome zu erwarten sind. Für den Träger einer einseitigen Niere ist eine Beeinträchtigung der Funktion des uropoetischen Systems nicht anzunehmen, da bekanntlich die einseitige Niere zu hyperplastischen oder hypertrophischen Vorgängen befähigt ist, die die fehlende Parenchymmenge ohne weiteres ersetzen, während dagegen z. B. nach Nephrektomie ein älteres einseitiges Organ nur durch eine Hypertrophie den Ausfall kompensieren kann.

Die folgeschweren Komplikationen bei operativen Eingriffen an einer einseitigen Niere bei nicht bekanntem Nierenmangel bedürfen keiner besonderen Erwähnung. Man muß also stets an die Möglichkeit einer einseitigen Nierenaplasie denken. Im Zweifelsfalle halten wir vor einem Eingriff an einer Niere die Klärung der Aplasie auf der anderen Seite durch Probefreilegung für erforderlich.

Wichtig zu wissen ist es auch, daß bei Nierenmangel mit Harnleiteranlage dieser neben den erwähnten diagnostischen Schwierigkeiten die Ursache schwerer entzündlicher Prozesse im Retroperitonealraum infolge aufsteigender Infektionen von der Blase aus sein kann.

So beschreibt z. B. WEBER einen Fall eines Harnleiterempyems bei persistierendem Ureter, der am oberen Abschnitt kolbig aufgetrieben war und aus dem sich nach der Incision dickflüssiger, grünlicher Eiter entleerte. Unterhalb der Aufreibung zeigte sich eine narbige Stenose.

#### Nierenaplasie mit Cystenbildung

Findet sich ein cystenförmiger oder auch makroskopisch solider Tumor im Nierenlager bei sonst fehlender Nierenbildung, so hat man sich als erstes die Frage vorzulegen, ob es sich hier nicht um ein hypoplastisches Rudiment einer ursprünglich angelegten Niere handelt. Nach VIRCHOW liegt ja nur dann eine Agenesie oder Aplasie eines Organs vor, wenn ein solches überhaupt nicht angelegt ist, ein *Vitium primae formationis* somit in Frage steht.

Es ist also festzustellen, wieweit es sich bei einer solchen Mißbildung um eine hypoplastische Niere handelt, besonders wenn man diese Tumoren an topographisch-anatomisch gleicher Stelle findet, wo sonst

das regelrechte Organ lokalisiert ist. Die wichtigsten Merkmale sind, außer der makroskopischen Form, der Nierenstiel mit den Gefäßbildungen, der Ureternachweis und das eigentliche Nierenblastem in Form seiner sekretorischen Bestandteile.

Die Niere wird nach der heute allgemein gültigen dualistischen Auffassung durch die Vereinigung von dem metanephrogenen Blastem und der Ureterknospe bei gegenseitigem formativem Reiz gebildet, wobei die endgültige Lage zwischen der 12. Rippe und dem Darmbeinrand erreicht wird. Wir müssen also bei einseitiger Cystenbildung feststellen: sind beide Organanlagen nachweisbar? GRUBER z. B. fand Nierenhypoplasien von 1,5 cm Länge und 0,8 cm Breite. HAUSER berichtet von einem ähnlichen kleinen Nierenrudiment bei verkümmertem oder überhaupt nicht nachweisbarem Nierenstiel. Zur Klärung sind hier genaue mikroskopische Untersuchungen anzustellen. Im Schrifttum der letzten Jahre wird nun für eine Reihe ähnlicher Cystenbildungen die Persistenz der Vorniere oder der Urniere zur Diskussion gestellt (W. PAETZEL, ULTZMANN), Überlegungen, die einer besonders kritischen Beurteilung bedürfen.

W. PAETZEL berichtet über einen Fall von vier mit einer Kalkschale umgebenen Cysten im rechten Nierenlager bei teilweise angelegtem Ureter, der bis zum unteren Teil des Sacroiliacalgelenks reicht. Bei der vorgenommenen Operation wurden die vier miteinander zusammenhängenden Cysten entfernt. Das Operationspräparat ließ außer den Cysten, die keinen Inhalt aufwiesen, keinerlei Gefäßversorgung im Sinne eines Nierenstiels erkennen. Feingewebliche Untersuchungen liegen nicht vor.

Phylogenetisch zieht W. PAETZEL für seine Cystenbildung die drei Nieren-systeme — Vor-, Ur- und Nachniere — in Erwägung und kommt auf Grund der Lokalisation und des fehlenden Nierenstiels mit seinen Gefäßen zu der Überzeugung, daß es sich um Vornierenreste handeln müsse. Die Vorniere ist beim menschlichen Embryo nur eine außerordentlich flüchtige Erscheinung, die z. B. beim 4,5 mm langen Feten bereits Rückbildungerscheinungen zeigt. Rudimente von Vornierenkanälchen finden sich nach W. FELIX in den ersten 12 Ursegmenten wenigstens nicht caudal vom ersten Thorakalsegment. R. MEYER fand z. B. Vornierenreste bei 2,5—22 mm langen Embryonen nur im thorakalen Abschnitt.

Wollte man aber selbst dies alles außer acht lassen, so ist es verwunderlich, ja fast unmöglich, daß eine derartige Hemmungsmissbildung, deren teratogenetischer Terminationspunkt sehr früh zu suchen ist, nicht noch andere schwere Mißbildungen nach sich gezogen haben sollte, besonders wenn man bedenkt, daß sich räumlich an gleicher Stelle, zeitlich aber etwas später, die Urogenitalfalte bildet mit ihrer komplizierten Weiterdifferenzierung zum späteren Harn- und Geschlechtsapparat. Es müßte bei einem bereits vorliegenden persistierenden Gewebskomplex der Vorniere zu einer Kette schwerer dysontogenetischer Störungen kommen. Daß es sich bei diesen Cystenbildungen, einerlei ob ein Ureter nachweisbar ist oder nicht, also nicht um Vornierenreste handelt, glauben wir auf Grund unserer Überlegungen bewiesen zu haben.

ULTZMANN berichtet von einem 2jährigen Mädchen mit einem vielkammerigen cystischen Tumor im linken Nierenlager. Die Cysten sind angefüllt mit einer farblosen, flockigen Flüssigkeit. Die Wandungen zeigen ein einfaches Zylinderepithel; feingewebliche Bilder, die dem Nierenparenchym entsprechen, werden nicht gefunden. In dem Abschnitt des Präparates, der dem Hilus entsprechen könnte, zeigen sich kleinste Hohlräume gruppenförmig angeordnet, die als Kanälchen imponieren und im Gegensatz zu den Cysten ein flaches kubisches Epithel aufweisen. Die Epithelbildungen sind umgeben von Zonen glatter Muskulatur. Verfasser verweist auf die Ähnlichkeit mit den Kanälchen des Paroophoron und glaubt bei Berücksichtigung des fehlenden Ureters, daß hier eine Hemmungsmissbildung vorliegt, die als Abkömmling des Urnierenblastems aufzufassen ist. Zur Untermauerung seiner Ansicht, daß es sich um eine persistierende Urnierenanlage handelt, führt er einen Fall von PRIESEL im Handbuch der Pathologie an. Es wird hier von einem 62jährigen Mann mit eunuchoidem Hochwuchs berichtet, bei dem sich rechts in Höhe der Teilungsstelle der Aorta retroperitoneal ein  $2\frac{1}{2}$  cm großer Körper fand, der von zwei zarten Arterien versorgt wurde. Von dem Nierenrudiment verlief ein 15 cm langer, ureterähnlicher Strang bis an die Blasenhinterfläche und endigte hier blind. Der Samenleiter fehlt. Der Nebenhoden war als verkümmter Rest nachweisbar. Die Hoden zeigten beiderseits hochgradige Atrophie. Der Nierenrest enthielt feingeweblich Hohlräume, die mit niedrigem Epithel ausgekleidet waren, neben Kanälchen, die sich dorsalwärts zu dem ureterähnlichen Gang vereinigten und ein zweischichtiges Zylinderepithel aufwiesen.

Es fehlen somit sämtliche Urnierenabkömmlinge. PRIESEL kommt zu der Ansicht, daß es sich besonders bei der ungewöhnlichen caudalen Lage des „Nierenrudiments“ und des sich ähnelnden feingeweblichen Bildes von Nebenhodenrest und dem dysontogenetischen Tumor um eine frühzeitige Schädigung der Urniere gehandelt hat. Die cystische Missbildung faßt er als Persistenz eines Urnierenanteils auf, die wiederum ein Erhaltenbleiben des ureterähnlichen Stranges (des WOLFFSchen Ganges) im Gefolge hatte. Es handelt sich hier also um eine frühzeitige Hemmungsmissbildung der Urniere und des WOLFFSchen Ganges, die infolge des Fehlens der samenausführenden Gänge reaktiv eine Hodenatrophie mit eunuchoidalem Hochwuchs erzeugte. Zur Deutung der Genese ist im PRIEELSchen Falle neben dem Fehlen der Urnierenabkömmlinge mit entscheidend, daß sich der Nierenrest am Abgang der Aorta findet. Cystenbildungen im Nierenlager, die sonst keine anderen Missbildungen zeigen, bedürfen einer anderen Deutung. Bei ULTZMANN fand sich lediglich ein mehrcystischer, großer, grobhöckeriger Tumor ohne sonstige Missbildungen, der im Nierenlager lokalisiert war. ULTZMANN weist besonders auf das histologische Bild der Cysten und Kanälchen mit der einschichtigen Zylinderauskleidung und der außerdem nachweisbaren glatten Muskulatur hin, die nach seiner Ansicht dem feingeweblichen Bau des Paroophoron gleichen. Wir konnten ähnliche Bilder selbst in einer hypoplastischen Niere nachweisen. Auch ist bekannt, daß der Fetalniere reichlich glatte Muskulatur beigemengt sein kann. Die mit Zylinderepithel ausgekleideten Kanälchen können ebenso gut Rudimenten von Sammelröhren der Nieren entsprechen, ohne daß

Glomeruli vorhanden sein müssen. Das feingewebliche Bild des Paroophoron ist nicht derartig differenziert, daß bei ähnlichen Bildern verkümmter Organanlagen ohne Hinzuziehung anderer Argumente eine solche Genese angenommen werden kann. Außerdem steht fest, daß in abgesprengten persistierenden Organanlagen die Zellverbände anderen Wachstumsbedingungen ausgesetzt sind und infolge ihrer schlummern- den Potenzen zu Zelldifferenzierungen in Form von Proso- und Metaplasien befähigt sind, die keineswegs dem ursprünglichen Organ zu entsprechen brauchen.

Der teratogenetische Terminationspunkt ist wohl bei Berücksichtigung der verschiedenen Beobachtungen anderer Untersucher und unserer eigenen im Augenblick der endgültigen Nierenbildung zu suchen, und zwar in der entwicklungsgeschichtlichen Spanne der Abtrennung des Nierenblastems vom nephrogenen Strang bis zur Nierenbildung durch Vereinigung von Ureter und Nephron.

Die Beobachtungen von OEHLECKER, WEBER, SCHINZ-BAENSCH und KEMPF bedürfen in diesem Zusammenhang besonderer Berücksichtigung.

OEHLECKER fand bei einem 55jährigen Patienten in der rechten Leistengegend zwei voneinander getrennte, scharf umschriebene, runde Schattenbildungen. Bei der Operation stellten sich zwei isolierte verkalkte Cysten dar. Ein Ureter ließ sich nicht nachweisen. Histologisch zeigte die Cystenwand neben dem verkalkten fibrösen Gewebe glatte Muskulatur, zahlreiche kleine Gefäße sowie an einzelnen Stellen winzige Kanälchen, die mit einem kubischen Epithel ausgekleidet waren. Cystoskopisch war der rechte Ureter als trichterförmige Grube gesehen worden.

OEHLECKER nimmt an, daß es sich um Reste der Nachniere handelt im Sinne von zwei primären Nierenpyramiden; die Ursache dieser Entwicklungsstörung sieht er in dem fehlenden formativen Reiz des nicht zur Ausbildung gekommenen Ureters.

Im Lehrbuch der Röntgendiagnostik SCHINZ-BAENSCH findet sich eine Abbildung von 6 teils übereinander gelagerten, verkalkten Cysten im linken Nierenlager, die allein auf Grund radiologischer Untersuchungen als cystisch erweiterter Ureterstumpf bei vorliegender Nierenaplasie aufgefaßt werden.

H. WEBER operierte einen 50jährigen Patienten wegen Beschwerden in der rechten Lendengegend. Bei den Voruntersuchungen war eine Darstellung der rechten Nierenhohlräume nicht möglich. Der Ureterenkatheter ließ sich rechts nur 12 cm hochschieben. Bei der Freilegung fand sich oberhalb der Linea innominata ein kolbig aufgetriebener Ureter, aus dem sich bei der Incision Eiter entleerte. Der distale Abschnitt des Harnleiters zeigte eine narbige Stenosierung. Beim Aufsuchen der Niere fand sich im Nierenlager ein pflaumengroßes, teils cystisches, teils solides Gebilde; ein Nierenstiel war nicht erkennbar. Der Ureter trat als dünner Strang in den cystischen Anteil des Tumors. Das Präparat zeigte einen oberen soliden Anteil, der von mehreren Gefäßen versorgt wurde, sowie einen unteren cystischen Anteil, in den der ureterförmige Strang mündete. Feingeweblich ließ der solide Teil des Präparates hauptsächlich einen fibrösen Kern erkennen, der von kleinsten Cysten durchsetzt war, die ein einschichtiges, flaches, kubisches Epithel aufwiesen. Der großcystische Anteil wurde vom Verfasser als primitives, verödetes Nierenbecken aufgefaßt; eine Epithelauskleidung fehlte hier.

Nach Ansicht des Beobachters handelte es sich hier um ein Nierenrudiment des metanephrogenen Gewebes, dessen Ursache ein minderwertiger Ureter war.

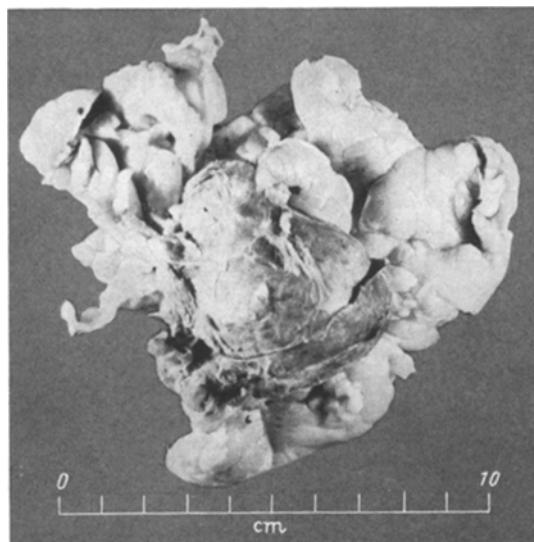


Abb. 1. Vorderansicht des persistierenden cystischen Blastems mit Fettkapsel

KEMPF berichtete über eine 49jährige Frau mit einem cystischen Tumor im linken Nierenlager von gut Apfelgröße, der von einem Fettmantel umgeben war. Die Cystenwand bestand hauptsächlich aus Bindegewebe mit schalenförmigen Kalkeinlagerungen. Eine flache Epithelauskleidung war an einigen Stellen festzustellen. Ein Nierenstiel war nicht nachweisbar, jedoch zeigte sich medial eine Wandverdickung, deren feingewebliche Untersuchung einzelne Epithelschläuche erkennen ließ. Der Ureter war als solcher nur im unteren Drittel nachzuweisen und fand seine Fortsetzung in einem dünnen soliden Strang, der histologisch mehrschichtigen indifferenten Epithel aufwies (siehe Abb. 1 und 2).

Die Cystenbildungen faßt KEMPF als nicht zur Differenzierung gekommenes Nierenblastem auf bei persistierender Ureterknospe, wobei als ursächlicher Faktor die Persistenz des Zwischenblastems in Erwägung gezogen wird.

BIBUS berichtet als letzter über einen ähnlich gelagerten Fall von 5—6 cystischen Hohlraumbildungen im Nierenlager bei fehlender Niere. Diese waren durch lockeres Bindegewebe und einem gemeinsamen Stiel miteinander verbunden, der wiederum



Abb. 2. Schnittfläche der gleichen Cystenbildung

von kleinsten Cysten durchsetzt war. Die Wandungen der Hohlräume ließen Kalkablagerungen erkennen und die Innenwand zeigte eine endothelartige Zellauskleidung. In den mehr soliden Gewebsanteilen fanden sich einzelne Kanälchen, die als rudimentäre Nierenbestandteile aufgefaßt werden. Glomeruli wurden nicht nachgewiesen. Der Ureter war von der Blase aus in einer Länge von 10 cm nachweisbar.

Von BIBUS wird nun bei Berücksichtigung der ihm bekannten ähnlichen Veröffentlichungen die Auffassung der verschiedenen Beobachter über die Genese dieser Mißbildungen zur Diskussion gestellt. Er selbst neigt zu der Ansicht, daß der Ursprung dieser Mißbildungen zum Zeitpunkt der Nachnierenbildung angenommen werden muß, so daß diese Cysten also nicht dem Vornieren- oder Urnierenblastem zugerechnet werden können. Auf eine genauere differentialdiagnostische Abgrenzung bezüglich der Frage, ob hier noch eine echte Aplasie bei cystischer Hamartie vorliegt, oder ob man schon von einer hypoplastisch-dysplastischen Niere sprechen muß, wird nicht eingegangen. Die von ihm vorgeschlagene einheitliche Bezeichnung „Knollenniere“ bezieht sich auf die äußere Form, die er mit einer Kartoffelstaude vergleicht, eine Namensprägung, die wir nicht für besonders glücklich halten, da ja auch einzelne Cystenbildungen beobachtet werden (KEMPF), die in den gleichen Formenkreis dieser Hamartien gehören, aber mit einer Knollenbildung nicht allzuviel Ähnlichkeit haben.

Es zeigt sich, daß im Vordergrund all dieser Beobachtungen die Cystenbildungen verschiedener Größe stehen, die teilweise in ihren Wandungen Kalkeinlagerungen zeigen und entweder in Form eines zusammenhängenden Konglomerates angetroffen werden, oder aber noch abgesprengte, mehr caudalwärts liegende, isolierte Hohlraumbildungen aufweisen. Gemeinsam ist in allen Fällen die Lokalisation im Nierenlager. Histologisch findet sich meist ein indifferentes Epithel, das verschiedene Variationen vom flachen Endothel bis zum Zylinderepithel zeigt. Daneben findet sich ein buntes, atypisches Bild mesenchymaler Gewebelemente neben zahlreichen Gefäßen, die zum Teil eine unverhältnismäßig dicke Wandung aufweisen. Der Ureter war entweder nur teilweise oder überhaupt nicht angelegt. Etwas aus dem Rahmen der übrigen Beobachtungen fällt WEBERS Fall, bei dem der solide Anteil des Tumors mehr hervortritt und der gleichzeitig eine Versorgung durch mehrere Gefäßen zeigt.

Wir selbst können nun erneut von einem in diese Gruppe der Hemmungsmissbildungen gehörenden Fall berichten, der uns vom Evangelischen Krankenhaus Essen-Steele freundlicherweise zur Verfügung gestellt wurde. Die feingeweblichen Untersuchungen wurden von Dr. HUSTEN durchgeführt.

Es handelte sich um eine 59jährige Patientin, bei der sich im linken Nierenlager drei cystische, übereinander gelagerte Kalkgebilde zeigten (s. Abb. 3). Bei der

Cystoskopie konnte ein linkes Ureterostium nicht nachgewiesen werden. Die operative Freilegung ergab im linken Nierenlager die röntgenologisch festgestellten Cystenbildungen, die untereinander in lockerem Zusammenhang standen und sich gut extirpieren ließen. Medial ließen sich einzelne zarte Gefäße nachweisen, die aber nicht als Reste eines Nierenstiels angesprochen werden konnten. Ein Ureter wurde ebenfalls nicht gefunden. Das Operationspräparat bestand aus den drei zusammenhängenden, kalkhaften Cysten, die durch einen schmalen, derbelastischen Abschnitt verbunden waren. Die Schnittfläche dieses Bezirks zeigte eine grau-weißliche Färbung. Das Lumen der drei Cystenbildungen war angefüllt mit einer gelblichen Flüssigkeit, die massenhaft Cholesterinkristalle enthielt. Die größte Cyste war gekammert durch mehrere Septenbildungen.



Abb. 3. Nierenaplasie links mit cystischer Hamartie. Drei sich überlagernde runde Schattenbildungen mit Kalkschalen

Histologisch ergaben die Wandungen der großen Cysten lamellenartige, kernarme Bindegewebszüge, deren Zellkerne nur noch teilweise färberisch nachweisbar waren. In diesen nekrotischen, bindegewebigen Massen im Sinne einer hyalinen Entartung fanden sich ausgedehnte, unregelmäßige, teils geschichtete Kalkeinlagerungen. Ein Epithel ließ sich in den großen Cysten nicht nachweisen. Leuko- und Lymphocyteninfiltrationen wurden nicht gefunden. Der solide, die Cysten verbindende Teil ist feingeweblich von größerem Interesse. Die Grundsubstanz bestand aus unregelmäßigen Zügen von Bindegewebe, das stellenweise einen großen Zellenreichtum aufwies. Ins Auge fielen hier vor allem zahlreiche eingesprengte Hohlräume und Kanälchenbildungen mit teils ein- bis mehrschichtigem Epithel von kubischem oder indifferentem Charakter. Die Lichtungen waren mit homogenen Eiweißmassen angefüllt, die sich mit Eosin stark rot färbten. Die Kanälchen waren zum Teil von Schichten glatter Muskulatur umgeben. An verschiedenen Stellen fanden sich kleinere und größere Epithelnester, die von Bindegewebszügen begrenzt wurden, mit zahlreichen der oben beschriebenen, meist einschichtigen cystischen Epithelschläuche, die durchsetzt waren von soliden, unregelmäßigen Zellsträngen und den Charakter eines indifferenten Epithels hatten. Außerdem zeigten sich noch reichlich Arterien und Venen neben kleinsten blutgefüllten Capillaren. Die

Wand der Gefäße erschien unverhältnismäßig stark entwickelt zu sein. Ein Nierenparenchym war in keinem der zahlreichen, angefertigten feingeweblichen Schnitten nachweisbar. Ebenfalls fanden sich keinerlei entzündliche Reaktionen. Ein Nierenbecken mit Ureter ließ sich weder makro- noch mikroskopisch nachweisen.

Es liegt hier wieder eine gleiche Cystenbildung im Nierenlager bei Aplasie vor, wie sie nach unserer Literaturübersicht von Anderen beschrieben wird. Besonders erwähnenswert erscheinen uns in unserer letzten Beobachtung die Nester der Epithelzentren, die durchsetzt sind von kleinsten Cystenbildungen, die keine geordnete Struktur im Sinne eines Nierenparenchyms zeigen. Das Epithel ist indifferent. Es läßt sich nicht entscheiden, ob es sich um sekretorische oder exkretorische Bestandteile der Niere, im Entwicklungsgeschichtlichen Sinne um Abkömmlinge des Nephrons oder des Ureters, handelt. Will man diese Epithelkomplexe deuten, so muß man nicht zur Entwicklung gekommene Organanlagen annehmen, wobei Rückbildungsvorgänge im Sinne einer Atrophie mitzuberücksichtigen sind, die in den übrigen Abschnitten des Präparates noch stärker zum Ausdruck kommen. Da ein Harnleiter in diesem Falle überhaupt nicht angelegt war, kann man die eben besprochenen Epithelanlagen auch nicht ontogenetisch auf diesen beziehen. Es handelt sich vielmehr hier um Epithelbildungen, die eine Deutung als persistierende Keimzentren des metanephrogenen Blastems zulassen.

Nachdem wir auf Grund unserer bisherigen Ausführungen gezeigt haben, daß es sich bei den Cystenbildungen weder um Abkömmlinge der Vorniere noch der Urniere handeln kann, möchten wir noch auf die immer wiederkehrende Lokalisation verweisen, die dem endgültigen Nierenlager entspricht und somit auch dem Segment des nephrogenen Stranges, aus dem sich das metanephrogene Blastem abgrenzt. Wollte man dagegen einen persistierenden Urnierenabkömmling annehmen, so wäre bei Berücksichtigung der Ausdehnung der Urnierensegmente wohl eine größere Variabilität des Standortes dieser Cystenbildungen zu erwarten. Gegen die Ansicht, daß das Nierenblastem erst durch die Induktion des Ureters seinen endgültigen Standort erreicht, ist nach W. FELIX einzuwenden, daß es sich mehr um eine Wachstumsverschiebung als um ein Emporwachsen der Nachniere handelt; eine Auffassung, die durch die Lokalisation unserer Cystenbildungen den Resten des metanephrogenen Blastems im Nierenlager bei fehlendem oder verkümmertem Ureter erhärtet wird. Den feingeweblichen Bildern der Cystenbildungen und Epithelschläuche ist soweit eine differentialdiagnostische Bedeutung einzuräumen, als daß man hier persistierende Teile des uro-poetischen Systems vor sich hat. Es treten jedoch bei der Deutung des pathologisch-anatomischen Substrates erneut Schwierigkeiten auf, wenn man sich die Frage stellt, ob es sich um eine echte Aplasie oder aber um eine hypoplastische Niere handelt. GRUBER konnte z. B.

Nierenhypoplasien nachweisen, die histologisch Gewebsverwirrungen von mesenchymalen und epithelialen Bestandteilen zeigten, ohne daß sie Glomeruli finden ließen.

Sehen wir von den epithelialen Bestandteilen unserer Beobachtung ab, so erscheinen uns noch von Wichtigkeit die fast immer gefundenen zahlreichen Gefäße, die teilweise eine unverhältnismäßig starke Wandung zeigten und in Verbindung mit dem übrigen pathologisch-anatomischen Bilde schwierig einzuordnen und zu deuten sind. Wir wissen nun, daß bei der Bildung der Nachniere zahlreiche Urnierenarterien angelegt sind, die sich später zurückbilden, wobei sich nur eine bei regelrecht angelegter Niere zur späteren endgültigen Nierenarterie entwickelt. Bevor es jedoch zu dieser Isolierung und Differenzierung kommt, findet man ein dichtes Gefäßmaschennetz, das vor allem die Nachnierenanlage speist und unverhältnismäßig weite Arterien zeigt. Will man nun ein persistierendes Nierenblastem nachweisen, so muß man verständlicherweise auch die Reste des Rete arteriosum urogenitale finden. Hiermit lassen sich die unverhältnismäßig großen Gefäßbildungen zwanglos erklären, die wiederum ein Beweis sind, daß es sich um eine Persistenz des metanephrogenen Blastems handelt.

Wir haben uns in unseren bisherigen Ausführungen hauptsächlich über die Genese und den teratogenetischen Terminationspunkt der Cystenbildung auseinandergesetzt, wobei als ursächlicher Faktor allgemein ein überhaupt nicht oder nur minderwertig angelegter Ureter angenommen wird, dessen Folge dann die Persistenz des metanephrogenen Blastems ist.

WEBER und KEMPF beschrieben aber nun 2 Fälle, wo blasenwärts ein regelrechter Harnleiter gefunden wurde, der nach oben in einen bindegewebigen Strang auslief und im Gebiet der Cysten endigte. Diese strangförmige Fortsetzung des Ureters ist bei Berücksichtigung des pathologisch-anatomischen Substrats als Rest des einmal regelrecht angelegt gewesenen Ureters aufzufassen, der später der Atrophie verfallen ist. Es dürfte demnach ein sekundärer Rückbildungsvorgang sein; wenigstens ist diese Überlegung einleuchtender, als einen primär minderwertigen Harnleiter anzunehmen, der im unteren Teil regelrecht, im oberen Teil aber als atrophischer Strang gefunden wird, besonders wenn das metanephrogene Gewebe als persistierender Tumor im Nierenlager nachzuweisen ist.

KEMPF verwies in seiner Arbeit bereits auf das von SCHREINER und R. MEYER beschriebene nephrogene Zwischenblastem, das R. MEYER z. B. bei einem 8 mm langen Embryo nachweisen konnte und das zwischen Urniere und Nachnierenblastem zu suchen ist. Es handelt sich hier um eine Organanlage, die z. B. bei Vögeln deutlich nachweisbar ist; bei Menschen jedoch nur flüchtig angelegt wird und bald wieder unter-

geht. R. MEYER führte Cysten und Adenome im perirenalen Gewebe auf eine Persistenz des Zwischenblastems zurück. Berücksichtigen wir nun diese Beobachtung für unsere Fälle, so kann angenommen werden, daß ein persistierendes Zwischenblastem als ursächlicher Faktor die Verschmelzung von Harnleiter und nephrogenem Gewebe verhindern kann und es hierdurch 1. zur Persistenz des nephrogenen Blastems, 2. zur Aplasie der Niere und 3. zur Atrophie des ursprünglich regelrecht angelegten Ureters kommt.

Wollen wir nun zu einer Definition kommen, so müssen wir unsere cystischen Tumoren zu den örtlichen Organmißbildungen im Sinne von Hamartien ohne autonomen Wachstumsexzess rechnen.

In diesem Zusammenhang ist noch auf eine Veröffentlichung von O. MESSERSCHMIDT einzugehen. Verfasser berichtet über einen 44jährigen Mann, bei dem sich im linken Unterbauch bis in das kleine Becken reichend vier mit einer Kalkschale versehene, rundliche Schatten von Apfelgröße zeigten. Im Nierenlager der gleichen Seite fand sich außerdem ein zarter Schatten, der jedoch deutlich kleiner als der normale rechte Nierenschatten war. Eine Ausscheidung im intravenösen Pyelogramm ließ sich links nicht nachweisen. Eine Operation wurde verworfen. Indem der Verfasser die Veröffentlichungen von SCHINZ-BAENSCH, PAETZEL, OEHLECKER, SCHÄFER und ULTMANN berücksichtigt, glaubt er sich berechtigt, bei allen 6 Fällen von ein und demselben Erscheinungsbild sprechen zu können und bezeichnet diese Fälle allgemein als „Cystome des nephrogenen Gewebes“. Damit soll zum Ausdruck gebracht werden, daß weder das mesonephrogene (Urniere), noch das metanephrogene (Nachniere) Gewebe hinsichtlich der ursächlichen Bedeutung bevorzugt werden soll.

In dem Augenblick, wo diese von uns behandelten Gewebsmißbildungen als Cystome bezeichnet werden, müssen wir annehmen, daß sie in Beziehung zu echten Blastomen gebracht werden sollen. Diese Bezeichnung wurde von allen Untersuchern bisher bei den als Hamartien oder Chorenstien aufzufassenden Tumoren absichtlich nicht angewandt, da die Annahme vermieden werden sollte, daß echte Gewächse vorliegen könnten. Eine begriffliche Verwechslung mit den tubulären und trabekulären Cystomen der Niere würde durch diese neue Bezeichnung heraufbeschworen.

Es ist abzulehnen, von Cystomen bei diesen Hamartien zu sprechen, wenn man nicht eine noch größere Verwirrung in der Begriffsbestimmung dieser Gebilde herbeiführen will, besonders, da man bei Berücksichtigung des anatomisch-pathologischen Substrats der persistierenden Cystenbildung in der glücklichen Lage ist, eine scharfe Begrenzung gegenüber einem Blastom zu ziehen. Außerdem spricht MESSERSCHMIDT allgemein vom *néphrogenen Gewebe*, um hierdurch zum Ausdruck zu bringen, daß

es sich dysontogenetisch sowohl um meso- als auch metanephrogene Gewebsabkömmlinge handeln kann. Zur Frage der Genese dieser Cysten ist in der bisherigen Arbeit bereits ausführlich Stellung genommen worden. Es ist nun festzustellen, daß man im Entwicklungsgeschichtlichen Sinne unter nephrogenem Gewebe ausschließlich Bestandteile des metanephrogenen Blastems oder des nephrogenen Stranges versteht. Verfasser wollte jedoch eine verallgemeinernde Begriffsbestimmung für Urnieren- und Nachnierenabkömmlinge schaffen, was durch diese falsch angewandte Nomenklatur aber keineswegs zum Ausdruck kommt.

Klinisch können die Cystenbildungen bei vorliegender Aplasie genauso symptomlos bleiben wie die reinen Aplasieformen. Es wird sich dann ebenfalls um Zufallsbefunde handeln. In einzelnen Fällen werden jedoch in der Anamnese öfter Schmerzen im Nierenlager angegeben, die sich nur durch die Lokalisation der Tumoren bei Berücksichtigung der teilweise recht beachtlichen Größe erklären lassen, besonders da man auch hier wie bei den Cystenbildungen anderer Organe ein langsames expansives Wachstum annehmen muß, wie man es z. B. bei den Vorderdarmcysten des Thorax beobachten kann. Daß auch eine schnelle Cystenvergrößerung vorkommt, geht aus einem Fall von FROBOESE hervor, der bei einem Neugeborenen über einen kindskopfgroßen, mehrzystischen Nierentumor im linken Nierenlager berichten konnte, der innerhalb weniger Lebenstage ein ständiges Wachstum zeigte, so daß eine Operation vorgenommen werden mußte. Ein Ureter oder Nierenstiel konnten hierbei nicht gefunden werden. Der Tumor setzte sich hauptsächlich aus 12 großen miteinander in Verbindung stehenden Cysten zusammen, die ein einschichtiges, abgeflachtes Epithel aufwiesen. Die geringen soliden Bestandteile waren von poröser Beschaffenheit, die multiplen kleinsten Cysten entsprachen und ein einschichtiges Zylinderepithel aufwiesen. Der Verfasser bezeichnet diese kleinsten Hohlraumbildungen als mißbildete Harnkanälchen. In seiner Deutung spricht er von einer Primitivform einer einseitigen angeborenen Cystenniere.

Sekundäre Entzündungen nephrogener Cystenbildungen sind bisher nicht beobachtet worden und dürften bei der völligen Isolierung gegenüber dem nachbarlichen Gewebe auch nicht zu erwarten sein. Eine maligne Entartung ist bei den vorliegenden Hemmungsmissbildungen ebenfalls unwahrscheinlich.

Da es sich bei diesen persistierenden Cystenbildungen um ein einheitliches Krankheitsbild handelt, wäre auch eine entsprechende Namensprägung angezeigt, die sowohl dem anatomisch-pathologischen Substrat als auch ihrer Entwicklungsgeschichtlichen Abstammung gerecht wird. Wir schlagen daher die Bezeichnung „Nierenblastemcysten“ vor. Aus diesem Namen würde hervorgehen, daß es sich um eine ontogenetische Hemmungsmissbildung der Nachniere handelt, die nicht mit den Nieren-

cysten verwechselt werden darf und aus der gleichzeitig zu erkennen ist, daß wir es mit dem nephrogenen Blastem als Matrix zu tun haben, der Organanlage also, die die sekretorischen Bestandteile der Niere bildet.

Bei der differentialdiagnostischen Abgrenzung ist als erstes der Nachweis des Ureters von Wichtigkeit. Fehlt dieser, so ist dies schon ein ziemlich sicherer Hinweis, daß es sich bei Rundschattenbildungen im Nierenlager um Nierenblastemcysten handelt. Finden wir jedoch ein Ureterostium, so ist auf klinischem und radiologischem Wege eine Abgrenzung gegenüber einer toten Niere in Form einer Kalkniere mit Untergang des gesamten Nierenparenchym als Endzustand eines entzündlichen Prozesses nicht möglich. KEMPF konnte einen solchen Fall nachweisen, der durch Operation geklärt wurde, wobei es sich um eine verkalkte Hydronephrose handelte (siehe Abb. 4).

Selbst eine genau erhobene Anamnese kann hier differentialdiagnostisch im Stich lassen, da es sich ja um Restzustände entzündlicher Prozesse handelt, die Jahrzehnte zurückliegen können, oftmals in der frühesten Kindheit zu suchen sind und somit dem Patienten nicht oder nicht mehr bewußt sind.

Nur ein operativer Eingriff kann in diesen Fällen, wie gesagt, eine Klärung bringen, der in dem Zeitpunkt, in dem Beschwerden auftreten, zu empfehlen ist.

In der jetzt bei Abschluß unserer Arbeit in der Zeitschrift für Urologie erschienenen Veröffentlichung von MESSERSCHMIDT wird seine frühere Beobachtung neben Mitteilungen anderer nochmals zugrunde gelegt. Nach GRUBER, HAUSER u. a. handelt es sich bei Nierenhypoplasien um kleinste solide Körper, die daher auch als Zwergnieren bezeichnet werden. Makroskopisch besteht also keine Ähnlichkeit mit unseren Nierenblastemcysten. Daß bei Hypoplasien überhaupt kein Nierenparenchym im feingeweblichen Bilde nachgewiesen werden kann, ist eine außergewöhnliche Seltenheit, die bereits als Sonderform der Nierenhypoplasie aufzufassen ist. Handelte es sich bei unseren Nierenblastemcysten um

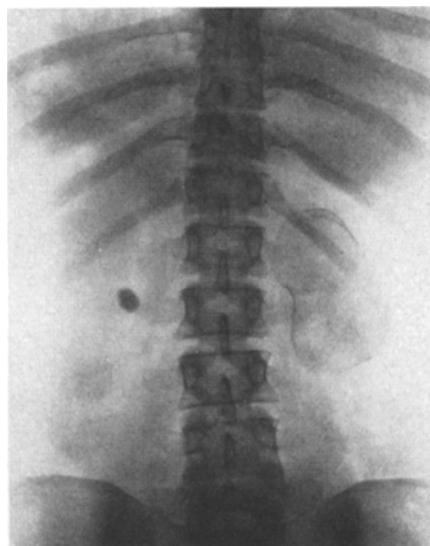


Abb. 4. Verkalkte Hydronephrose links mit Nierenbeckenstein rechts

solche dysplastischen Hypoplasien, so müßte wenigstens in vereinzelten Fällen ein Nierenparenchym nachzuweisen sein, besonders, da ja inzwischen eine ganze Reihe dieser Beobachtungen vorliegen.

Wie wir schon erwähnten, ist für uns bei der Diagnostik die Lokalisation von äußerster Wichtigkeit. In MESSERSCHMIDTS Fall sind nun die Kalkcysten überhaupt nicht im Nierenlager, sondern vorwiegend im kleinen Becken nachgewiesen worden. Ein Ureter war links nicht auffindbar, gleichzeitig fehlten Hoden, Nebenhoden und Samenstrang, die in der Jugend wegen einer Erkrankung unbekannter Art operativ entfernt worden sein sollen. Verfasser erwägt selbst, ob hier nicht ebenfalls eine Hemmungsmissbildung vorgelegen hat. Es läge demnach eine cystische Hemmungsmissbildung bei Fehlen sämtlicher Abkömmlinge des WOLFFSchen Ganges vor. Es könnte sich somit analog der Beobachtung von PRIESEL bei der ungewöhnlichen caudalen Lage des „Nierenrudimentes“ um eine Persistenz des primären Harnleiters gehandelt haben. Damit würde dieser Fall eine Sonderstellung einnehmen und nicht zu den Nierenblastemcysten gerechnet werden können. Da ein operativer Eingriff nicht vorgenommen werden konnte und das Präparat somit nicht vorlag, ist jedoch die Deutung besonders fraglich.

### Hypoplasien

Auf die Schwierigkeit einer scharfen Abgrenzung zwischen hypoplastischer Niere (Zwergniere) und Aplasien bei persistierender Gewebsanlage verwiesen wir bereits mehrfach. HAUSER schreibt: „In einem Fall extremer Nierenkleinheit läßt selbst die mikroskopische Untersuchung des Rudimentes nur mit Wahrscheinlichkeit die Frage, ob Hypoplasie vorliegt, entscheiden“. Er führt gleichzeitig aus: „Aplasie liegt dann vor, wenn Abkömmlinge des Nierenblastems fehlen, dabei können die Gebilde des Harnleiters mehr oder weniger weit entwickelt sein.“ Die endgültige Organanlage der Niere kommt nun aber entsprechend der heute gültigen dualistischen Auffassung nur durch Verschmelzung von Harnleitersystem und metanephrogenem Blastem zu stande. Es ist somit ebenso vertretbar, dann von einer Aplasie zu sprechen, wenn nur das nephrogene Blastem nachweisbar ist, die Ureterabkömmlinge aber fehlen. Wir können hier auf unseren Fall im Abschnitt der Cystenbildungen verweisen, wo diese Bedingungen erfüllt sind.

Wollen wir von einer Hypoplasie sprechen, so müssen wir fordern, daß sowohl der Harnleiter als auch das Nephron in irgendeiner Form nachgewiesen werden kann, wobei allerdings atrophische Veränderungen eine Differenzierung weiter erschweren können. HAUSER beschreibt einen Fall von Hypoplasie, wo sich nirgends Glomeruli nachweisen ließen. Die Niere war als kleinstes solides Rudiment angelegt. Eine Gefäß-

versorgung im Sinne einer Nierenarterie war ebenfalls nicht vorhanden. Der Ureter zeigte sich in seinem oberen Abschnitt nur als atrophischer Strang.

In der älteren Literatur wurden ähnliche Fälle mitgeteilt; von Einzelaufführungen sehen wir ab. Es handelte sich immer um kleine solide Tumoren, die feingeweblich ungeordnete kleinste Cysten- und Höhlenbildung zeigten mit verschieden weit differenzierter Epithelauskleidung bei meist fehlenden MALPIGHISCHEN Körperchen. Daneben fanden sich mesenchymale Bestandteile. Die Frage, ob Hypoplasie oder Aplasie vorlag, wurde unterschiedlich entschieden. BAUMANN berichtet z. B. in seiner Arbeit „Zur Kenntnis der Cystenniere“ von solch einem Fall und spricht aus diesem Grunde, da er metanephrogenes Gewebe nicht nachweisen konnte, von einer partiellen Aplasie. HAUSER ist der Ansicht, daß es sich wohl meist um Hypoplasien handelte. GRUBER gibt als kleinstes Maß der Hypoplasie auf Grund seiner Beobachtungen eine Länge von 1,5 und eine Breite von 0,8 cm bei einer Höhe von 0,3 cm an.

Wir können nun hierzu an Hand von 2 eigenen Fällen Stellung nehmen.

**Fall 1.** Bei der ersten Beobachtung handelte es sich um einen 40jährigen Mann, der angeblich nach einem Unfall Schmerzen in der rechten Seite verspürte. Bei der Cystoskopie zeigte sich rechts ein verwaschenes Ostium bei fehlender Blauausscheidung; der Ureterenkatheter ließ sich rechts nur 3 cm hochschieben. Ein Nierenbeckenkelchsystem war rechts im intravenösen Pyelogramm nicht nachweisbar, während sich links normale Verhältnisse darstellten. Die Einweisung des Patienten erfolgte durch ein auswärtiges Krankenhaus unter der Verdachtsdiagnose „Tumor oder Fehlanlage im rechten Nierenlager“.

Operation (MENZEL): Rechtsseitiger Flankenschnitt. Aufsuchen des Ureters im mittleren Drittel, der sehr dünn ist und einen hypoplastischen Eindruck macht. Er verläuft nach oben in einen Fettbürtzel, der ausgelöst wird. Kleine, zuführende Gefäße, die jedoch nicht als Gefäße eines Nierenstiels imponieren, werden nach Unterbindung durchtrennt. Der Ureter wird dicht über der Blase abgesetzt. Das Operationspräparat aus dem Nierenlager zeigt ein plattes, solides Gebilde, das von Fettgewebe eingehüllt ist und die Maße  $4 \times 2 \times 0,5$  cm aufweist und mit dem Harnleiter in Verbindung steht, der distal in 12 cm Länge ungefähr griffeldick ist und proximal in einen dünnen Strang ausläuft.

Feingewebliche Untersuchung (HUSTEN): Im Übersichtsbild sehen wir außen das nur noch teilweise erhaltene Fettgewebe, während sich im Zentrum unregelmäßiges, ziemlich kernarmes Bindegewebe zeigt, das jedoch gegen das Fettgewebe durch eine gleichfalls bindegewebige Kapsel abgetrennt ist. In dem Bindegewebskern sind nun zahlreiche Cysten und drüsige Gänge eingesprengt bei unregelmäßiger Verteilung. Eine Abgrenzung einer Mark- und Rindenschicht im Sinne eines Nierenparenchyms ist nicht möglich. Daneben erkennt man noch einige große Gefäße mit relativ dicker Wandung.

Bei stärkerer Vergrößerung können wir bei den verschieden großen Cystenbildungen und drüsigen Gängen 2 Gruppen unterscheiden. Die eine weist ein einschichtiges, flaches, kubisches Epithel auf; das Lumen ist zum Teil mit einer homogenen, eosingefärbten Masse ausgefüllt. Die andere Gruppe dagegen zeigt ein hohes, teils ein-, teils mehrschichtiges Zylinderepithel mit basal stehenden

Kernen. In ihrem Lumen finden sich vereinzelte Kalkniederschläge, daneben aber auch körnige Kolloidalablagerungen sowie kreisrunde, kleinste, konzentrische, blaßblau getönte Konkrementablagerungen. Neben diesen Cysten und Kanälchen lassen sich noch einzelne kleine, runde Epithelhäufchen von indifferentem Charakter erkennen, die einen Bindegewebsmantel zeigen, aber keineswegs als Reste *MALPIGHISCHER* Körperchen anzusprechen sind. Entzündliche Zellreaktionen sind nicht nachweisbar.

Es handelt sich somit um ein Nierenrudiment von kleinstem Ausmaß, das auch den Größen, die *GRUBER* für Hypoplasien angibt, entspricht. Ein Ureter ist ebenfalls nachweisbar, der in seinem obersten Abschnitt der Atrophie anheimgefallen ist. Ein eigentlicher Nierenstiel ist nicht zu erkennen. Feingeweblich fallen vor allem die Hohlraumbildungen ins Auge, die zwei verschiedene Epitheldifferenzierungen zeigen und teils mit homogenen Eiweißmassen, teils mit geschichteten Konkrementen neben Kalkablagerungen ausgefüllt sind. Glomeruli sind nicht auffindbar; auffallend sind noch die Gefäßanlagen.

**Fall 2.** 10jähriges Mädchen, das bisher nie ernstlich krank gewesen ist, seit einigen Wochen unklare Schmerzen im rechten Unterbauch hat, die auf eine Parumbilicalhernie zurückgeführt werden. Operation der Hernie. Während der chirurgisch postoperativen Behandlung zeigt sich im Urin ein positiver Eiweißbefund mit vielen Leuko- und einzelnen Erythrocyten bei seltenen Epitheliien. Es wird eine Untersuchung des uropoetischen Systems angeschlossen. Nierenfunktionsprüfung o. B. Nierenleeraufnahme: Keine sicheren Nieren- oder Uretersteine. Das intravenöse Pyelogramm läßt auf sämtlichen Aufnahmen nur links eine Ausscheidung erkennen mit normalen Nierenbeckenkelchsystemen. Cystoskopiebefund: Blasenkapazität  $220 \text{ cm}^3$ . Bullöse, hämorrhagische Schleimhautveränderungen. Rechtes Ostium nicht sichtbar. Keine Blauausscheidung.

Operation (MARX): Flankenschnitt rechts. Eine Niere kann nicht gefunden werden. Im Nierenlager findet sich ein gut mandelkerngroßes, solides, grau-weißlich schimmerndes Organ mit einem zarten, nach unten verlaufenden Gewebsstrang, der dem Harnleiter entsprechen könnte. Das Gebilde wird in toto entfernt (Abb. 5).

Feingewebliche Untersuchung (HUSTEN): In der Peripherie findet sich Fettgewebe. Weiter folgt stellenweise die Andeutung einer bindegewebigen Kapsel um ein Gebilde, das aus bindegewebigen Zügen, sehr vielen Gefäßen und Gruppen von drüsigen Gängen besteht. Es läßt sich außerdem eine große Vene mit zusammengefalteter Wand erkennen. Auch sieht man eine stark angelegte Arterie mit völlig hyalinisierter Wandung; die Lichtung ist ausgefüllt durch zellig-bindegewebige Züge. Um diese größeren Gefäße findet sich in einer lockeren, bindegewebigen Grundsubstanz ein Gewirr von Gefäßen, die in Gruppen stehen und sich in Arterien und Venen unterscheiden lassen. Dazu kommen noch primitive Capillaren. Daneben zeigen sich bindegewebige Nester oder vielmehr Stränge mit den Querschnitten von drüsigen Formationen, die meist sehr eng, vereinzelt auch cystisch erweitert sind. Zum Teil haben diese Formationen ihre Lichtung verloren und stellen sich als solide Stränge dar. Die einigermaßen erhaltenen Hohlraumbildungen haben niedriges Epithel. In einigen kommt eine homogene, mit Eosin anfärbbare Eiweißgerinnungsmasse vor. Daneben zeigen sich aber auch vereinzelte Kanälchen mit mehr zylinderförmigem Epithel, die Kerne sind stärker gefärbt, kleinste Kalkniederschläge lassen sich im Lumen einzelner Hohlraumbildungen erkennen. Ein Glomerulus ist nicht zu finden, auch keine degenerativen atrophischen Körper, die als Reste eines solchen anzusprechen wären. Eine entzündliche Reaktion ist nicht nachweisbar (Abb. 6).

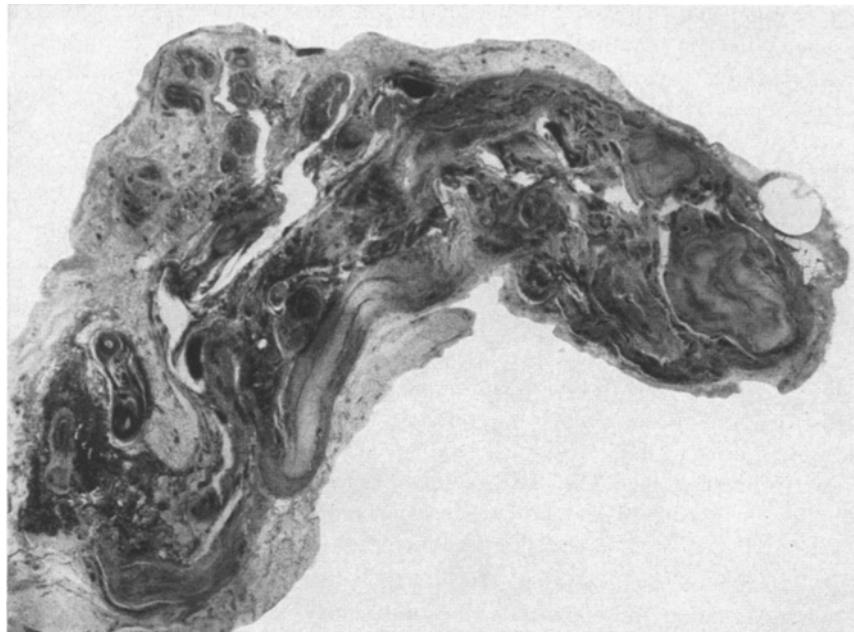


Abb. 5. Schnittfläche des soliden hypoplastischen Nierenrudimentes in 3 facher Vergrößerung mit großen obliterierten Gefäßanlagen und angedeuteter Kapselbildung

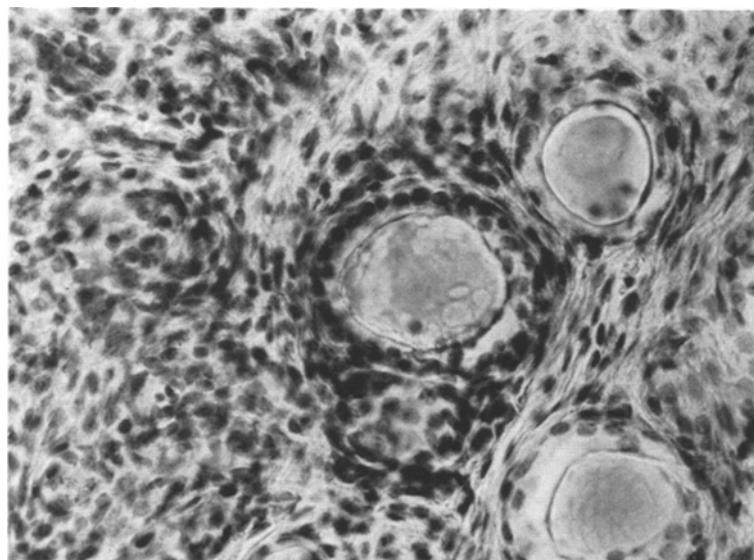


Abb. 6. Epithelschläuche, gefüllt mit Eiweißmassen und abgestoßenen Epithelien, daneben regellose Zellverbände. 215fache Vergrößerung

Vergleichen wir beide Fälle auf Grund ihres pathologisch-anatomischen Substrats, so haben wir zwei ganz ähnliche Gebilde, die makroskopisch bei fast gleicher Größe als platte, solide Körper imponieren. Reste eines Harnleiters sind in beiden Fällen vorhanden. Feingeweblich ist der solide Anteil jeweils durch deutliche Kapselbildung von dem lockeren Fettgewebe abgegrenzt. Die Grundsubstanz besteht aus unregelmäßig angeordnetem Bindegewebe, das im 2. Falle etwas zellreicher ist. Gefäße lassen sich ebenfalls bei beiden Beobachtungen nachweisen, nur daß bei letzterem vor allem die mächtige Arterie und Vene auffallen, deren Lumen jedoch obliteriert ist und deren Wand eine starke Hyalinisierung zeigt. Die drüsigen Formationen bei teils kleinster Cystenbildung sind bei der ersten Beobachtung zahlreicher und ihr Epithel in kubische und Zylinderzellen besser ausdifferenziert. Homogene Eiweißmassen, die sich mit Eosin anfärbten, fanden wir in dem Lumen der Hohlräumbildungen des 1. und 2. Falles. Daneben zeigten sich Kalkablagerungen sowie konzentrische Konkremente. Glomeruli oder Gebilde, die als Reste MALPIGHISCHER Körperchen anzusprechen gewesen wären, ließen sich mit Sicherheit nicht erkennen.

Das histologische Bild bietet in seiner Gesamtheit ein Gewirr von mesenchymalen und epithelialen Bestandteilen, ohne daß man z. B. eine Unterscheidung in Rinden- oder Markzone entsprechend dem Nierenparenchym machen kann.

Zusammenfassend haben wir hier zwei kleinste Nierenrudimente vor uns, deren teratogenetischer Terminationspunkt im frühembryonalen Leben zu suchen ist. Eine funktionsfähige Niere kann niemals zustande gekommen sein, selbst wenn man die teilweise stark ausgeprägten sekundären, degenerativen, atrophischen Gewebsveränderungen in Rechnung stellt. Diese reaktiven atrophischen Vorgänge werden bei Nierenhypoplasien immer gefunden (HAUSER, GRUBER), und sind von den hypoplastischen feingeweblichen Bildern kaum zu trennen. In ähnlicher Weise sind auch die in den Kanälchen und Cystenbildungen gefundenen Kalkablagerungen aufzufassen.

Kalkkonkremente in der Niere sind eine häufige Beobachtung. Man unterscheidet zwei Formen: einmal gibt es eine Kalkausscheidung auf Grund eines gestörten Stoffwechsels. Es ist hier an die Kalkinfarkte bei der sog. Kalkgicht oder an die Kalkmetastasen bei generalisierten Erkrankungen des Knochensystems, der Osteoporose oder der Ostitis deformans zu denken. Die zweite Form der Kalkbildung, die auch genetisch für unsere Konkremente in Betracht kommt, findet man bei Herabsetzung der Lebensfunktion der Zellen, die zu Epithelverkalkungen führen kann und sich z. B. in Cystenbildungen, Glomerulis und Harnkanälchen nachweisen läßt. Man kann also hier von einer Verkalkung

in situ sprechen. Es ist somit auch bei der persistierenden Keimanlage der Cysten- und Kanälchenbildungen anzunehmen, daß abgestoßene Epithelien, die keine Lebensfunktion mehr zeigen, der Verkalkung anheimfallen. Genetisch ähnlich sind die eosingefärbten Eiweißmassen und die teils körnig konzentrischen Konkremeante zu erklären. Wenigstens darf man diese Ablagerungen nicht als Harnkonkremeante auffassen.

Die Cysten- und Kanälchenbildungen zeigten nun ein verschiedenes Epithel, das aber keine typische Ausdifferenzierung erkennen ließ, so daß man nicht mit Sicherheit sagen könnte, ob es sich um Anteile des Nephrons oder des Ureters handelte. Trotzdem muß man bei Berücksichtigung des angelegten Ureters wohl genetisch diese Hohlraumbildung auf beide Organe beziehen. Eine weitere Differenzierung aus dem feingeweblichen Bilde ist nicht möglich, so daß man nicht entscheiden kann, wie weit die kleinsten Hohlraumbildungen mit dem kubischen Epithel als Reste eines verästelten Nierenbeckenkelchsystems aufzufassen sind, besonders wenn man sich die Kompliziertheit bei der Bildung des Nachnierenbaumes mit seinen verschiedenen Abschnitten vor Augen hält.

Die unverhältnismäßig stark ausgeprägten Gefäßbildungen mit ihrer Atrophie und Obliteration bei bindegewebiger Hyalinisierung zeigten besonders im 2. Falle, daß eine Nierenarterie und -vene angelegt waren und sich bereits herausdifferenziert hatten, auf Grund der Störung in der Wachstumskorrelation bei gegenseitig fehlender Induktion der Organanlagen jedoch wieder der Atrophie verfallen sind. Im übrigen sind ebenfalls, wie bei den metanephrogenen Blastemen, persistierende Gefäßanlagen zu erwarten und bedürfen keiner besonderen Erklärung. Es läßt sich hieraus aber auch ersehen, daß es nicht auf Grund einer mangelnden Gefäßversorgung zur Hypoplasie und Aplasie gekommen ist, sondern daß primär eine Nierenhypoplasie vorgelegen hat, die erst sekundär zu den degenerativen Veränderungen führte.

Die Hypoplasie der Niere ist als eine Hemmungsmissbildung aufzufassen, bei der es trotz Vereinigung beider Organanlagen nicht zu einer regelrechten Nierenbildung gekommen ist. Als Ursache kann man eine mangelhafte Wachstumsenergie des nephrogenen Blastems oder der Ureterknospe annehmen, wodurch der gegenseitige formative Reiz zur Ausdifferenzierung beider Organanlagen fehlte.

Eine Abgrenzung dieser von uns beschriebenen frühembryonalen Hypoplasieformen gegenüber einer hochgradigen Schrumpfniere dürfte auf Grund des pathologisch-anatomischen Substrats wohl fast immer möglich sein, da Reste einer einst funktionsfähigen Niere in diesen Fällen nachweisbar sind bei gleichzeitigen lymphocytären Infiltrationen, abgesehen von dem vorhandenen Nierenstiel und der meist granulierten Oberfläche.

### Schlußbetrachtung

Wir stellten an den Anfang unserer Betrachtungen nach einer entwicklungsgeschichtlichen Studie die einseitige Aplasie der Niere mit Defekten des weiblichen und männlichen Geschlechtsapparates, die aus der entwicklungsgeschichtlich gleichen Abstammung resultiert.

Die reinen Agenesieformen der Niere teilen wir in zwei große Gruppen ein: die Aplasie mit und ohne Ureternachweis. Die Ursache des Nierenmangels ist in dem Nichtzustandekommen einer Vereinigung von Nierenblastem und Ureterknospe zu suchen, wobei man annehmen muß, daß es bei den Aplasieformen im Gegensatz zu den persistierenden Cystenbildungen und den Hypoplasien überhaupt nicht zu Abgrenzung des metanephrogenen Blastems vom nephrogenen Strang gekommen ist. Der Zeitpunkt der Dysontogenese ist also früher zu suchen.

Überraschend ist die Häufigkeit dieser Hemmungsmissbildungen, die wir sonst bei keinem anderen Organ im menschlichen Körper finden. Wir selbst konnten in kurzer Zeit auf unserer urologischen Abteilung fünf reine einseitige Nierenaplasien nachweisen. Selbst die Überlegung, daß es erst durch die komplizierte Vereinigung zweier Organanlagen zur endgültigen Nierenbildung kommt und somit die Möglichkeit der dysontogenetischen Entwicklung besonders groß ist, ist nicht restlos befriedigend. Bei den Nierenmissbildungen muß man als ursächlichen Faktor der Kompliziertheit der verschiedenen Systeme der Vor-, Ur- und Nachniere gleichfalls eine Bedeutung beimessen, da es sich hier um Gewebsanlagen handelt, die bei engster nachbarlicher Beziehung Entwicklungs- und Rückbildungsprozesse durchmachen, ohne daß man bei diesen zum Teil nur flüchtigen Organanlagen immer eine zeitliche, entwicklungsgeschichtliche, gegenseitige Abgrenzung vornehmen kann, so daß z. B. gleichzeitig Ur- und Nachnierensegmente nachzuweisen sind, die verschiedene Entwicklungsstufen aufweisen.

Nehmen wir hier eine Störung des regelrechten Ablaufs an, die z. B. eine Verlagerung des nephrogenen Stranges mit dem entsprechenden Segment, dem späteren metanephrogenen Blastem zur Folge hat, so wird schon rein hypothetisch eine Aplasie der Niere verständlich.

Die Cystenbildungen im Nierenlager werden als eine Persistenz des metanephrogenen Blastems aufgefaßt und als Nierenblastemcysten bezeichnet.

Wir haben uns ausführlich mit den Deutungen anderer Untersucher auseinandergesetzt und sind zu dem Schluß gekommen, daß Vornierenreste als persistierende Cystenbildungen im Nierenlager schon rein aus entwicklungsgeschichtlichen Überlegungen nicht gefunden werden können.

Eine persistierende Urniere glauben wir ebenfalls ablehnen zu können. Wollte man eine solche annehmen, so müßten gleichzeitig schwere andere

Mißbildungen des Urogenitalsystems zu erwarten sein. Die im Nierenlager als cystische Urnierenreste beschriebenen Fälle halten einer kritischen Beurteilung nicht stand. Ein einziger von PRIESEL beschriebener Fall kann als Urnierenrudiment aufgefaßt werden. Hier lagen aber gleichzeitig andere Mißbildungen vor und der Tumor fand sich außerdem in Höhe der Teilungsstelle der Aorta. Der Fall von MESSERSCHMIDT könnte ebenfalls hierzu gerechnet werden.

Als ursächlichen Faktor nehmen wir bei gegenseitig fehlender Induktion eine Persistenz des nephrogenen Zwischenblastems an, das von SCHREINER und R. MEYER nachgewiesen wurde. Es handelt sich um eine flüchtige Organanlage, die nach ihrer Ansicht bei dem Bau der Niere mitverwandt werden kann.

Bei den Cystenbildungen des persistierenden metanephrogenen Blastems lassen sich Fälle mit und ohne Ureteranlage nachweisen.

Im klassischen Sinne nach VIRCHOW liegt dann eine Aplasie oder Agenesie eines Organs vor, wenn ein solches auch nicht in seiner Anlage als Rudiment nachweisbar ist. Nach dieser Anschauung müßte man in unseren Fällen von dysplastischen Rudimenten sprechen; da nun aber speziell bei der Niere das endgültige Organ erst durch die Vereinigung zweier Keimanlagen zustande kommt — Blasem und Ureter —, glauben wir trotzdem von einer Aplasie sprechen zu können, da diese Vereinigung nicht stattgefunden hat.

Die Abgrenzung dieser Gebilde gegenüber hochgradigen Hypoplasieformen bereitet oft große Schwierigkeiten, da wir auch feingeweblich in beiden Fällen kein ausdifferenziertes Gewebe nachweisen können. Man muß sich hier vielmehr an die makroskopische Form und Größe halten. Bei Hypoplasien werden als Durchschnittsmaße eine Länge von 3,6 cm bei einer Breite von 1,7 cm und einer Dicke von 0,6 cm angegeben. Es handelt sich um solide Körper von meist platter, flacher Form, die nur mikroskopisch kleinste Cysten zeigen. Die Hamartien im Nierenlager zeichnen sich jedoch vor allem durch ihre großen Cystenbildungen aus, die meistens nur locker miteinander verbunden sind und somit schon den Hypoplasiaßen nicht entsprechen. Es sind dysplastische persistierende Gewebsanlagen im Gegensatz zu den Hypoplasien, die man auch entsprechend ihrer Form und Größe als Zwergnieren bezeichnet.

Interessant in diesem Zusammenhang ist der Fall von WEBER, der auf Grund seines pathologisch-anatomischen Substrats eine Zwischenstellung einnimmt. Hier findet sich ein hypoplastischer solider Anteil neben dem cystischen, der dem persistierenden metanephrogenen Blasem entspricht. Wir sind auf Grund dieser Beobachtung in der Lage, von Übergangsformen zu sprechen.

Nachdem wir nun feststellen konnten, daß es sich bei allen drei Gruppen, der reinen Aplasie, dem persistierenden nephrogenen Blastem und der hochgradig undifferenzierten Hypoplasie dysontogenetisch um Störungen bei der Bildung der Nephren handelt, kann die Unterschiedlichkeit des pathologisch-anatomischen Substrats nur durch einen zeitlich verschiedenen teratogenetischen Terminationspunkt erklärt werden. Bei der reinen Aplasie ist es überhaupt nicht zu Abgrenzung des metanephrogenen Blastems gekommen. Entwicklungsgeschichtlich ist hier ein sehr früher Zeitpunkt der Dysontogenese anzunehmen. Die Cystenbildungen des persistierenden nephrogenen Blastems nehmen eine Mittelstellung ein. Gleichzeitig treten hier vor allem die dysplastischen Gewebsveränderungen hervor. An den Schluß dieser Reihe ist die Hypoplasie zu stellen, die wieder reaktive atrophische Bilder stärker zum Ausdruck kommen läßt.

Klinisch sind diese Hemmungsmissbildungen im allgemeinen symptomlos und in den meisten Fällen reine Zufallsbefunde. Komplikationen treten dann auf, wenn es zu entzündlichen Prozessen im Ureterstumpf durch aufsteigende Infektion aus der Blase kommt.

Die persistierenden metanephrogenen Cystenbildungen können bei der differentialdiagnostischen Abgrenzung Schwierigkeiten bereiten, da z. B. eine hochgradige Hydronephrose mit Verkalkung bei völliger Funktionsunfähigkeit im Röntgenbild ähnliche Befunde ergibt. Schmerzen im Nierenlager, die in diesen Fällen teilweise angegeben werden, lassen sich durch die Größe des Tumors bei langsamem expansivem Wachstum erklären.

Andere Cystenbildungen im Retroperitonealraum, Teratome, Dermoid- oder auch Echinococcuszysten sind durch die auf derselben Seite nachweisbare Niere auszuschließen. Eine zufällig gleichzeitige Nierenaplasie dürfte eine außerordentliche Seltenheit sein, so daß solchen Überlegungen keine Bedeutung beigemessen werden braucht.

Unter den verschiedenen Agenesieformen der Niere handelt die vorliegende Untersuchung in erster Linie von der Aplasie mit Cystenbildung, für die wir die Bezeichnung „Nierenblastemzysten“ vorschlagen. Es wird auf die Unterschiedlichkeit dieser Hemmungsmissbildungen hingewiesen, die letzten Endes verschiedene dysplastische Entwicklungsstufen darstellen.

Eine scharfe gegenseitige Abgrenzung ist durch die zum Teil fließenden Übergangsformen nicht immer möglich. Die Hypoplasie ist das letzte Glied in der Kette dieser Missbildungen.

#### Literatur

- BALLOWITZ, E.: Virchows Arch. **141**, 309 (1895). — BATES, GAYLORD, S.: Amer. J. Obstetr. **25**, 41 (1933). — BAUMANN, R.: Virchows Arch. **281**, 846 (1931). — BEUMER, E.: Virchows Arch. **72**, 344 (1878). — BIBUS, B.: Z. Urol. **47**, 28 (1954). —

- BOYDEN, EDWARD A.: Proc. Soc. Exper. Biol. a. Med. **29**, 411 (1932). — Anat. Rec. **52**, 325 (1932). — BRACK, E.: Z. Urol. **15**, 389—392 (1921). — DEILMANN, F. W.: Z. Urol. **40**, 7 (1949). — DRUMMOND, DAVID, and HAROLD, PALMER: J. of Urol. **42**, 317—320 (1939). — EISMAYER, GOTTFRIED: Z. urol. Chir. **11**, 191 (1923). — ENGEL, D.: Beitr. path. Anat. **67**, 549 (1920). — EUGEN, LUDWIG: Acta anat. (Basel) **8**, 1—17 (1949). — FELIX, W., F. KEIBEL u. K. MALL: Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen, Bd. 2, S. 732. 1911. — FROBOESE, C.: Zbl. Path. **89**, 156 (1952). — GERMARDT, L.: Arch mikrosk. Anat. **57** (1901). — GRUBER, G. B.: HENKE u. LUBARSCH, Handbuch der pathologischen Anatomie, Bd. 6, S. 1f. 1925. — Morphologie der Mißbildungen der Menschen und der Tiere, Teil 3, S. 157f. — GRUBER, G. B.: E. Schwalbe 1927. — GUILLEBEAU, A.: Anat. Anz. **40**, 395—398 (1911). — GUIZETTI, P., u. F. PARISSET: Virchows Arch. **204**, 372 (1911). — GUTTMANN, P.: Virchows Arch. **92**, 187 (1883). — HAGEDORN, W.: Zbl. Gynäk. **1939**, 2260—2264. — HARDEMANN, DANIEL, and O. DE GROAT: Ann. Surg. **103**, 388—394 (1936). — HARRISON, FRANCIS: Urologic. Rev. **45**, 409—415 (1941). — HAUSER, R.: Beitr. path. Anat. **77**, 139 (1927). — HEPLER, ALEXANDER: Surg. Clin. N. Amer. **14**, 1353—1358 (1934). — HERBST, ROBERT H., and KARL W. APPFELBACH: Surg. etc. **61**, 306—311 (1935). — HUTTER, K.: Wien. klin. Wschr. **1935**, 89. — JIANO, JEAN: Rev. Chir. **37**, 126—127 (1934). — JOHNSON, CLARK, and BRENT WAYMANN: Urologic. Rev. **40**, 841—846 (1936). — KEIBEL, F.: Arch. Anat. u. Entw. gesch. **1896**, 55—157. — KEMPF, F. K.: Z. Urol. **45**, 36 (1952). — KUHNKE, J.: Zbl. Path. **85**, 139 (1949). — LANGSTON, WILLIAM: J. of Urol. **29**, 355—360 (1933). — MADDISON, H.: Zbl. Path. **60**, 1—8 (1934). — MAISBORODIN, GEORG: Z. Urol. **1935**, 108—113. — MALLARD, R. S.: J. of Urol. **46**, 216—234 (1941). — MARICONDA, PAOLO: Policlinico, Sez. chir. **38**, 491—493 (1931). — MERTZ, H. O., and N. N. WISHARD jr.: J. of Urol. **63**, 959—969 (1950). — MESSERSCHMIDT, O.: Fortschr. Röntgenstr. **79**, 529 (1953). — Z. Urol. **47**, 647 (1954). — MESSING, ARNOLD, and M. F. ASHLEY-MONTAGU: Anat. Rec. **53**, 173—175 (1932). — MEY, A.: Z. Urol. **26**, 830—832 (1932). — MEYER, ROBERT: Charité Ann. **1909**. — MINTZ, E. R., and J. D. STEWART: New England J. Med. **205**, 1282—1285 (1931). — OEHLECKER, F.: Chirurg **1951**, 157—162. — OSTRY, H.: J. of Urol. **63**, 424—434 (1950). — PAETZEL, W.: Z. Urol. **1949**, 156. — PRIESEL, A.: HENKE u. LUBARSCH, Handbuch für Pathologie, Bd. 6/3, S. 1f. 1931. — REUSCH, W.: Z. urol. Chir. **9**, 6 (1922). — SANKOTT, A.: Dtsch. Arch. klin. Med. **58**, 463 (1897). — SCHÄFER, R.: Z. Urol. **44**, 677 (1951). — SCHILLING, F.: Virchows Arch. **232**, 176 (1921). — SCHMIDT, E.: Beitr. path. Anat. **42**, 516 (1907). — SCHREINER, R.: Z. wiss. Zool. **71**, 1 (1902). — SMITH, LAWRENCE W.: Amer. J. Dis. Childr. **42**, 1417—1423 (1931). — SOLOWAY, H. M.: Ann. Surg. **109**, 267—273 (1939). — STEENBERG, H.: Wien. klin. Wschr. **1907**. — STEWART, A. B.: Brit. J. Urol. **5**, 147—151 (1933). — TSCHERNE, ERICH: Arch. Gynäk. **154**, 432—440 (1933). — ULTMANN, H.: Z. Urol. **44**, 202 (1951). — VORSTAFFEL, ERNST: Zbl. Chir. **1937**, 2825—2826. — VRIES, I. K. DE: Amer. J. Surg. **49**, 383—385 (1940). — WEBER, H.: Z. Urol. **44**, 403 (1951). — WILSON, R., and W. MATHESON: J. of Path. **61**, 461—464 (1949). — WYNNE, HERBERT M. N.: Urologic. Rev. **39**, 705—708 (1935). — ZIMMERMANN, H.: Zbl. Path. **32**, 1—12 (1921).

Dr. F. K. KEMPF, Bottrop, Knappschafts-Krankenhaus