

Aus dem Pathologischen Institut der Karl-Marx-Universität Leipzig  
(Direktor: Prof. Dr. med. habil. G. HOLLE)

## Simultane Lebercirrhosen und Cystennieren im Kindesalter

Von

**BALTHASAR WOHLGEMUTH und HERBERT MÜHL**

Mit 3 Textabbildungen

(Eingegangen am 10. Februar 1963)

Auf ein verhältnismäßig häufiges Zusammentreffen von banalen Leber- und Nierencysten im Erwachsenenalter ist wiederholt hingewiesen worden [HANSER, KETTLER, STAEMMLER (b)]. Hierbei handelt es sich zumeist um Endstadien unterschiedlicher Entwicklungsmöglichkeiten. Seltener sind ähnliche Befunde im Kindesalter wie sie unter anderen von RÜMLER mitgeteilt wurden.

Die Kombination von Cystennieren mit einer Lebercirrhose ist in letzter Zeit von BERGER, WAVRE u. Mitarb. beschrieben worden. Es handelte sich um einen 6 Monate alten Säugling mit einer Thesaurismose (Speicherung eines cholesterinhaltigen Stoffes); die Lebercirrhose wurde als biliäre Form gedeutet, da gleichzeitig eine Agenesie des Ductus cysticus und der Gallenblase vorlag. Darüber hinaus ergab die Sektion das Vorhandensein doppelseitiger Cystennieren. Die Autoren kommen zu dem Ergebnis, daß die Thesaurismose einerseits und die Kombination von Lebercirrhose und Cystennieren andererseits voneinander unabhängige Befunde wären. Eine ähnliche Kombination war schon 1931 von LIGHTWOOD und LOOTS beschrieben worden bei drei Fällen mit angeborenen cystischen Nieren- und Leberveränderungen. Während von zwei Kindern nur klinische Befunde vorlagen, bestätigte die Sektion des dritten (1<sup>10</sup>/<sub>12</sub> Jahre alt, männlich) die doppelseitigen Cystennieren und eine „Fibrose der Leber“.

In dem hier in Rede stehenden Zusammenhang erscheinen drei eigene Beobachtungen von besonderem Interesse; sie entstammen 8052 Kindersektionen (Tabelle).

Die histologischen Befunde an Nieren und Leber zeigen bei allen drei Fällen auffallend ähnliche Bilder. Wir beschränken uns daher auf deren zusammengefaßte Schilderung:

**Leber.** Im Organ findet sich ein Umbau der Struktur. Von den Glissonschen Feldern ausgehend durchziehen Bindegewebsstraßen das Parenchym. In den Periportalfeldern finden sich zahlreiche zumeist cystisch-erweiterte und teilweise mit Gallepigment gefüllte Gallengänge. Diese liegen auch vielfach im Bereich der Grenzplatte (HOLLE) und strahlen von dort in die Läppchen ein. Neben soliden strangförmigen Zellbalken kommt es dabei häufig zur Bildung von tubulären Knäueln. Das Bindegewebe der Glissonschen Dreiecke ist vermehrt. Bei den Fällen 2 und 3 zeigten sich typische Blutbildungsherde.

**Niere.** Eine Differenzierung in Mark und Rinde ist nicht möglich. Es besteht eine ausgeprägte renkuläre Furchung. Subcapsulär, vereinzelt auch in den tieferen Abschnitten finden sich normal gestaltete Glomerula, von denen kurze lumenführende Sprossen ausstrahlen. Das übrige Nierengewebe wird eingenommen von zahllosen unterschiedlich weiten Cystenräumen, die hin und wieder breite bindegewebige Säume zeigen. Die Hohlräume werden durch einschichtiges flaches kubisches Epithel ausgekleidet; stellenweise findet sich eine Mehrschichtigkeit. Daneben ragen papillomartige Einstülpungen in die Cystenlumina. Das interstitielle Gewebe ist ödematos; es enthält herdförmige kleine Hämorrhagien und vereinzelte Blutbildungsherde.

Tabelle. *Makroskopische Lokalbefunde dreier Fälle mit gleichzeitigem Vorliegen von Cystennieren und Lebercirrhose*

Nieren	Leber	Varia
Je kinderfaustgroß, keine Differenzierung von Rinde und Mark. Schnittfläche: Diffuse Durchsetzung mit kleinsten, vereinzelt auch größeren Cysten	K 494/57, 6 Wochen, ♀ Deutlich vergrößert. Ober- und Schnittfläche zeigen netzartige Zeichnung	Allgemeine Anämie
Je kinderfaustgroß, keine Differenzierung von Rinde und Mark. Schnittfläche: Feinporiges Maschenwerk. Ektasie der Nierenbecken	K 134/61, Totgeburt, ♂ Gering vergrößert, dunkelbraun, fest. Schnittfläche: weißliche strangförmige Züge	Milz gering vergrößert, fest, dunkelrot. Muskuläre Wandhypertrophie beider Herzventrikel
Je knapp mannsfaustgroß, keine Differenzierung in Rinde und Mark. Organe bestehen aus zahllosen kleinsten Cysten, die nur vereinzelt Bohnengröße erreichen	K 719/62, Totgeburt, ♂ Nicht vergrößert, fest, braunrot. Oberfläche granuliert. Schnittfläche: weißlich reticuläre Zeichnung	Milz: $1\frac{1}{2}$ Normalgröße. 30 ml klarer Ascites. Dünndarmwandödem. Zahlreiche weitere Mißbildungen

### Diskussion

Das feingewebliche Bild der Nieren deckt sich im wesentlichen mit dem aus der Literatur bekannten der kleincystischen Cystennieren (Schwamnnieren) [STAEMMLER (a), HENNEMANN]. Besonders hinzuweisen ist dabei lediglich auf zahlreiche sproßartige lumenführende Epithelzellhaufen als Ausdruck einer Abwegigkeit in der Anlage einzelner Abschnitte des Nephrons wie sie in Form von Differenzierungsanomalien (ESSBACH), adenomartigen Herden und umschriebenen Epithelmehrschichtigkeiten, die papilläre Formen annehmen können (Abb. 1), auch von anderen Autoren beobachtet wurden [Lit. bei STAEMMLER (b)]. Das erscheint hinsichtlich der histogenetischen Deutung wesentlich. Die lange vertretene Anschuldigung eines Kupplungsdefektes an der Nahtstelle zwischen Nierenblastem und Ureterknospe ist auf Grund dieser Befunde dahingehend modifiziert worden, daß neben dem mangelhaften Zusammentreffen der vorgebildeten bilokalen Nierenanlage eine fehlerhafte Bildung und Zusammensetzung der Gewebe in Betracht kommt. Diese bereits von BORST geäußerte Ansicht wird durch unsere Beobachtungen gestützt.

Den gleichzeitig in unseren drei Fällen beobachteten Leberveränderungen liegen prinzipiell ähnliche Befunde wie an den Nieren zugrunde. Das morphologische Erscheinungsbild einer Cirrhose wird durch eine Mißbildung der intrahepatischen Gallenwege verursacht, die somit in der 2. Gallengangsplatte liegt (HAMMAR). Innerhalb der Periportalfelder (Abb. 2) und vor allem zwischen ihnen und dem Parenchym (Abb. 3) finden sich überaus zahlreiche Sprossen, die von adenomartigen Knäuelen Übergänge bis zu soliden Strängen zeigen und stellenweise straßenartig gegen die Leberzellplatten wuchern. Es handelt sich dabei um Zellverbände, die teils Ähnlichkeit mit den sog. Gallengangsregeneraten der Erwachsenencirrhose aufweisen, teils aus regelrecht ausgereiften Gallengangs-

epithelien in tubulärer Anordnung bestehen. Einige der Bildungen, besonders beim Fall 2, gehen in deutliche cystische Ausweitungen über, wenn hinsichtlich der Größe auch (noch) nicht das Kaliber der Nierenhohlräume erreicht wird. Die verschiedenen Veränderungen sind nicht identisch mit den „tubulösen Adenomen“, die ALBRECHT als Hamartome bezeichnete.



Abb. 1. Totgeb., männl. (K 719/62). Schwammige Cystennieren: Durch zapfenartige Wucherungen deformierte Cysten sowie englumige Sprossenbildungen im „Mark“ der Niere. Hämatox./Eosin. 70 ×.  
(Wurde auf  $\frac{1}{20}$  verkleinert)

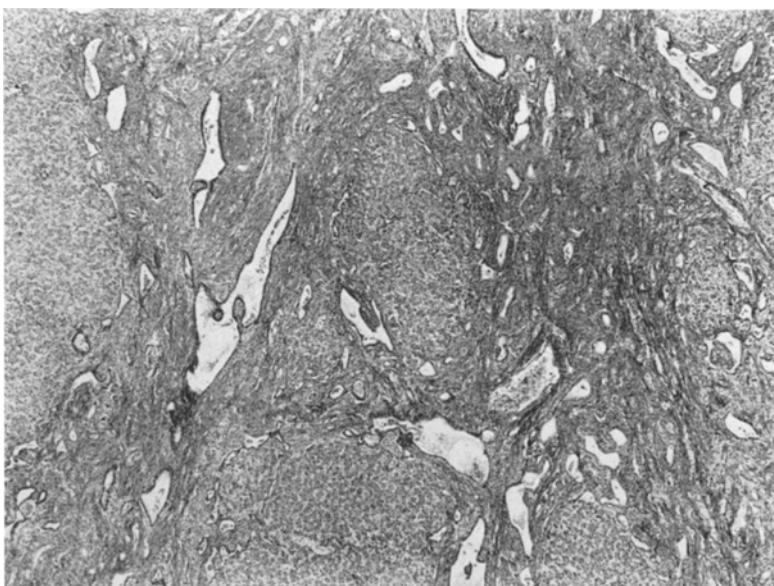


Abb. 2. Totgeb., männl. (K 134/61). Intrahepatische Gallengangsmißbildung mit Ausbildung einer Lebercirrhose. Stark vermehrte und cystisch erweiterte Gallengänge in den Periportalfeldern. Hämatox./Eosin. Lupe

Dabei ist zu betonen, daß die genannte Gallengangsmißbildung auch außerhalb einer Kombination mit Cystennieren auftreten kann (ESSBACH); sie hat dann zumeist durch eine nachfolgende Infektion nosologische und pathologisch-anatomische Bedeutung erlangt.

Die Besonderheit der von uns mitgeteilten Fälle liegt in dem gemeinsamen Auftreten von Entwicklungsstörungen an Nieren und Leber. Die als Cholangio-dysplasia hypertrophicans bezeichnete intrahepatische Mißbildung kann durchaus

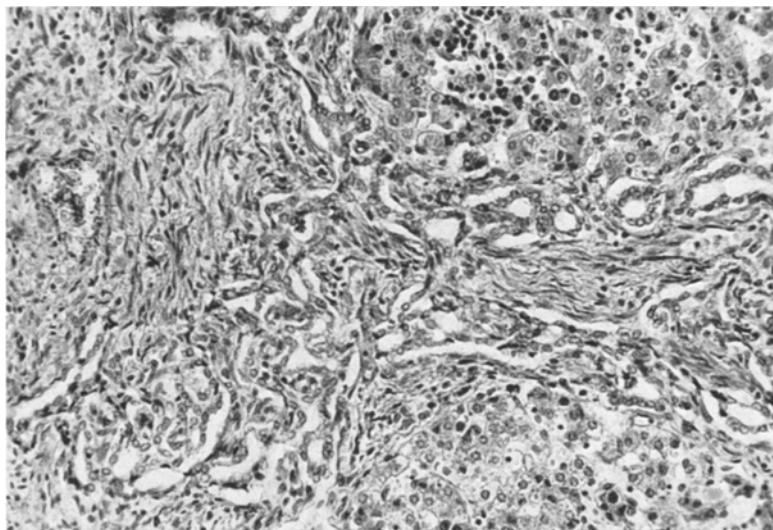


Abb. 3. Totgeb., männl. (K 719/62). Intrahepatische Gallengangsmißbildung mit Ausbildung einer Lebercirrhose. Gallengangswucherungen im Bereich der sog. Grenzplatte (links im Bild Periportalfeld). Hämatox./Eosin. 190 ×

als Vorstufe einer generalisierten cystischen Veränderung der Leber aufgefaßt werden, wodurch ein innerer Zusammenhang zu dem an den Nieren ablaufenden Prozeß in das Blickfeld tritt.

### Zusammenfassung

Unter 8052 kindlichen Sektionen fanden sich drei Fälle mit gleichzeitigem Vorliegen einer eigenartigen Lebercirrhose und Cystennieren. Das Bild der Lebercirrhose wird dabei hervorgerufen durch eine intrahepatische Gallengangsmißbildung, die als präzystische Veränderung aufgefaßt wird. Bei allen Fällen handelte es sich um angeborene Fehlbildungen. Damit ergibt sich eine Analogie zu den Befunden an den schwammigen Cystennieren, deren Entstehung ebenfalls auf eine fehlerhafte gewebliche Zusammensetzung zurückgeführt wird.

### Simultaneous Hepatic Cirrhosis and Renal Cysts of Childhood

#### Summary

In 8052 autopsies of children there were three cases in which a peculiar hepatic cirrhosis and renal cysts occurred together. The cirrhosis of the liver was produced by an intrahepatic malformation of the biliary ducts which was regarded as a

precystic change. In all the cases the changes were due to congenital malformations, a circumstance analogous to the spongy "cystic" kidneys, whose development is due likewise to a faulty arrangement of tissues.

### Literatur

ALBRECHT, E.: Über Hamartome. Verh. Dtsch. Ges. Path. Anat. 7. Tagg 1904, S. 153—157.

BERGER, H., D. WAVRE, H. BUCHNER, S. SCHEDEGGER, R. HESS, F. LINDLAR u. K. BERNHARD: Familiäre congenitale Lebercirrhose und Nierenmißbildung bei Cholesterinspeicherkrankheit. Schweiz. med. Wschr. **1957**, 1439—1450.

BORST: Zit. bei STAEMMLER (a).

ESSBACH, H.: Paidopathologie. Leipzig: Georg Thieme 1961.

HAMAR, I. A.: Über die Entwicklung der nicht kapillaren intrahepatischen Gallengänge beim Menschen. Z. mikr.-anat. Forsch. **5**, 59—89 (1926).

HANSER, R.: Mißbildungen der Leber. In: Handbuch allgemeinen und speziellen Pathologie Bd. VI/1, S. 1—70. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1930.

HENNEMANN, H.: Zur Morphologie der Cystenniere. Virchows Arch. path. Anat. **314**, 277—286 (1947).

HOLLE, G.: Über präcirrhotische Veränderungen der Leber. Z. ges. inn. Med. **9**, 327—333 (1954).

KETTLER, L.-H.: Die Leber. In: KAUFMANN-STAEMMLER, Lehrbuch der speziellen Pathologie, Bd. II/2. Berlin 1958.

LIGHTWOOD, R., and G. H. LOOTS: Three cases of familial congenital cystic disease of kidney and liver. Proc. roy. Soc. Med. **25**, 1230—1235 (1932).

RÜMLER, E.: Die polycystische Entwicklungsstörung im Pankreas, zugleich ein Beitrag zur Frage der Cystenleber und der Cystennieren. Virchows Arch. path. Anat. **292**, 151—165 (1934).

STAEMMLER, M.: (a) Ein Beitrag zur Lehre von der Cystenniere. Beitr. path. Anat. **68**, 22—57 (1921).  
— (b) Die Harnorgane. In: KAUFMANN-STAEMMLER, Lehrbuch der speziellen Pathologie, Bd. II/1. Berlin 1957.

Dr. med. BALTHASAR WOHLGEMUTH,  
Pathologisches Institut der Universität, Leipzig C 1, Liebigstr. 26