(Aus der chirurgischen Klinik und dem pathologischen Institut
der Akademie für praktische Medizin zu Düsseldorf.)

Über ein primäres Rundzellensarkom beider Nieren bei einem Kinde.

Von Dr. **Henri Schwerts** und Dr. **Albrecht Wagner**.

(Mit 8 Abbildungen im Text.)

Aus der akademisch-chirurgischen Klinik zu Düsseldorf (Direktor:
Geh. Rat Professor O. Witzel).

I. Klinischer Teil.

Von Dr. **Henri Schwerts** (aus Lüttich), Assistent der Klinik.

Am 12. II. 1913 wurde der chirurgischen Kinderabteilung ein 8jähriges Mädchen, K. B., mit der Diagnose tuberkulöse Bauchfellentzündung zugeschickt; ich stellte aber sofort die Diagnose: doppelseitiger Nierentumor, und zwar Cystennieren. Unter dieser Diagnose wurde das Kind bis zu seinem Tode an Bronchopneumonie mit Mittelohrentzündung am 3. X. 1913, etwa 8 Monate lang, auf der Klinik geführt. Da mir die Diagnose auch weiterhin stets sicher zu sein schien, bot es eine gewisse Überraschung, als die von Herrn Professor Mönckeberg ausgeführte Sektion außer beiderseitigen Geschwülsten Verschleppungen in den retroperitonealen, trachealen und linkseitigen supraclavicularen Drüsen ergab, und daß sich mikroskopisch die Geschwulst als rundzelliges Nierensarkom erwies. Da Fälle von doppeltem primären Nierensarkom äußerst selten sind (4 Beobachtungen beim Menschen, 1 beim Hund) und kaum klinisch so gut verfolgt werden konnten wie der vorliegende Fall, möchte ich die ganze Krankengeschichte wiedergeben, was um so mehr Interesse hat, als das Kind aus anderen Gründen schon das Jahr zuvor in den hiesigen Krankenanstalten beobachtet wurde, und

zwar auf der Kinderklinik von Professor Schloßmann, der mir freundlichst die damaligen Befunde mitteilte.

K. B., geboren am 17. I. 1905, hatte eine gesunde, doch etwas bleichsüchtige Mutter; der Vater hustete seit 10 Jahren; es hatte nur eine Schwester, welche an Rückgratverkrümmung litt.

Beginn 1912 hatte die Patientin Masern und kam darauf wegen Verdacht auf Keuchhusten und Brusthöhlenempyem zur Infektionsabteilung der Kinderklinik. Am 28. IV. 1912 wegen eines linkseitigen Brusthöhlenergusses nach der Kinderklinik verlegt, wurde es dort am 29. IV. 1912 thorakotomiert. Es ergab sich ein großes, rein seröses Exsudat mit Lympho- und Leukocyten, ohne Bakterien (später wurden zahlreiche grampositive Diplokokken nachgewiesen). Am 1. V. 1912 stieg plötzlich bei dem vorher fieberfreien Kinde die Temperatur auf 40 Grad und schwankte um 39 Grad bis zum 6. V. 1912. Da erkannte man, daß das Kind an Scharlach erkrankt sei, und es wurde wieder zur Infektionsabteilung der Kinderklinik verlegt. Am 8. VII. 1912 war das Kind von seinem Scharlach geheilt, und kam zur Erholung zur Kinderklinik zurück, die es am 17. VII. 1912 geheilt entließ.

Aus vorstehenden Daten ergibt sich, daß das Kind im Jahre 1912, innerhalb Jahresfrist vor dem Bestehen großer Nierentumoren, Infektionskrankheiten durchmachte, und daß es drei Monate lang, vom siebenten bis zum zehnten Monat, bevor die Nierentumoren diagnostiziert wurden, von einer Reihe von Ärzten beobachtet wurde. Während dieser Zeit ergab die Untersuchung keinen palpablen Nierentumor. Am 8. VII. 1912 ist „das Abdomen sehr breit, weich, im Thoraxniveau, die Leber zwei Finger breit unter dem Rippenniveau, die Milz nicht palpabel“. Auch waren die Nieren durch den Scharlach anscheinend nicht besonders angegriffen, da die Eiweißprobe im Urin fast stets negativ ausfiel. Das Allgemeinbefinden war gut: Körperlänge 104 cm, Kopfumfang 51 cm, Brustumfang 55—56 cm, Gewicht 18,1 kg; leichte Skoliose. Tuberkulineinspritzungen von 1 ccm. $\frac{1}{1000}$ und $\frac{1}{100}$ blieben ohne Reaktion. Am 17. VII. 1912 „sieht das Kind sehr wohl aus, hustet noch wenig“ und wird geheilt von der Kinderklinik entlassen.

Sieben Monate später kommt das Kind zu den Krankenanstalten zurück und wird in die chirurgische Klinik aufgenommen. Der von mir beobachtete Aufnahmebefund am 12. II. 1913 war der folgende.

Das nun 8jährige Kind hat ein altes Gesicht, ist ziemlich mager und blaß; dennoch ist die Tuberkulinreaktion nach von Pirquet negativ. Die Patientin ist fieberfrei. Der Bauch ist auffällig und regelmäßig aufgetrieben und hat einen Umfang von etwa 75 cm. In der Bauchhöhle ist keine freie Flüssigkeit vorhanden, dagegen sind rechts und links im Abdomen zwei riesige, etwa 20.20 cm rechts, 22.15 cm links messende feste Tumoren, die nach Lage und

Form den beiden Nieren entsprechen. Die Oberfläche dieser Geschwülste ist leicht unregelmäßig; die rechte trägt zwei fast haselnußgroße Cysten; zwischen den beiden Tumoren ist nichts zu ermitteln, auch nicht im Bade; nur in Narkose ist eine kleine Verdickung und Verhärtung in der Tiefe der Pylorusgegend zu fühlen. Das Röntgenbild ergibt den Tumoren entsprechenden Schatten, doch bringt es nichts Neues hinzu. Der Urin ist klar, alkalisch; die tägliche Menge schwankt um 1000 ccm, das spezifische Gewicht ist durchschnittlich 1014; am Aufnahmetag betrug der Gefrierpunkt des Urins (Δ) $-0,84$ Grad, und die Harnstoffmenge ($+U$) 1,16 Proz., letzteres einer täglichen Harnstoffmenge von 11,5 g entsprechend; es war weder Eiweiß noch Blut vorhanden.

Da bei einem Mädchen von 8–10 Jahren nach Camerer (Pfaundler und Schloßmann, Handbuch der Kinderheilkunde, Bd. 1, S. 266–267) normalerweise die Urinmenge 980 ccm bei einem spezifischen Gewicht von 1016 beträgt, ferner die tägliche Harnstoffmenge sich auf 14,7 beläuft, konnte man von einer leicht herabgesetzten Nierenfunktion sprechen, aber nur, was die Menge der gelösten Bestandteile betrifft.

Das klinische Bild war also kurz das folgende: Einige Monate nach überstandenen Infektionskrankheiten (Masern, Diplokokken-Pleuritis und Scharlach) Auftreten von beiderseitigen, großen, derben, cystisch erscheinenden Nierengeschwülsten, welches von einer leichten Herabsetzung der Nierenfunktion begleitet war. Dieser Symptomkomplex sprach für Cystennieren. Andere Differentialdiagnosen konnten nach dem klinischen Befund nicht in Betracht kommen.

Wie schon mitgeteilt, erwies sich die Diagnose als nicht richtig, denn es lagen Nierensarkome vor. Ehe ich an der Hand des Falles retrospektiv die Differentialdiagnose zwischen doppelter Cystenniere und doppeltem Nierensarkom bespreche, möchte ich den Verlauf der Erkrankung bei diesem Mädchen schildern.

Hervorheben möchte ich zunächst, daß der Verlauf der Erkrankung zwei Perioden zeigte. In der ersten, etwa bis Juli 1913, kämpfte der Organismus gegen die immer größer werdenden Tumoren und ihre Folgeerscheinungen; ab Juli 1913 scheint der Organismus den Kampf als aussichtslos aufgegeben zu haben; er zerfällt, und mit ihm gehen auch die Tumoren etwas zurück, sowie ein Teil der Begleiterscheinungen, während alle Symptome der Kachexie in den Vordergrund treten.

Schon in den Resultaten der wöchentlichen Gewichtsbestim-

mungen des Kindes treten diese zwei Perioden hervor. Wie aus folgender Tabelle ersichtlich, ist das Gewicht innerhalb von 5 Monaten, bis Mitte Juli, selbst bis Mitte August gestiegen, und zwar von 22,5 auf 30 kg (mit Kleidern); dann aber geht das Gewicht mächtig zurück, so daß es Ende September nur noch 19,8 kg (ohne Kleider) beträgt.

Gewichtstabelle.

Datum	Gewicht in kg	Bemerkung	Datum	Gewicht in kg	Bemerkung
14. II. 1913	20,6	ohne Kleider	7. VI. 1913	25,7	mit Kleidern
18. II. 1913	21,0	„ „	14. VI. 1913	26,5	„ „
1. III. 1913	21,6	„ „	21. VI. 1913	26,5	„ „
8. III. 1913	22,2	„ „	28. VI. 1913	27,6	„ „
15. III. 1913	22,5	mit Kleidern	5. VII. 1913	28,1	„ „
22. III. 1913	23,6	„ „	15. VII. 1913	27,5	„ „
29. III. 1913	22,9	„ „	26. VII. 1913	29,0	„ „
5. IV. 1913	23,1	„ „	2. VIII. 1913	28,7	„ „
12. IV. 1913	23,1	„ „	9. VIII. 1913	29,7	„ „
19. IV. 1913	22,5	„ „	16. VIII. 1913	30,0	„ „
26. IV. 1913	24,0	„ „	23. VIII. 1913	28,0	„ „
3. V. 1913	22,9	„ „	6. IX. 1913	22,0	ohne Kleider
17. V. 1913	24,0	„ „	13. IX. 1913	21,5	„ „
23. V. 1913	25,0	„ „	20. IX. 1913	21,5	„ „
30. V. 1913	25,8	„ „	27. IX. 1913	19,8	„ „

Nachdem das Gewicht bis Mitte Juli zugenommen, hat es nicht sofort, sondern erst nach Mitte August abgenommen, obgleich die Dekadenzerscheinungen schon Mitte Juli einsetzten. Dies ist wohl darauf zurückzuführen, daß die Tumoren, und besonders die retroperitonealen Drüsen, einen Monat gebraucht haben, um kleiner zu werden und so einen deutlichen Rückgang des Kompressionsödems der unteren Körperhälfte zu ermöglichen.

Besser noch als aus den Gewichtsangaben kann man das Allgemeinbefinden des Kindes nach den hier eingeschalteten Photographien erkennen, die im Beginn (kurz nach der Aufnahme und am 30. III. 1913), zur Mitte (18. VII. 1913) und zum Ende (24. IX. 1913) des Krankenhausaufenthalts aufgenommen wurden.

Es stellte sich bei der Patientin eine progressive Kachexie ein, die besonders stark in den drei letzten Monaten des Lebens (Juli bis September) war. Das Kind wurde immer matter,

Fig. 1. Februar 1913.

Fig. 3. 18. Juli 1913.

Fig. 2. 30. März 1913.

Fig. 4. 18. Juli 1913.

apathischer, blasser; 14 Tage vor dem Tode war es kaum mehr imstande zu sitzen, und der Hämoglobingehalt des Blutes betrug nur noch 15 Proz. (nach Gowers).

Die Erkrankung verlief fieberfrei, nur ausnahmsweise wurde am 9. IX. 1913 39,3⁰ verzeichnet, was wahrscheinlich auf Bronchitis und die damals beginnende Mittelohreiterung zurückzuführen war. Ferner traten bei der Bronchopneumonie der zwei letzten Lebenstage (mit Mittelohreiterung) auch hohe Temperaturen ein. Wie aus folgender Tabelle ersichtlich, lag eher bei den Rektalmessungen etwas Untertemperatur vor.

Fig. 5. 24. September 1913.

Temperaturtabelle.

(Berechnete Durchschnittstemperaturen.)

Monat	morgens	abends	Bemerkungen
Februar	37,2	37,3	—
März	36,9	37,1	—
April	37,1	37,0	—
Mai	36,9	36,8	—
Juni	36,7	36,7	—
Juli	36,4	36,5	1mal 38,0
August	36,7	37,0	—
September	37,0	37,4	1mal 38,0, 1mal 39,3: Bronchitis,
Oktober (2 Tage)			Otitis
	37,2	39,5	Bronchopneumonie, Otitis
	37,1	39,6	

Dagegen war der Puls auffallend hoch, wenn man als Normal-

zahl der Pulsfrequenz bei diesem 8- bis 9jährigen Mädchen die von Pfaundler und Schloßmann angegebene Zahl 89 betrachtet.

Pulstabelle.

(Maximum, Minimum und berechneter Durchschnittspuls.)

Monat	Maximum	Minimum	Durchschnitt	Bemerkungen
Februar	106	90	95	—
März	128	92	107	—
April	136	86	114	—
Mai	140	86	118	—
Juni	128	88	106	—
Juli	132	100	118	—
August	144	96	118	—
September	138	104	116	—
Oktober (2 Tg.)	144	118	131	Bronchopneumonic, Otitis

Diese hohe Pulsziffer kann wohl zum Teil durch das Verdrängen der Brustraumorgane durch die Bauchorgane, sowie auf die linksseitigen Rippenfellverwachsungen zurückgeführt werden; zum Teil kommt aber sicher auch die Kachexie in Frage.

Als Begleiterscheinungen möchte ich hier Ödeme, Kopfschmerzen, Erbrechen und Durchfälle erwähnen.

Die Ödeme beschränkten sich immer auf die unteren Gliedmaßen und die großen Labien des Kindes (siehe Photographien); bis Juli nahmen sie langsam zu, dann gingen sie bedeutend zurück. Nur ausnahmsweise kamen sie an einigen Tagen im Gesicht und an Händen auf, aber erst gegen Ende der Erkrankung.

Wiederholt, zu ganz unregelmäßigen Zeiten, klagte das Kind über Kopfschmerzen, oft tagelang, besonders aber in dem letzten Monat der Erkrankung.

Erbrechen trat unregelmäßig, vorwiegend in den letzten Monaten auf.

Im Februar und im März erbrach die Patientin nicht.

Im April erbrach die Patientin 3mal an 3 Tagen.

Im Mai erbrach die Patientin nicht.

Im Juni erbrach die Patientin 1mal.

Im Juli erbrach die Patientin 8mal an 7 Tagen.

Im August erbrach die Patientin 9mal an 8 Tagen.

Im September erbrach die Patientin 10mal an 8 Tagen.

Durchfall wurde selten beobachtet. Am 28. VIII. wurde 4mal Stuhl verzeichnet, ohne Urin, und am 24. bis 25. IX. stellte sich der Durchfall abermals zwei Tage ein, doch mit Absonderung der gewöhnlichen Harnmenge.

Der lokale Organbefund erwies folgende Veränderungen im Verlauf der Erkrankung.

Bis Juli 1913 nahmen die Tumoren und damit der Bauchumfang

stetig an Größe zu. Dann verkleinerten sich die Geschwülste und gleichzeitig nahmen die Ödeme der Beine und der äußeren Genitalien ab (siehe Abbildungen). Über die genaueren Maße gibt folgende kleine Skala Aufschluß.

Umfang des Bauches in der Höhe des Nabels	Maximalumfang des Bauches (5—8 cm oberhalb des Nabels)
30. III. 1913: 72 cm	30. III. 1913: 77 cm
13. V. 1913: 78 cm	8. VII. 1913: 85 cm
18. IX. 1913: 69 cm	18. IX. 1913: 74 cm
Umfang des Oberschenkels 10 cm oberhalb der Kniescheibe	Umfang der Unterschenkel (Wade)
8. VII. 1913: 30 cm	8. VII. 1913: 24½ cm
18. IX. 1913: 23½ cm	18. IX. 1913: 18½ cm
2. X. 1913: 21½ cm	2. X. 1913: 17 cm

Die Harnmenge war, abgesehen vom letzten Monat der Krankheit, etwas gesteigert. Aber das spezifische Gewicht, der Gefrierpunkt und die Harnstoffmenge sprachen stets für herabgesetzte Nierenfunktion. Jedoch sank die Tätigkeit der Nieren auch terminal kaum unter der Hälfte, wie aus folgenden Tabellen ersichtlich. Mit Camerer (loc. cit.) möchte ich als Normalwerte bei diesem 8--9jährigen Mädchen folgende annehmen:

Urinmenge: 980 ccm täglich.

Spezifisches Gewicht: 1016.

Harnstoffgehalt: 14,7 g täglich.

Dabei ist zu berücksichtigen, daß der Gefrierpunkt des Harns normalerweise zwischen — 1,2 und — 1,7 Grad Celsius schwankt.

Urintabellen.

Monat	Tägliche Urinmenge	Spezifisches Gewicht	
	(berechnete Durchschnittsmenge)	(berechnetes durchschnittliches spezifisches Gewicht)	
Februar	1000 ccm	1014	
März	1330 ccm	1010	
April	1200 ccm	1008	
Mai	1360 ccm	1065	
Juni	1080 ccm	1008	
Juli	1000 ccm	1008	
August	1220 ccm	1007	
September	880 ccm	1006	
Datum	Gefrierpunkt des Harns		Harnstoffmenge + U
	△, in Grad Celsius	Proz.	Gramm pro Tag (berechnet)
12. II. 1913	— 0,84	1,16	11,5
8. V. 1913	— 0,58	0,60	8,2

Datum	Gefrierpunkt des Harns	Harnstoffmenge $\div$ U	
	Δ , in Grad Celsius	Proz.	Gramm pro Tag (berechnet)
14. VI. 1913	— 0,49	0,95	11,2
4. VII. 1913	— 0,59	1,04	10,4
22. VII. 1913	— 0,74	1,13	11,3
15. VIII. 1913	— 0,54	0,58	7,1
26. VIII. 1913	— 0,51	0,86	10,5
11. IX. 1913	— 0,47	0,60	5,3
22. IX. 1913	— 0,45	0,80	7,0

Letztere Bestimmungen von Δ und $\div$ U wurden von Herrn Dr. Reinbach, Assistent des Herrn Professor Müller am hiesigen Biochemischen Institut, ausgeführt.

Der Urin blieb stets klar, Blut war nie sichtlich vorhanden. Dagegen fand sich von August ab Eiweiß in geringen Mengen; am 18. IX. 1913, 14 Tage vor dem Tode des Kindes, betrug die Menge $\frac{3}{4}$ Proz. (nach Esbach).

Das Auftreten der Nierentumoren nach Infektionskrankheiten, die Doppelseitigkeit der Erkrankung, das Fehlen von Fieber und Schmerz (nur Druck), das Vorhandensein leichter Verdauungsstörungen, die Erhaltung der Form der Nieren, die derbe Konsistenz und die Cysten derselben, die Erhaltung, selbst die Vermehrung der Urinmengen mit Herabsetzung des Gehaltes an gelösten Substanzen, die Verminderung der Urinmenge nur in dem Endstadium, das Fehlen von Blut im Urin, und das späte Auftreten von geringen Mengen Eiweiß im Harn, das progressive Abmagern, alle diese Symptome entsprachen dem Bilde der doppelseitigen Cystenniere. Gegen die Diagnose Cystennieren sprach aber das Fehlen von jedem Nierenbefund bei der sorgfältigen Untersuchung der Kinderklinik am 8. VII. 1912, und besonders das Fehlen der so häufigen, plötzlichen, periodischen Anfälle von akuter Urämie (siehe Paul Wagner, Verletzungen und chirurgische Erkrankungen der Nieren, in Frisch und Zuckerkandl, Handbuch der Urologie, Bd. II, S. 330 u. f.). Die Ödeme sind nur an den unteren Gliedern und an den Labien aufgetreten (ich sehe hier vom Gesichts- und Handödem des Terminalstadiums ab); sie haben mit den Tumoren zugenommen, sie sind mit dem Rückgang der Tumoren so gut wie verschwunden; es waren also reine Kompressionsödeme — durch prävertebrale Drüsen, wie auch die Obduktion ergab —. Die Kopf-

schmerzen, die unregelmäßig und besonders terminal aufgetreten sind, können auf die Anämie und die Verdauungsstörungen zurückgeführt werden. Das Erbrechen war spärlich und kann durch die Kompression des Magens erklärt werden. Endlich sind die Durchfälle bis auf drei Tage ganz ausgeblieben. Diese Zeichen: Ödeme, Kopfschmerzen, Erbrechen und Durchfall haben also hier teils nicht den Wert von urämischen Erscheinungen, teils kamen sie nicht zum Vorschein. Sollten sie dennoch, soweit vorhanden, von anderer Seite als urämische Erscheinungen aufgefaßt werden, so hätten immerhin nicht schwere, akute, urämische Anfälle vorgelegen (nie Krämpfe, nie Ohnmacht), wie es bei Cystennieren der Fall ist, sondern die leichte, chronische Urämie, die als mögliche Begleiterscheinung der bösartigen Nierentumoren bekannt ist (siehe Steffen, Die malignen Tumoren im Kindesalter, S. 40).

Gegen die Diagnose Cystennieren sprachen aber noch verschiedene Zeichen, die auf eine bösartige Geschwulst hindeuteten. Das Wachstum der Tumoren war auffallend rasch; es stellte sich ein Rückgang der Geschwulst ein, der als Zerfall aufgefaßt werden konnte; es war in der Pylorusgegend eine prävertebrale Verdickung vorhanden, die als Drüsenmetastasen bezeichnet werden konnte; es war besonders zuletzt eine ausgesprochene Kachexie vorhanden, welche schlecht durch die Herabsetzung der Nierenfunktion allein erklärt werden konnte. In Berücksichtigung des fieberfreien Verlaufs war auch der Puls auffallend beschleunigt.

Nachdem Obduktion und mikroskopische Untersuchung ein beiderseitiges, primäres, rundzelliges Nierensarkom ergeben haben, mit Blutergüssen, die sich wie Cysten angefühlt hatten, mit Drüsenverschleppungen, die ja zum Teil gefühlt worden waren, doch nicht als solche erkannt, muß ich zugeben, daß trotz der Reihe positiver Elemente, welche für doppelte Cystenniere sprachen, genügend Zeichen da waren, um eine bösartige Geschwulst festzustellen, und zwar die eben aufgezählten, welche allerdings mehr aus dem Verlauf als aus einer einmaligen Befundaufnahme bei dieser Erkrankung sich ergeben.

Gelernt wird bei diesem Fall, daß die Differentialdiagnose: Cystenniere, primäres Nierensarkom nicht auf die bisher angeführten wichtigsten Zeichen von Cystennieren, wie Doppelseitig-

keit, Vorhandensein von palpablen, cystischen Gebilden, Auftreten von Druckschmerz allein, beruhen darf. Will man sicher sagen, ob Cystennieren oder primäre Nierensarkome vorliegen, so müssen, neben den in beiden Fällen auftretenden Symptomen, wie Anämie, Abmagerung, einseitige oder beiderseitige große harte Tumoren mit Cysten, Kompressionsödeme, Druckschmerz, Erbrechen, Durchfall, Herabsetzung der Nierenfunktion, Fehlen von Blut im Harn, Vorhandensein von kleinen Mengen Eiweiß im Urin, auch ganz typische Symptome vorliegen, welche nicht täuschen können, die sich meist aus dem Verlauf der Erkrankung ergeben: Bei Cystennieren wiederholte, akute, urämische Anfälle; bei primären Nierensarkomen schnelles Wachstum der Geschwulst, Kachexie, Drüsenmetastasen, Verkleinerung der Tumoren durch Zerfall, auch Blut und Tumorpartikelchen im Urin.

Nach diesem Fall ist man also tatsächlich imstande, in vivo beiderseitige Cystennieren von beiderseitigen Nierensarkomen zu unterscheiden; man muß sich nur eine Beobachtungszeit lassen und bei der Diagnose nur die Symptome in Erwägung ziehen, die wirklich typisch sind; und das sind nicht mehr alle diejenigen, die bisher für klassisch galten.

Aus dem pathologischen Institut der Akademie für praktische Medizin (Direktor: Prof. J. G. Mönckeberg).

II. Pathologisch-anatomischer Teil.

Von Dr. **Albrecht Wagner**, Assistent des Institutes.

Am 4. X. 1913 kam die Leiche des Kindes mit der klinischen Diagnose „Doppelseitige Cystennieren“ zur Obduktion. Die von Herrn Professor Mönckeberg ausgeführte Autopsie ergab folgendes:

Entsprechend großer und gracil gebauter weiblicher Körper in schlechtem Ernährungszustand mit stark vorgetriebenem Abdomen, dessen Decken aber nicht besonders stark gespannt erscheinen. Haut überall blaß, in dünnen Falten abhebbar. Am Thorax links seitlich