Aus der 2. chirurgischen Abteilung des Kommunehospitals in Bergamo unter der Leitung des Herrn Prof. Dr. G. Mariotti.

Die solitären Cystennieren (mikroskopische Beobachtungen).

Von Dr. **Giacomo Zaccarini**, Hilfschirurg und Dozent.

(Mit 2 Abbildungen.)

Der Fall, den ich heute Gelegenheit zu beschreiben habe, betrifft ein 3jähriges Kind, R. G., das wegen eines seit mehr als 24 Stunden unzurückschiebbaren Leistenbruches unter Chloroformnarkose operiert wurde und 10 Stunden nach der Operation daran starb.

Aus der Sektion ergab sich, daß dieser Fall von besonderer Bedeutung und merkwürdig war:

a) durch das Vorhandensein einer Thymus, die ein Gewicht von 28 g hatte. Bei der mikroskopischen Untersuchung wies dieselbe besondere Veränderungen auf, die von anderen Verfassern bei der sogenannten „Mors thymica“ angetroffen wurden. Das Bestehen einer solchen Thymus steht sicherlich im Zusammenhang mit dem plötzlichen Tode, der oft bei diesen Kindern, insbesondere während einer meist allgemeinen, aber auch örtlichen Narkose häufig vorkommt;

b) durch das Vorhandensein von Cysten in beiden Nieren.

Da man bei der Operation nichts Besonderes vorgefunden hatte, setzte ich voraus, daß die direkte Todesursache auf Hypertrophie der Thymus zurückzuführen sei.

Der zweite Befund, die cystösen Bildungen innerhalb der Nieren, hat sicher keinen Einfluß auf den tödlichen Ausgang ausgeübt, sei es infolge der Beschränktheit der Veränderung oder der Schnelligkeit, mit der der Tod erfolgt ist. Ich will diesen Befund möglichst eingehend erörtern, da er mir Gelegenheit bietet, auf eines der wichtigsten Kapitel der chirurgischen Pathologie

in der Genese der Cystennieren zurückzukommen. Das Interessante dabei ist jedoch wesentlich anatomischer Natur.

Wir müssen zunächst auf die Bezeichnung der Cystennieren näher eingehen. In weitestem Sinne müssen wir darunter das Vorhandensein von großen oder kleinen, einzelnen oder mehrfachen Hohlräumen verstehen, die mit einer epithelialen oder endothelialen Bekleidung versehen sind oder nicht, und die sich auf Kosten des Nierenparenchyms entwickelt haben und einen unter Umständen wechselnden Inhalt besitzen.

Wie bekannt, können hirse- bis orangengroße Cysten vorkommen, welche die Niere in mehr oder weniger mit den Nierenbecken verbundene Innenräume (Säcke) umändern und ihren letzten Ausdruck durch jene Krankheit finden, die unter dem Namen „polycystische Niere“ bekannt ist.

Ist nun die Entstehung oder besser die Genese der cystischen oder polycystischen Nieren genau dieselbe wie jene, die man für die kleinen Cystennieren anerkennt, beispielsweise jene der interstitiellen Nephritis? Gewiß nicht! Es folgt daraus die Notwendigkeit, eine Einteilung vorzunehmen, die sich nicht mehr auf die Form und den Rauminhalt, sondern auf die Pathogenese der Cysten selbst gründen soll.

Unzählbar sind nun die Meinungen und die hieraus folgenden Klassifizierungen. Die einzige aber, die meiner Meinung nach sich am besten eignet, ist die von Albarran und Imbert in ihrer klassischen Arbeit aus dem Jahre 1903 über die Nierengeschwülste vorgebrachte Annahme, welche in der letzten Zeit auch von Legnen (1911) übernommen wurde.

Alles, was übersichtlich gestaltet werden muß, hat auch seine schwache Seite; doch ist vom Standpunkte der Pathologie und der pathologischen Anatomie aus diese Einteilung am passendsten. Ganz abgesehen von den Dermoidcysten und den schmarotzerischen Cysten, bei welchen keine Meinungsverschiedenheit herrscht, sind die Cystennieren folgendermaßen eingeteilt worden:

1. Cysten infolge chronischer Nephritis.
2. Große seröse Cysten oder seröse Hämatocysten.
3. Polycystische Nieren.

Die Cysten der interstitiellen Nephritis haben kein chirurgisches Interesse. Es sind kleine und zahlreiche Cysten, die bei Obduktionen einen gewöhnlichen Befund darstellen. Sie können Glomeruluscysten sein und haben dann ihren Sitz in der Rinde, sie können aber auch röhrenartige Cysten sein und sitzen dann in der Marksubstanz; in beiden Fällen handelt es sich aber um das Ergebnis eines Entzündungsprozesses, der sich innerhalb oder außerhalb des Hohlraumes abgewickelt, zur Trennung eines Segmentes der Harnkanälchen und sekundär (wenn es sich um noch sezernierende Epithelien handelt) zur Bildung der Cyste geführt hat.

Diese so einfachen Verhältnisse können sich aber vielfach ändern. Die Cysten können größer werden und in diesem Falle gleichen sie den größeren serösen Cysten; sie können zahlreicher werden und nähern sich dann der polycystischen Niere. Bei all diesen Fällen müssen wir aber darauf achten, daß die Benennung „polycystische Niere“ nur ein morphologischer Ausdruck ist, der die von der Niere aufgenommene Form bezeichnet. Er hat jedenfalls nichts mit der wahren polycystischen Niere zu tun. Auf gleiche Weise spricht man von Hydronephrose oder von tuberkulärer Hydronephrose oder von tuberkulären polycystischen Nieren.

Es handelt sich immer um Ergebnisse einer interstitiellen Nephritis, und das macht sich um so mehr geltend, als die operierten und untersuchten Nieren sich oft als steinkranke Nieren mit polycystischer Form erwiesen haben, die von einer interstitiellen Nephritis begleitet waren.

Die zweite Gruppe betrifft die großen serösen Cysten. Es handelt sich dabei meist um solitäre oder mindestens wenig zahlreiche Cysten, die einen serösen oder serös-hämatischen Inhalt und eine wechselnde Größe aufweisen. Oft treten sie doppelseitig auf. Sie sind vorzugsweise am oberen Pol mit der Nierensubstanz verwachsen und lassen eine glatte Innenfläche erkennen. Sie sind mit einem kubischen Epithel bekleidet, das oft auch fehlen kann.

Ganz in der Nähe der Cyste und scharf begrenzt bemerkt man ferner in dem pericystischen Gewebe nur leichte sklerotische Anzeichen, herrührend vom Druck der Cyste. Es fehlt dabei

irgendwelche Spur von epithelialer Neubildung und besonders dadurch unterscheidet man sie von der polycystischen Niere. Von der nephritischen Cyste unterscheidet sie sich dadurch, daß bei dieser letzteren die Sklerosis die Ursache und nicht die Folge der cystischen Bildungen ist. Eine Deutung dieser zweiten Gruppe ist am schwierigsten zu geben. Viele Charaktere, wie: der übermäßige Rauminhalt, den zuweilen die Cysten besitzen, die Doppelseitigkeit der Erkrankung, das Vorhandensein einer wahren cystösen Niere auf der einen Seite und einer serösen Cyste auf der anderen Seite, manchmal das Bestehen einer angeborenen Cyste usw., lassen die serösen Cysten mit Bestimmtheit zu den polycystischen zählen, welch letzteren dagegen die epitheliale Neubildung fehlt.

Es handelt sich natürlich um keine auf interstitieller Nephritis beruhende Veränderungen. Nur so viel läßt sich sagen, daß es sich um Cysten handelt, die sich auf Kosten der Kanälchen und der Bowmanschen Kapseln ausgebildet haben.

Diese Cysten haben gewiß eine sehr dunkle Pathogenese und aus diesem Grunde vielleicht verdienen sie eine Stelle für sich zwischen den nephritischen Cysten und den polycystischen Nieren.

Die dritte Gruppe ist durch die polycystischen Nieren dargestellt. Diese Form hat von Virchow an bis heute zu einer außerordentlich großen Anzahl von Arbeiten Veranlassung gegeben und sehr wichtige pathologische Fragen wieder angeschnitten. Man darf sagen, daß gerade das Studium der Pathogenese der polycystischen Niere eine pathologische Klassifizierung der Nierencysten als notwendig hat erscheinen lassen. Selbst die Bezeichnung zeigt auch hier nichts an; es handelt sich um zahlreiche, sogar größere Cysten als die obenerwähnten, die im allgemeinen die ganze Niere einnehmen, indem sie diese in eine kontinuierliche Reihe gewölbter Kammern umändern. Auf den ersten Blick könnte es scheinen, als ob wir Cysten vor uns hätten, die sich durch nichts von den anderen unterscheiden, es genügt aber, einen oberflächlichen Blick auf die Ätiologie, auf die Pathogenese und die pathologische Anatomie dieser krankhaften Form zu werfen, um sich sogleich davon zu überzeugen, daß diese Form nichts mit den anderen vorher beschriebenen zu tun hat und daß sie zweifellos eine Stelle für sich einnimmt.

Die Erblichkeit, der familiäre Charakter, die Doppelseitigkeit der Erkrankung, deren häufiges Auftreten als angeborene oder erworbene, vorzugsweise die Erwachsenen betreffende Form (obgleich viele Verfasser darin einig sind, diese Formen getrennt zu halten), das Vorkommen von mikroskopischen Eigentümlichkeiten des cystischen und pericystischen Gewebes, was sicherlich als eine Neubildung, um nicht zu sagen, eine Neoplasie zu deuten ist; die Erscheinung, daß sie sich zuweilen, besonders in der Leber, mit anderen cystischen und manchmal nur mikroskopisch sichtbaren Bildungen vereinigen, und endlich der klinische Verlauf, das sind alles Tatsachen, welche die Aufmerksamkeit der Verfasser schon anfänglich erregt und davon überzeugt haben, daß die polycystischen Nieren wohl von den einfachen und gewöhnlichen Cystennieren verschieden sind.

Ich habe abschweifen müssen, damit das Verständnis unseres Falles leichter werde. Ich will noch erwähnen, daß man unter diesen drei Cystenformen nicht allein keinen makroskopischen, sondern auch keinen mikroskopischen Unterschied finden kann, und insbesondere bei der polycystischen Form kann man verschiedene Befunde treffen, die von Stelle zu Stelle des Präparats wechseln. Wenn einerseits manche Erscheinungen interstitieller Nephritis, die nie fehlen, uns an einfache Cystennieren infolge interstitieller Retention erinnern, so kommen andererseits andere auf Neubildung beruhende Befunde wie bei chronischen Entzündungsprozessen vor. Die beiden Formen wechseln ab, so daß die Deutung dieser Cystenformen leicht wird.

Das vorausgeschickt, gehe ich auf die Beschreibung des von mir untersuchten Falles über. Ich kann aber die Bemerkung nicht unterdrücken, daß außer der thymischen, als direkte Todesursache angesehenen Hypertrophie keine andere Veränderung bei der Sektion zu erkennen war. Es waren nur die jetzt zu beschreibenden Nierenveränderungen vorhanden, die in keinem Zusammenhang mit dem Tode stehen.

Makroskopischer Befund.

Beide Cystennieren hatten eine fast normale Größe, die Kapsel war normal, die fötalen Lappen deutlich zu erkennen. Die beiden Substanzen waren überall gut erhalten, sie waren blutarm und hatten

einen Stich ins Gelbe. Die Calices sahen rosenfarbig aus. Das Nierenbecken war kaum angedeutet.

Bemerkenswert war dabei das Auftreten einer Cyste in je einer Niere; von diesen war die eine haselnußgroß, die andere etwas kleiner und lagen beide in der Marksubstanz, doch saß die größere auch in der Rindensubstanz und trat unter der Kapsel heraus. Sie hatten einen serösen Inhalt und waren, insbesondere die größere Cyste, durch dünne Scheidewände abgeteilt. Nachdem die Niere gehärtet worden war, erschienen beim Durchschneiden andere viel kleinere nadelkopfgroße Cysten, die immer in der Medullarsubstanz lagen.

Mikroskopischer Befund.

Die Niere wurde durchgeschnitten, so daß sie eine 3 cm lange und 2 cm breite Schnittfläche zeigte. Der Schnitt reichte von der Kapsel bis unmittelbar zu den Nierenpapillen. Außer dem Nierengewebe sah man eine große ovale, in der Dicke der Marksubstanz liegende Cyste und eine andere große, unregelmäßig kreisrunde Cyste, welche auch in der ganzen Breite der Rindensubstanz lag. Dieselbe trat deutlich unter der Kapsel heraus und war durch sehr dünne Scheidewände in drei miteinander verbundene Hohlräume zerlegt.

Da ich bei der Beschreibung der mikroskopischen Befunde notwendigerweise alles übersichtlich darstellen muß, so muß ich auch folgendes vorausschicken: Die Kapsel, wie auch die Glomeruluszone sind normal, die Bowmanschen Kapseln, wie auch die Glomerulusgefäßschlingen sind deutlich voneinander getrennt und bieten keine Spuren von Veränderungen dar. Man kann ausnahmsweise, den Hunderten normalen Glomerulis gegenüber, nur 4—5 mehr oder weniger zu rückgebildeten und hyalin degenerierten Massen gewordene Glomeruli nachweisen, die auch durch eine mehr oder weniger vollständige Entartung der Glomeruluskapillaren und der Endothelien gekennzeichnet sind.

Hier und da findet man auch wenige intrakanalikuläre, mit Blut gefüllte Kapillargefäße, die aber keine Blutungsextrasate aufweisen. Die Epithelien der Tubuli contorti sind normal, gut gefärbt und recht selten sind darin Entartungserscheinungen und Leersein zu beobachten; innerhalb des Lumens dieser Kanälchen kann man nie eiweißartige Anlagerungen oder Zylinder nachweisen (Fig. 1).

Die eben besprochenen Befunde beziehen sich auf eine Nierengewebszone, die weit entfernt von den cystischen Bildungen bleibt. Man könnte zu den oben erwähnten Befunden noch folgenden beifügen: Nach van Giesons Verfahren erhält man dabei eine sehr feine, aber fortdauernde Rotfärbung des intratubulären Bindegewebes. Die Kerne, die man ab und zu auf diesem Netz sehen kann, sind alle gut erhalten. Das Vorhandensein und die Bedeutung dieses Netzes könnte einem oberflächlichen Blicke entgehen, wenn nicht

eine andere Tatsache unsere Aufmerksamkeit auf sich lenkte, und zwar die spezielle Anlage, die stellenweise die in der Glomeruluszone liegenden Harnkanälchen zeigen. In den ersten Schichten der Subkapsularzone haben die Kanälchen eine runde Form.

Diese Form ist in den unterliegenden Schichten nicht mehr so genau erhalten. Die Kanälchen werden länglich, schlangenartig und gebuchtet. Der zentrale Hohlraum ist nicht mehr immer rundlich.

Fig. 1. Tubuli renales mit cystischer Erweiterung, mit jungem Bindegewebe umgeben.

Manchmal, und zwar ziemlich selten, sehen die Epithelien blaß und vesikulär aus. Sie haben dann ein homogenes Protoplasma ohne Spuren von Granulationen. Wenn wir unsere Aufmerksamkeit gleichzeitig auf eine Anzahl Kanälchen richten, so sehen wir, daß es dünne und kurze, durch recht dünne bindegewebige Gefäßschlingen getragene Papillarformen gibt, welche wie eine Zotte in das Lumen des mehr oder weniger mißbildeten Harnkanälchens hineinragen.

Es handelt sich jedoch um keine Epithelien, die sich in einer außerordentlich tätigen Proliferation befinden und sich mehrschichtig

in das Lumen der Kanälchen ordnen. Wo ich diese Hindeutung zu Papillarbildungen angetroffen habe, konnte ich auch eine Formveränderung der Harnkanälchen beobachten, so daß stellenweise die Annahme nahe lag, daß Papillarbildungen in solchen Kanälchen zustande kommen, welche pathologisch verändert sind (Fig. 2).

Wenn man tiefer in die Papillen hineingeht und sich von den cystischen Bildungen fernhält, so ändert sich das histologische Bild der beschriebenen Papillarformen nicht, nur nimmt das intratubuläre Bindegewebe deutlich zu. Diese Zunahme tritt aber nicht gleichmäßig auf, sondern unregelmäßig. Es handelt sich nicht um dünne Fibrillen, sondern um wahre faserige und fibrilläre Bündel, die in ganz anderer Weise aussehen wie das normale Nierengewebe.

Fig. 2. Tubuli renales neugebildet, mit einem jungen, embryonalen gefäßreichen Bindegewebe umgeben.

In der Zone der Tubuli recti ist eine echte interstitielle bindegewebige Neubildung vorhanden, die allmählich zunimmt, wenn wir uns jener großen Cyste nähern, die in der Marksubstanz ihren Platz hat. Hier und da ist das Bindegewebe, dem epithelialen Bestandteil gegenüber, überwiegend. Die Ausführungsgänge sehen zusammengedrückt und gequetscht aus. Dieses Aussehen bieten sie stets dar, wenn man die Kanälchen transversal oder auch der Länge nach beobachtet. Infolge des Überwiegens der jungen bindegewebigen Elemente und des Reichtums an neugebildeten Gefäßen kommen indessen an anderen Stellen die Kanälchen mit einer länglichen Form vor. Sie haben aber ein rundes oder ovales Lumen, das weiter als das normale ist. Die manchmal von der Basalmembran abgelösten Epithelien liegen fast immer nahe beisammen, so daß sie in ihrem

Ganzen die tubuläre Form beibehalten. Was sich darüber Sicheres sagen läßt, ist folgendes: Wo sich das Bindegewebe jung, zellen- und gefäßreich und spärlich an fibrinösen Elementen zeigt, ist auch die rundliche Form des Kanälchens noch erhalten, und wenn auch die Epithelien abgelöst (fixativ) sind, so sind sie doch gut erhalten; wo dagegen in dem Bindegewebe die fibröse Form mit spärlichen Zellelementen und Gefäßen überwiegt, sind die Schläuche in ihrer Form gcändert, ausgestreckt, bisweilen in ihrer Kontinuität unterbrochen und auch die Epithelien verändert.

Man kann auch ziemlich häufig bei oder in der Nachbarschaft von diesen veränderten Epithelien neugebildete Nierenröhrchen, aufeinanderliegende Epithelschichten, in Degeneration verfallene Zellen beobachten, welch letztere abwechselnd mit solchen vermischt sind, die danach streben, eine zylindrisch polyedrische Form anzunehmen. Das Kanälchen wird dann länglich, buchtig, die Hohlräume gestalten sich noch geräumig und sie sind zuweilen teilweise durch Zellneubildungen verstopft. Dieses Gewebe erinnert im großen ganzen an die adenomatösen Neubildungen.

Halten wir uns die bindegewebige Neubildung mit ihrem ausgeprägten embryonalen und funktionierenden Charakter, die neue von den Nierenröhrchen angenommene Form und die darauf zu beziehenden Epithelien gegenwärtig, so fällt uns der Gedanke ein, daß es sich nicht mehr um einen einfachen entzündlichen (phlogistischen) Prozeß handelt, sondern um einen echten Neubildungsprozeß, der stellenweise, und zwar auf gleicher Höhe mit dem unten zu beschreibenden pericystischen Gewebe eine enge Verwandtschaft mit den wenigstens gutartigen, neoplastischen Neubildungen zeigt. Es ist sicher, daß man neben den zu cystischen Formen hinneigenden Neubildungen der Nierenkanälchen eine gleiche Neubildung embryonalen Bindegewebes hat und daß neben dieser doppelten Neubildung, wenn auch beschränkt, eine interstitielle Nephritis vorhanden ist.

Wenn wir jetzt die örtlichen Verhältnisse dieses neugebildeten typisch adenomatösen Gewebes und die großen beschriebenen Cysten genau nachprüfen, so sehen wir sogleich, daß die große, bei der Besprechung der Markzone behandelte Cyste völlig der Breite nach begrenzt ist und daß dieselbe auch mit bloßen Augen aus solcher Neubildungszone zu erkennen ist.

Die nächste Umgebung dieser großen Cysten läßt keinen Zweifel mehr bestehen, daß es sich um eine Neubildungsform handeln muß. Auf diesem Niveau sind die neugebildeten Tubuli zahlreich, gleichmäßig verteilt und das Bindegewebe ist von einem embryonalen Typus.

Die häufigste Form ist die längliche, schlauchartige oder buchtige Form mit unregelmäßigen Schichtungen des immer gut differenzierten Epithels. Das Kanälchen ist chromatinreich, polyedrisch und

auch zylindrisch gestaltet, es hat ein immer breiteres Lumen, in welchem sich manchmal — synzytialweise — die neugebildeten mit endogener Entwicklung befinden.

In diesen Röhrchen sind selten Abschuppungserscheinungen zu bemerken. Man hat also endokanalikuläre Proliferationserscheinungen infolge einer übermäßigen Epithelneubildung beobachtet, aber gar keine echten getrennten Papillarbildungen.

Was ich nun über die Eigentümlichkeit in der Umgebung derjenigen Cyste, die in der Medullarsubstanz liegt, gesagt habe, könnte ich auch für die andere große Cyste anführen, die in drei miteinander verbundene Kammern zerlegt wird, die Marksubstanz und die Rindensubstanz einnimmt und unter der Kapsel herauskommt. An der Stelle, wo die cystische Wand der äußeren Nierenoberfläche entspricht, ist die Cyste sehr dünn. Sie besteht aus einer überaus dünnen, bindegewebigen, zahlreiche Zellelemente enthaltenden Schicht, und eine gleiche Zusammensetzung haben auch die dünnen Scheidesepten. An der Stelle, wo die Cyste das Bindegewebe berührt, finden sich ebenfalls Glomeruli und renale Kanälchen, die die zuletzt besprochenen Eigentümlichkeiten besitzen. Manchmal liegt da ein unbedeutendes hämorrhagisches Extravasat. Wo dagegen die Cyste sich tiefer erstreckt, wobei sie sich aber auf eine gewisse Entfernung von der Cyste hält, die vorher in der Marksubstanz beschrieben wurde, befindet sich in dem interstitiellen Gewebe eine breite Gewebszone, deren Gewebe den Charakter einer typisch-adenomatösen Neubildung zeigt. Diese großen Cysten sind mit einem sehr niedrigen Epithel bekleidet, welches auf langen Strecken der Cystenwand fehlt. Innerhalb dieser Cysten sind keine Zellmassen, sondern nur einige Spuren von hyalin verdickten Substanzen nachzuweisen.

Wenn wir jetzt auf die Genese dieser cystischen Bildungen kurz eingehen wollen, so müssen wir die gemachten Beobachtungen erörtern und mit den verschiedenen Theorien vergleichen, die für die pathogenetische Einteilung der Cystennieren als Unterlage gedient haben. Erwähnenswert dabei ist noch, daß wir beim Studium der Cystennieren im allgemeinen die Niere nicht als ein einziges Organ zu betrachten haben, sondern so, wie sie sich uns vom embryonalen Gesichtspunkte aus zeigt.

Die Niere besteht aus vielen Nierenlappen und diese ihrerseits aus einzelnen Nierenläppchen. Jeder Lappen besteht aus einer Malpighischen Pyramide und aus einer Rindensubstanz, die in Zusammenhang mit der Pyramide selbst steht, letztere wird von der Rindenschicht überall bedeckt, mit Ausnahme einer Stelle, welche der Papilla entspricht. Das Nierenläppchen besteht

seinerseits aus einer Ferreinschen Pyramide und aus demjenigen Teil der Rindensubstanz, der von dieser Pyramide abhängt. Es hat also das Nierenläppchen wie der Lappen ein zentrales Element, das Marksubstanz, und einen peripheren Teil, der Rindensubstanz ist.

Das soll vorangeschickt werden, weil wir uns vergegenwärtigen müssen, daß jeder einzelne Lappen oder jedes einzelne Läppchen ganz unabhängig von seinen nächsten, auch hinsichtlich der Gefäßversorgung, ist (das erklärt uns die Möglichkeit von mikroskopischen Infarkten). Das Harnkanälchen ist von seinem Anfang an bis zum Sammelröhrchen ganz unabhängig. Es vereinigt sich mit seinen nächsten Röhrchen nicht. Es sind nur die Sammelröhrchen, welche, nach und nach zur Papille eilend, sich gleichzeitig miteinander vereinigen, wobei sie an Zahl in einer ungeheuren Weise sich verringern.

Weil wir nun einmal bei der Cystennierenbildung immer eine Einschließung der Harnkanälchen durch eine endokanalikuläre oder extrakanalikuläre Ursache auf einer bestimmten Stelle seines Verlaufes von dem Glomerulus an bis zur Papille vor Augen haben, so wird es uns begreiflich, wie eine solche Einschließung auch ein einfaches, gewundenes Kanälchen treffen kann oder auch ein einziges Sammelröhrchen, indem sie sich auf einen geringfügigen Teil der Niere beschränkt und die übrigen Teile unversehrt läßt.

Das alles vorausgeschickt, wollen wir nun die beobachteten Bilder besprechen. Zunächst finden wir Vollständigkeit des Glomeruluspräparates und der gewundenen Kanälchen: es ist also keine weder akute noch chronische zur Last dieser Zone fallende Nephritis vorhanden. Wir haben dagegen einen Prozeß interstitieller Nephritis, der sich aber auf den tiefsten Teil einer Pyramide beschränkt. Muß man auf Grund dieser interstitiellen Nephritis die entzündliche Genese annehmen? Virchow hat diese Anschauung, die auch den Namen Sklerosistheorie trägt, vertreten. Nachdem Virchow seinen früheren Standpunkt aufgegeben hatte, nämlich den, daß die Cysten aus einfacher, mechanischer Verstopfung der Kanälchen entstünden, wodurch eine Sekretverhaltung bewirkt würde, kam er auf Grund neu beobachteter Fälle zur Schlußfolgerung, daß die Cysten einfach

eine Folge der Abschnürung der Kanälchen seien, und zwar infolge einer narbigen bindegewebigen Schrumpfung, daß sie also ein Ergebnis der interstitiellen Nephritis wären. „Die Mündung der Sammelröhrchen,“ sagte Virchow im Jahre 1892, „ist an mehreren Stellen gänzlich verstopft,“ man hat also eine papilläre Atresie als Folge einer Nephropapillitis, der häufig eine fötale Entstehung zugrunde liegt.

Dadurch erklärte Virchow das Entstehen der fötalen Cystenieren und insbesondere der angeborenen polycystischen Nieren. Er hat aber dieselbe, etwas geänderte Theorie zur Erklärung der cystischen Bildungen bei den Erwachsenen angewendet. Hier handelt es sich nicht mehr um eine angeborene Atresie der Papillen, sondern vielmehr um einen Prozeß interstitieller Nephritis, der sich auf bestimmte Bezirke beschränkt. Dieser Prozeß führt dann zur Bildung von gallertartigen Massen innerhalb der Kanälchen, die sich nach und nach zu Cysten erweitern und, sich absondernd, später zur Bildung der Cyste führen. In beiden Fällen handelt es sich doch immer um einen nephritischen Prozeß.

Können wir nun die Virchowsche Theorie anwenden, um durch die an gewissen Stellen der Marksubstanz auftretende interstitielle Nephritis allein die Cystenbildung zu erklären? Ich glaube es nicht! Abgesehen von der Tatsache, daß die fötale Nephropapillitis in keinem Falle bewiesen wurde, und abgesehen davon, daß der von Virchow erwähnte Prozeß interstitieller Nephritis zur Erklärung der polycystischen Bildungen bei Erwachsenen eher eine Folge als eine Ursache der Cyste sein könnte, steht die Tatsache fest, daß dieser Prozeß sich in keine Beziehung zu jener übermäßigen Kanälchen- und Cystenbildung bringen läßt, welche das wahre Merkmal des intercystischen Gewebes in dem von mir untersuchten Falle bildet.

Nicht das allein, es fehlen bei meinem Falle alle anderen Tatsachen, die zur Kennzeichnung einer chronischen Nephritis dienen können, wie: zellenarme Zentren, Vorhandensein von Plasmazellen, von Fibroblasten, Gefäßverstopfungen infolge Arteriitis oder Phlebitis, Entartung der Kanälchenepithelien durch neugebildetes Bindegewebe. Wir haben dagegen die Gegenwart eines jungen, ausgeprägt embryonalen Bindegewebes, das gefäß-

reich ist und sicherlich kein Bindegewebe infolge chronischer Entzündungsprozesse.

Die Sklerosistheorie, in weiterem Sinne genommen, wird zur Erklärung der Genese der interstitiellen Nephritis dienen können. Das ist ein wesentlich gemischter Prozeß, der nämlich Epithel und Bindegewebe trifft, der zur Erwürgung eines Sammelröhrchens oder zur Ausdehnung desselben infolge einer mechanischen Verstopfung führt. Diese Theorie wird zur Erklärung der Genese der Glomeruluscysten infolge Ausdehnung einer Bowman'schen Kapsel führen können, weil eben die interstitielle Nephritis ein Prozeß ist, der im allgemeinen die ganze Niere trifft. Diese Theorie wird aber nie die eigentümlichen Proliferationserscheinungen des Epithels und des Bindegewebes erklären können.

Diese beiden Tatsachen sind zu bezeichnend, und wir können nicht unterlassen, dazu Stellung zu nehmen, weil wir darin etwas Neues finden, etwas, was von dem gewöhnlichen Befunde bei allen anderen Cysten verschieden ist. Wie müssen wir demnach diese Bildungen auffassen und in welchem genetischen Verhältnis stehen sie zur Cystenbildung? Sie würden, meines Erachtens, einen wahren Neubildungsprozeß bedeuten, der dem neoplastischen ähnlich und zur Last des Epithels und des Bindegewebes fällt. Dieser Prozeß würde endlich zur Cystenbildung führen. Mit anderen Worten, sollte die Cystenniere eine wahre Geschwulst, ein Adenocystom sein.

Durch diese neue, von Ziegler vorgebrachte Auffassung, auf Grund derer er ganz gerechterweise die von ihm als Folge von Prozessen chronischer Nephritis angesehenen Polycysten von den vereinzeltten Cysten in der normalen Niere unterschieden hat, kommt man zu einer neuen pathogenetischen Lehre, nämlich zur neoplastischen Theorie oder Adenomtheorie. Wie z. B. die Eiercysten sich sehr häufig nicht durch einen passiven Ausdehnungsprozeß, sondern durch einen aktiven Prozeß epithelialer Neubildung entwickeln, so wurde dieselbe Pathogenese auch für die Cystennieren angenommen.

Man kam also zur Feststellung eines Unterschiedes zwischen den Cysten infolge chronischer Nephritis und den Cystennieren oder Nierencystomen. Aber wenn auch eine solche Unterscheidung leicht anwendbar in den Fällen ist, die makroskopisch sehr

klar sind, hat sie dagegen in anderen Fällen einen geringen Wert, und zwar dann, wenn es sich um initiale oder sehr beschränkte Cystenbildungen handelt. Dann wird nur die histologische Untersuchung in Vereinigung mit anderen Eigenschaften zur richtigen Deutung führen können. In dieser Verbindung erinnert deshalb Carpi in seiner schönen Arbeit über die angeborene cystische Nierenentartung, daß es zweier Italiener, Brigidi und Severi, Verdienst ist, im Jahre 1880 den neoplastischen Charakter der Cystenniere bewiesen zu haben. Sie bemerkten in dem intercystischen Gewebe das Vorhandensein von erweiterten Röhrchen, die mit festen Epithelzylindern besetzt sind; sie beobachteten oft in den Cysten die Schichtanlage des Epithels und in einer derselben das Auftreten von Papillen. Nach der Meinung obengenannter Verfasser würden sich also die Cysten infolge der Entartung der neugebildeten Elemente bilden. Ähnliche Neubildungserscheinungen wurden dann in der angeborenen, wie auch in der Cystenniere bei Erwachsenen bestätigt und sie genügen allein, um diesen Prozeß trefflich zu schildern.

Ich habe selbst dieselben in dem Epithel wie auch in dem Bindegewebe bemerkt und beschrieben.

Was ich oben als „interstitielle Nephritis“ benannt habe, wobei ich schon angenommen, daß dieselbe nicht das Ergebnis eines chronischen Entzündungsprozesses sei, ist eine Neubildungserscheinung, die durch das Markgewebe und durch das Zwischen-cystengewebe begrenzt wird, ein vorgeschrittenes Stadium desjenigen Bindegewebes, welches nur in dem intercystischen Gewebe, und zwar in dem völlig adenomatösen Gewebe begrenzt ist, wo es einen ausgeprägt embryonalen Charakter zeigt. Ich glaube, daß diese übermäßige bindewebige Neubildung den Charakter und die Bedeutung einer primären Erscheinung hat und daß sie nur sekundär zur Schrumpfung führt. Dadurch werden solche Kanälchen fortgerissen, die keine Nierenröhrchen sind, sondern ursprünglich adenomatöse Röhrchen.

Ich müßte also diese Cystenbildung in Beziehung zu einem Neubildungsprozeß bringen, der einen fibroadenomatösen Charakter hat, das heißt: ich müßte die neoplastische Theorie aufrecht halten.

In dem von mir untersuchten Falle sind die epithelialen und

die bindegewebsartigen Neubildungen gleichwertig und gleichwichtig. Wir müssen uns jedoch eins vergegenwärtigen, daß nämlich in anderen Fällen nur die bindegewebige, embryonale, peritubuläre Proliferation beschrieben wurde, die von Foé und Parodi mit dem Namen „fibröse oder fibroepitheliale Geschwulst“ bezeichnet wurde. Wir müssen uns ferner gegenwärtig halten, daß Neubildungselemente in Form von kleinen, von den Kanälchen abstammenden Adenomen bei der interstitiellen Nephritis, bei der Schrumpfniere, bei der tuberkulösen Niere, bei der von kompensatorischer Hypertrophie begleiteten Niere, bei Infarkten usw. beschrieben wurden, wie auch diese Neubildungserscheinungen ja in anderen Organen, beispielsweise in der Leber, im Falle von Zirrhose gut bekannt sind. Wenn man aber für diese wahrscheinlich mit Schrumpfungsercheinungen verbundenen Neubildungsprozesse nie eine neoplastische Theorie aufgestellt hat, so hat sich dieselbe für die Neubildungserscheinungen bei der Cystenniere wegen des Umfangs des Prozesses (wenigstens bei meinem Falle) als erforderlich erwiesen.

Das bis jetzt Gesagte dürfte zur Deutung des von mir untersuchten Falles genügen. Ich will aber noch bemerken, daß, wenn auch die epitheliale Neubildung und der tätige Anteil, den sie zur Erweiterung der Cyste hat, nicht zu verneinen ist, so genügt das zur Erklärung der Vergrößerung der Cyste selbst nicht.

Verdankt die Cyste ihren Zuwachs ausschließlich der Epithelneubildung und der nachfolgenden Entartung des neugebildeten Elements, oder hat man dagegen auch wegen des Bestehens neugebildeten Bindegewebes eine Verstopfung der Harnkanälchen mit nachfolgender Harncystenbildung anzunehmen?

Wir gehen so allmählich auf die letzte, heutzutage vielleicht meist befolgte Lehre, d. i. die teratologische Theorie oder die Theorie der Entwicklungsanomalie über. Herxheimer hat vor allen behauptet, daß die adenomatöse Neubildung keine Kennzeichnung der Cystenniere sei, „die Cystenniere beruht vielmehr auf einem Entwicklungsdefekt, der auch Affinität mit dem neoplastischen Prozeß hat und danach strebt, sich zu der letzterwähnten Form zu verändern“.

Weil man die angeborene Cystenniere häufig zu Neubildungsanomalien des Harn-Geschlechtsapparates oder anderer Organe

gesellt vorgefunden hat, war die Annahme gerechtfertigt, daß auch die Cystenniere durch Entwicklungsfehler bedingt sei. Diese Behauptung hat auch ihre Beweise gehabt: der überzeugendste Fall ist jener, den Hanau uns beschrieben hat, wo die Neubildungsanomalie sich auf den ganzen sezernierenden Teil des Harnkanälchens verbreitet hatte, während der Glomerulusapparat normal geblieben war.

Wollten wir diese Theorie annehmen, so mußten wir dann zwei Fragen lösen: Worin bestand die Entwicklungsanomalie und auf welche Weise wirkte dieselbe ein, um Cysten hervorzurufen?

Die Entwicklungsanomalie sollte in einer nicht gelungenen Schmelzung der Segmente des Harnkanälchens bestehen. Um diese fehlgegangene Schmelzung begreiflich zu machen, mußte man die histologischen Studien, die nach und nach gemacht wurden, in Beziehung mit den letzten Untersuchungen bringen, die die Nierenembryologie betreffen.

Nach der u. a. von Koelliker und Golgi verfochtenen monistischen Theorie entwickelt sich das ganze System der Nierenkanälchen dadurch, daß es von dem Ureter abging, und zwar (Carpi) auf solche Weise, daß sich zunächst der Ureter und das kleine ursprüngliche Becken bildete und erst daraus die Sammelkanälchen, die ihrerseits durch Sprossungen den Boden für die Entstehung der gewundenen Röhrchen und der Malpighischen Körperchen geben würden.

Die dualistische, u. a. von Ribbert und Hertwig verfochtene Theorie behauptet (Carpi), daß „die Urniere aus zwei getrennten Anlagen entsteht, welche letztere sich dann sekundär vereinigen. Die Marksubstanz nebst den Tubuli recti und den Sammelröhrchen stammt von dem Ureter (Wolffscher Gang) ab, die Rindenssubstanz nebst den Tubuli contorti, den Henleschen Schleifen und den Glomeruli einer besonderen Anlage, und zwar dem Nierenblastem ihre Entstehung verdanken“.

Es ist überflüssig zu erwähnen, daß heute diese Theorie von den meisten Autoren angenommen wird, und daß man für diese getrennte Entwicklung bei einigen Klassen von Tieren (Amnioti) den sicheren Beweis gefunden hat. Die nicht erfolgte Verbindung zwischen dem System der Malpighischen Körperchen

und den Sammelröhrchen war die Ursache, die zur Cystenbildung Veranlassung gegeben hat. Durch die fehlgegangene Verbindung würden sich die Cysten, nach Wigands Untersuchungen (1899), nur infolge eines Retentionsprozesses bilden. Hildebrand und noch besser Ribbert haben beigefügt, daß man vermöge des Anreizes der sich ausdehnenden Kanälchen eine bindegewebige Neubildung deswegen hat, weil die Verstopfung allein nie eine Veranlassung zur Cystenbildung gibt, sondern zur Atrophie. Das Bindegewebe spielt bei der Cystenbildung eine aktive Rolle, und wollte man der Vermehrung des cystischen Epithels allein eine Bedeutung zuschreiben, so — sagt Ribbert — müßten sich dann keine Cysten, sondern nur Mehrschichtepithelien bilden, welch letztere endlich zur Atrophie kämen, während dagegen das Bindegewebe zugleich mit dem Epithel proliferieren müßte.

Diese bindegewebige Neubildung wäre dann die Ursache der nicht stattgefundenen Verbindung zwischen den beiden Systemen der Nierenkanälchen. Das häufig in der Cystenniere vorkommende mikroskopisch neoplastische Aussehen erklärt Ribbert, wenn er auch gleichzeitig die Ähnlichkeit mit den Geschwülsten annimmt, als sekundär und führt es darauf zurück, daß die Gewebe — infolge einer Neubildungsanomalie — nicht mehr den normalen Entwicklungsgesetzen des übrigen Organismus gehorchen.

Auch Busse (1904), der ebenfalls die Pathogenese der Cystennieren untersucht hat, schreibt dem Bindegewebe eine größere Bedeutung als dem Epithel zu. Er fügt noch ausdrücklich hinzu, daß die Epithelmenge bedeutend verringert ist, während das Bindegewebe in normalem Verhältnis zu der embryonalen Niere wäre.

Ich möchte hier eine lange Reihe besonders deutscher Schriftsteller aufzählen, die sich gegen die neoplastische Theorie gewendet haben, indem sie die Theorie der Entwicklungshemmung annahmen, welche nach der Meinung einiger Verfasser zu Retentionserscheinungen, anderer zu bindegewebiger Neubildung und daraus folgender Retention führen würde.

Durch diese bescheidene Arbeit habe ich mir die Aufgabe gestellt, den von mir untersuchten Fall und gleichzeitig alle damit zusammenhängenden Fragen darzustellen.

Obgleich die Anzahl der Cysten sehr beschränkt und deren Entwicklung wenig hervorgehoben ist, sage ich ganz offen, daß ich meinen Fall als eine angeborene Cystenniere ansehe. Wenn auch die Albarransche Klassifizierung die solitären Cysten von der Cystenniere unterscheidet, soll jedoch diese letztere in ihren früheren Entwicklungsstadien, wenigstens makroskopisch, einer solitären Cyste gleichen. Eine solche Auffassung hat auch Rückert angenommen, indem er nach der Untersuchung von 20 Nieren bei Neugeborenen und Föten zur Schlußfolgerung kommt, daß zwischen den hochgradigen Cystennieren und den solitären Cystennieren eine kontinuierliche Reihenfolge besteht. Für diesen Verfasser sind alle Cystennieren angeboren und alle verdanken ihre Entstehung einer Entwicklungshemmung in einem frühen oder späteren Zeitpunkte des Fötallebens, wobei sich zu dieser Hemmung sekundär noch Abschnürungserscheinungen gesellen.

Heute wird mehr der Unterschied zwischen angeborenen und erworbenen Cystennieren (bei Erwachsenen) besprochen und erörtert, weil es schon bewiesen ist, daß letztere noch sichere Anzeichen von Entwicklungsanomalien zeigen.

Berner, der die frischere und die vollständigere Arbeit über die Cystenniere geliefert hat, führt an, daß auf Grund seines zahlreichen Materials alle Cystennieren angeboren sind oder wenigstens eine angeborene Anlage haben, die im späteren Leben zur Cystenbildung führt. Es ist also die Identität dieser beiden Formen bestätigt. Ich glaube, daß man auch in meinem Falle von einer Entwicklungsanomalie bei dem Embryonal- oder Fötusleben sprechen kann. Daß diese Entwicklungsanomalie in einer ausgebliebenen Verbindung der Bestandteile des Harnkanälchens miteinander bestehen soll, ist eine Meinung, die ich für annehmbar halte, obgleich wir keine Anhaltspunkte für einen Beweis haben. Auch wenn wir Serienschnitte anwenden wollten, wäre diese fehlende Verbindung schwer zu beweisen. Ich erwähne dabei, daß z. B. unter den Italienern Alfieri (1903) beim Studium einiger fötaler Nieren bemerken konnte, daß die in Beziehung auf einen Gefäßknäuel entstandenen Cysten (Carpi) an den entsprechenden Tubuli contorti, an den Henleschen Schleifen und an der Schaltstrecke beteiligt waren, während sie hier plötz-

lich aufhörten. Der Kanalisationsfehler hatte also seinen Sitz in der Verbindungsstrecke vom Sekretionsteil mit dem Ableitungsteil eines Kanälchenapparates.

Ich habe den Versuch gemacht, einige Harnkanälchen durch Serienschnitte gänzlich wieder aufzubauen, aber auf der Höhe der verschiedenen Rohrsegmente fand ich keine Bilder, die für eine fehlgegangene Verbindung zwischen beiden Röhrenanordnungen gesprochen hätten.

Wir haben sicher eine Neubildungsanomalie vor uns und das ist eine in ihrer Deutung sehr verwickelte Tatsache.

In einigen Fällen kann sie allein zur Erklärung der Cystennierenbildung genügen, in anderen dagegen, wie bei dem meinigen, ist diese Neubildungsanomalie auf einen kleinen Teil der Niere beschränkt und mit anderen Veränderungen verbunden, die sich als Seitenveränderungen oder mit der Neubildungsanomalie direkt zusammenhängende Veränderungen deuten lassen. Die einen verfechten diese, die anderen jene Behauptung. Das zu meiner Verfügung stehende Material ist zu gering, um ein Urteil aussprechen zu können.

Die epitheliale und die bindegewebige Neubildung ist eine Tatsache, die bei meinem Falle sich deutlich offenbart, und wenn Berner (siehe oben) auch annimmt, daß die Theorie der Mißbildung in den meisten Fällen zur Deutung jener kleinen Neubildungen genügt, die oft bei diesen cystischen Bildungen getroffen werden, so erkennt er aber an, daß unter Umständen diese Neubildungen ein wahres adenomatöses Gewebe zeigen, sei es infolge ihrer Anlage oder ihres Umfangs.

So ist es auch bei meinem Fall. Neben der Entwicklungsanomalie, die mit größerer Leichtigkeit zur Stütze deswegen angerufen werden kann, weil es sich um eine angeborene Tatsache handelt, liegt eine wahre adenomatöse inter- oder pericystische Neubildung vor. Daß dieser Prozeß Veranlassung zu Cystennbildungen geben kann, ist eine schon bewiesene Tatsache und nicht für die Niere allein, sondern auch für andere Organe.

Wir müssen noch erwähnen, daß in der Niere von Knaben besondere angeborene Geschwülste beschrieben wurden, und zwar die Adenosarkome. Obgleich dieselben sich von der Cystenniere wegen der Einschließung von ungleichartigen Geweben, wie ge-

streifte Muskelfasern und knorpelige Elemente, unterscheiden, so ist es sicher, daß die einen wie die anderen die Entstehung dieser Adenosarkome im Embryonal- oder Fötalleben anerkennen.

Ich glaube, daß man mit Albarran und Imbert die angeborene Cystenniere als Ergebnis einer noch schlecht bekannten Entwicklungsanomalie betrachten kann. Es kommt zu einer Verstopfung von Harnkanälchen, mehr oder weniger weit entfernt von der Einmündung derselben in die Becher. Daraus ergibt sich eine Retention, die, mit einem aktiven Prozeß epithelialer Proliferation verbunden, zur Cystenbildung führt.

Literaturverzeichnis.

1. Albarran-Imbert, Les tumeurs du rein. Paris 1903.
 2. Berner, Die Cystenniere. Jena 1913.
 3. Brigidi-Severi, Contributo alla patologia delle cisti renali. Lo sperimentale 1880.
 4. Carpi, La degenerazione cistica dei reni. L'ospedale di Milano 1908.
 5. Debore-Achard-Castaigne, Maladies des reins. Paris 1906.
 6. Luzzatto, Il rene cistico. 1901.
 7. Ribbert, Geschwulstlehre. Bonn 1904.
 8. Wigand, Über kongenitale Cystenniere. Inaug.-Diss. Marburg 1899.
-