

# BULLETIN

de la

Société des Sciences Médicales  
du Grand-Duché de Luxembourg

Chirurgie pédiatrique

Numéro spécial II

1988 – 125<sup>e</sup> année





# **Cas rares de chirurgie pédiatrique**

# **Seltene kinderchirurgische Fälle**

# **Rare Cases in Pediatric Surgery**

édité par  
**ALFRED LAMESCH**

en collaboration avec

le Ministère de la Santé  
le Ministère de l'Éducation Nationale et de la Jeunesse  
le Ministère des Finances – Fonds Culturel National

# **Bulletin de la Société des Sciences Médicales du Grand-Duché de Luxembourg**

**Publié sous la direction du Conseil d'Administration  
de la Société des Sciences Médicales, Section des Sciences Médicales  
de l'Institut Grand-Ducal**

## **Conseil d'Administration de la Société des Sciences médicales:**

Président	Professeur H. Metz
Secrétaire Général	Dr J. Neuen
Membres	Dr A. Betz, Dr M.-A. Dicato, Dr D. Hansen-Koenig Dr G. Kayser, Dr R. Koppes, Dr M. Schroeder, M. P. Hippert, Dr G. Theves

## **Bulletin de la Société des Sciences Médicales:**

Administration et Publicité:	Dr J. Neuen, Secrétaire Général 3, rue Conrad 1 <sup>er</sup> , Luxembourg
Rédaction:	Dr M.-A. Dicato, Rédacteur en chef Centre Hospitalier de Luxembourg 4, rue Barblé, Luxembourg Dr D. Hansen-Koenig, rédacteur adjoint Ministère de la Santé, 22, rue Goethe, Luxembourg

# Introduction

Au cours de deux décennies de pratique de la chirurgie des enfants, tant à Luxembourg qu'à Trèves, nous avons été amené à traiter un certain nombre de cas rares, voire exceptionnels. Nous aimerais regrouper ces cas et les présenter au corps médical sous forme de ce numéro spécial du Bulletin de la Société des Sciences Médicales du Grand-Duché de Luxembourg.

Nous remercions le professeur Henri Metz, président, et les membres du comité d'avoir mis à notre disposition l'organe officiel de la Société.

Nous aimerais dire au rédacteur en chef du Bulletin, le professeur Mario Dicato, combien nous apprécions sa collaboration confraternelle.

Que notre secrétaire, Madame Marita Micault, qui depuis quinze ans a pris une part importante dans la préparation de nos manuscrits, trouve ici le témoignage de notre gratitude.

Nous remercions très chaleureusement tous les donateurs qui ont contribué à la réalisation de cette brochure.

Les éditeurs suivants ont bien voulu nous autoriser à reproduire les articles déjà publiés dans leur journal; nous les en remercions.

I wish to acknowledge my gratitude to the editors of the following journals for granting the permission of reproduction.

Den Verlegern folgender Zeitschriften danke ich sehr herzlich für die Erlaubnis der Reproduktion:

- Chirurgie Pédiatrique,  
Organe officiel de la Société Française de Chirurgie Pédiatrique  
(Masson Editeur, Paris)
- Chirurgische Praxis  
(Marseille Verlag München Wien)
- Diseases of the Colon & Rectum,  
American Society of Colon and Rectal Surgeons  
(J.B. Lippincott Company, Philadelphia/USA)
- Kinderchirurgie und Grenzgebiete  
(Marseille Verlag München Wien)

- Pädiatrische Praxis  
(Marseille Verlag München Wien)
  - The Journal of Bone and Joint Surgery, Inc. Boston/USA
  - Zeitschrift für Kinderchirurgie,  
Organ der – Deutschen
    - Schweizerischen
    - Österreichischen Gesellschaft für Kinderchirurgie
    - Scandinavian Association of Paediatric Surgeons
    - Dutch Association for Paediatric Surgery
    - Belgian Association of Paediatric Surgery
- (Hippocrates Verlag Stuttgart)

Plusieurs articles ont été repris dans des ouvrages de référence:

- Massive Thymic Hyperplasia in Infants  
dans  
**Pediatric Surgery**, Fourth Edition,  
edited by  
K.J. Welch, J.G. Randolph, M.M. Ravitch,  
J.A. O'Neill, M.I. Rowe,  
Vol. 1, 603, 1986 –  
Year Book Medical Publishers, Inc., USA
- Cervical Thymic Cysts in Infants and Children  
dans  
**Pediatric Digest**, March 1975, 30  
et  
**Pediatric Surgery**, Third Edition,  
edited by M.M. Ravitch, K.J. Welch, C.D. Benson,  
E. Aberdeen, J.G. Randolph,  
Vol. 1, 498, 1979 – Year Book Medical Publishers, Inc., USA
- Dysplasia Epiphysealis of the Carpal Bones  
Report of a Case and review of the Literature  
dans  
**The Year Book of Hand Surgery**, 223-224, 1985 –  
Year Book Medical Publishers, Inc., USA

Notre collaboratrice de la première heure, Madame Lucie Goergen, infirmière responsable du bloc opératoire, nous quitte pour prendre sa retraite.

Madame Goergen a été en charge du quartier opératoire de la Clinique d'enfants pendant 20 ans.

Nous tenons à rendre hommage à sa grande compétence, à son dévouement, à sa conscience professionnelle, son sens du devoir et son efficacité.

Nous aimerais lui dire combien nous avons apprécié cette collaboration exemplaire tout au long d'une longue période d'un effort commun dans l'intérêt de la chirurgie des enfants.

Nous lui dédions ce volume en signe d'appréciation de ses mérites exceptionnels.

Alfred Lamesch  
février 1988

## **Donateurs:**

- Banque Internationale à Luxembourg
- Caisse d'Epargne de l'Etat
- Comptoir Pharmaceutique Luxembourg S.A.
- Fresenius AG, Oberursel
- Humana-Milchwerke, Münster/Westfalen
- IBM Belgium
- Kredietbank Luxembourg
- Philips Luxembourg Professional Systems S.A.
- Travenol Laboratories S.A., Lessines-Belgique
- Bayer Belgium, Bruxelles – MYCOSPOR®
- Optique Moitzheim, Luxembourg
- Aesculap-Werke Tuttlingen
- Banque Continentale du Luxembourg S.A.
- Crédit Industriel d'Alsace et de Lorraine, Luxembourg
- Duphar & Cie, Bruxelles – FLAMMAZINE®
- Lederle, Mont St-Guibert-Belgique
- Ortho Diagnostic Systems, Beerse-Belgique
- Prophac, Produits Pharmaceutiques, Luxembourg
- Republic National Bank of New York, S.A., Luxembourg
- Schaper & Brümmer, Salzgitter
- EKABE, Luxembourg
- Hanff Frères, Luxembourg
- Pedus-Service S.A., Luxembourg
- Olympia AG, Luxembourg

## **Liste des auteurs**

**CATHERINE CAPESIUS-KISLIAKOFF**, docteur en médecine, Division d'Anatomie Pathologique, Laboratoire National de Santé, Luxembourg

**MARIE-PAULE DAWAGNE**, docteur en médecine, Division d'Anatomie Pathologique, Laboratoire National de Santé, Luxembourg

**JEAN JACQUEMART**, docteur en médecine, Wiltz/Luxembourg

**ALFRED LAMESCH, FACS**, professeur à l'Université Libre de Bruxelles, chef du service de chirurgie de la clinique d'enfants à Luxembourg, ancien chef du service de chirurgie de la clinique d'enfants Ste-Catherine de Trèves

**PHILIPPE MAILLET**, chirurgien, Hôpital Aye/Belgique, ancien candidat-résident au service de chirurgie de la clinique d'enfants de Luxembourg (1981-1983)

**JOSEE REIFFERS-METTELOCK**, docteur en médecine, médecin-spécialiste en dermatologie, Centre Hospitalier de Luxembourg

**HANNS SCHNEIDER**, Dr. med., ehemaliger Leitender Arzt der Pädiatrischen Abteilung der Kinderklinik St. Katharinen Trier

**MARIE-CLAIREE THEISEN-ASPESBERRO**, docteur en médecine, médecin-spécialiste en pédiatrie, Dudelange/Luxembourg

**EDOUARD WELTER**, docteur en médecine, Junglinster/Luxembourg

**ERICH ZAPP**, Prof. Dr. med., ehemaliger Leitender Arzt der Pädiatrischen Abteilung der St.-Elisabeth-Klinik Saarlouis

## Table des matières

<b>I. PATHOLOGIE DE LA TETE ET DU COU:</b>	11
A. Lamesch, C. Capesius, M.C. Theisen-Aspesberro:	
Cervical Thymic Cysts in Infants and Children . . . . .	12
Alfred Lamesch:	
Das Moebius-Syndrom. Differentialdiagnose Schiefhals . . . . .	16
<b>II. PATHOLOGIE DU THORAX:</b>	19
Alfred J. Lamesch:	
Massive Thymic Hyperplasia in Infants. . . . .	20
<b>III. PATHOLOGIE DU DIAPHRAGME:</b>	25
A. Lamesch, E. Welter:	
Eingeklemmte Bochdaleksche Zwerchfellhernie . . . . .	26
<b>IV. PATHOLOGIE DE L'ABDOMEN:</b>	29
A. Lamesch, E. Zapp:	
Duodenalstenose durch pylorisches Diaphragma. . . . .	30
Alfred Lamesch:	
Meckelsches Divertikel riesigen Ausmaßes als Ursache eines akuten Abdomen . . . . .	33
Alfred J. Lamesch:	
An Unusual Malformation of the Rectosigmoid Presenting as an Irreducible Rectal Prolapse and Necessitating Rectosigmoid Resection in a 14-week-old Infant . . . . .	36

<b>FOIE, VOIES BILIAIRES:</b>	42
A. Lamesch, H. Schneider:	
Über einen Fall von Cholezystitis bei einem 9 Monate alten Säugling	43
A. Lamesch, E. Zapp:	
Echinokokkuszysten der Leber.	48
<b>V. APPAREIL URO-GENITAL:</b>	53
Alfred Lamesch:	
Über einen Fall von Cystinurie mit doppelseitiger Urolithiasis bei einem zweieinhalbjährigen Mädchen	54
Alfred Lamesch:	
Les uretères borgnes. A propos de 9 cas et revue de la littérature	64
<b>VI. EXTREMITES.</b>	77
A. Lamesch, J. Reiffers:	
Operative Behandlung der Syndaktylie bei rezessiver Epidermolysis bullosa dystrophica.	78
A. J. Lamesch, J. Jacquemart:	
Dysplasia epiphysealis hemimelica of the carpal bones. Report of a case with a long-term follow-up after conservative treatment – Review of the literature	84
Ph. Maillet, A. Lamesch, M.P. Dawagne:	
L'hémangiopéricytome congénital. A propos de deux cas personnels. Revue de la littérature	88



# **I. Tête et Cou**

- Cervical Thymic Cysts in Infants and Children
- Das Moebius-Syndrom – Differentialdiagnose Schiefhals

# Cervical Thymic Cysts in Infants and Children \*

A. LAMESCH, MD, C. CAPESIUS, MD  
M.C. THEISEN-ASPESBERRO, MD

Thymic cysts in the cervical area are an interesting and rare entity which is almost never mentioned in the differential diagnosis of cervical masses in infants and children. In this ectopic location they are commonly mistaken for cystic hygromas or branchial cysts. Considering the embryological development and the path of descent of the thymus, it is surprising that persistence of thymic tissue in the neck is not found more frequently. Because of the rare occurrence of thymic cysts in the neck, it is felt that the following case is worthwhile reporting to emphasize the consideration of this entity in the differential diagnosis of cervical tumours in infants and children.

## CASE REPORT:

Pierre F., an eleven year old boy, was admitted to hospital on March 27, 1972, because of a left cervical mass, which had been first noticed six months before. During this time, the volume and consistence of the tumour were changing, reappearing and disappearing several times.

The physical examination revealed a soft, painless, fluctuating mass of the size of a grapefruit, covered by normal skin, lying under the anterior border of the left sternocleidomastoid muscle, not attached to the skin and not movable upon the deep tissue. There were no symptoms indicating compression of the pharynx or the trachea. It did not move on swallowing. The preoperative diagnosis was cystic lymphangioma. X-ray examination of the chest was normal.

At operation, a soft encapsulated, lobulated, pale mass of the size of a grapefruit was found, extending under the sternocleidomastoid muscle to the carotid sheath. The mass was dissected from the jugular vein, carotid artery and vagus nerve, separated from the sternocleidomastoid muscle and removed in toto.

---

\* Z. Kinderchir. 1974, 14, 213-219

The gross specimen showed multilocular, smoothwalled cysts, containing a yellow-brownish fluid. The wall of the mass was soft and thicker than the usual wall of a cystic hygroma.

The postoperative course was uneventful.

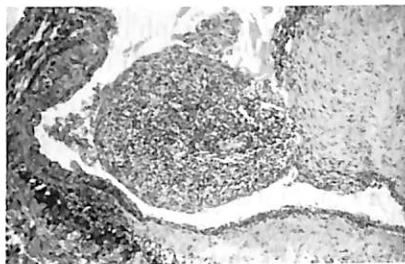
**Microscopic findings** (Dr. C. Capesius): The histological examination of the large cervical mass shows a multiloculated cyst lined by simple cuboidal or flattened cells or by a squamous stratified epithelium which covers a well vascularized connective tissue containing inflammatory cells: lymphocytes, plasmacytes and foreign body giant cells (Fig. 1). In some places the wall, without lining, consists only of granulomatous tissue with abundant macrophagic cells. The cyst is filled with necrotic material, desquamated cells and cholesterol clefts (Fig. 2). In its wall, the cyst and thymic tissue, composed of lymphocytes and Hassall's corpuscles in various stages of degeneration and cyst formation (Fig. 3).

#### HISTORICAL REVIEW:

Cervical thymic cysts have a long history. The first reports of thymic cysts were from autopsy material. These were inflammatory in origin and initially attributed to tuberculosis (Lieutaud, 9) and later associated with syphilis (Dubois, 9) due to syphilitic suppuration. These lesions were known as Dubois' abscesses. As early as 1900, the congenital basis was proposed by Westenryk (21). In 1944, Hyde, Sellers and Owen (9) reported the first successful removal of a cervical thymic cyst. Since



1



2

Fig. 1: Cervical thymic cyst. Photomicrograph showing a cyst with an epithelial line and thymic tissue in its wall (magnification 10 x)



3

Fig. 2: Higher magnification of preceding figure showing the epithelial lining of the cyst (magnification 25 x)

Fig. 3: Detail of the thymic tissue included in the cyst's wall with some Hassall's corpuscles (magnification 25x)

that time 29 additional well documented cases of cervical thymic cysts have been reported (1-9, 11-20, 22).

All cases show a remarkable similarity of clinical, anatomical and pathological features. They generally produce a firm, non movable and non tender lateral neck mass along the carotid sheath underneath the sternocleidomastoid muscle. For reasons unknown, there is a clear predominance of leftsided cysts.

Cervical thymic cysts can be distinguished from branchial cysts only by histologic examination. The pathological features are unusually those of an encapsulated, multilocular cyst which contains a brown fluid with cholesterol crystals. The lining epithelium is variable, generally stratified, surrounded by a chronic inflammatory reaction. The finding of thymic tissue and Hassall's corpuscles in the wall is diagnostic. Enlargement of the cysts could be ascribed to hemorrhage or fluid accumulation by inflammation or trauma. Usually, they have no apparent relation to other structures. A visible connection with normal mediastinal thymus has been reported [Crawford et al. (5), Fielding et al. (6), Lewis (11), Viar et al. (18).] Extension in direction to the midline between the internal and external carotid arteries does not occur in cervical thymic cysts as it does with branchial cysts. Benign neoplastic growth has not been described, malignant degeneration has been reported by Pirkey (14) in an 11 year old girl. Myasthenia gravis has not been observed in association with this lesion.

The thymus in the infant plays an important role in the development of immunologic responses. It is therefore important to make sure by a chest film that the neonate has a normally situated mediastinal thymus before removing ectopic thymic tissue. A radiograph of the chest is also necessary to determine the degree of extension of the mass into the mediastinum.

#### PATHOGENESIS:

The thymus arises as a ventral outgrowth of the third pharyngeal pouch in the sixth week of fetal development. By the seventh week, the outgrowths have spread caudally and approach each other in the midline. During the downward migration, the right and left thymic portions descend into the anterior mediastinum where they join. Occasionally, bits of thymic tissue break off during the descent and remain in the neck, thus accounting for the rare occurrence of ectopic tumours or cysts of the thymus gland, which are found along the course of thymic migration (Fig. 4). The thymic cyst probably arises from an embryologic remnant of the branchial cleft epithelium that migrates with the thymic anlage.

#### SUMMARY

A case of cervical thymic cyst in an 11 year old boy has been described with the pertinent clinical, surgical and histological features. The pathogenesis of these rare tumours of the neck is discussed. A review of the literature is given.

## REFERENCES

1. Barrick, B., and O'Kell, R.T.: Thymic cysts and remnant cervical thymus. *J. Pediat. Surg.* 4, 355 (1969)
2. Behring, C. and Bergmann, F.: Thymic cysts of the neck. Report of a case. *Acta path. microbiol. scand.* 59, 45 (1963)
3. Bieger, R.C. and McAdams, R.J.: Thymic cysts. *Arch. Path.* 62, 535 (1966)
4. Cote, R. and Fortin, C.: Thymic cysts of the neck. *Canad. J. Surg.* 4, 566 (1961)
5. Crawford, A.S., Evans, P.V. and Thompson, W.: Thymic cyst in the neck: case report. *J. Indiana med. Ass.* 50, 715 (1957)
6. Fielding, J.F., Farmer, A.W., Lindsay, W.K., and Conen, P.E.: Cystic degeneration in persistent cervical thymus: a report of four cases in children. *Canad. J. Surg.* 6, 178 (1963)
7. Gaeckle, D.J. and Gerber, M.L.: Thymic cyst in the neck. *Am. J. Surg.* 103, 755 (1962)
8. Hinds, E.A., Kinkner, L.M., Gloud, D.T. and Trump, D.S.: Ectopic thymic tissue of the neck. *J. Pediat. Surg.* 5, 460 (1970)
9. Hyde, T.L., Sellers, E.D. and Owen, M.: Thymic cyst of the neck. *Texas J. Med.* 39, 539 (1944)
10. Krech, W.G., Storcy, C.F. and Uniker, W.C.: Thymic cysts. *J. thorac. Surg.* 27, 477 (1954)
11. Lewis, M.R.: Persistence of the thymus in the cervical area. *J. Pediat.* 61, 887 (1962)
12. Mikal, S.: Cervical thymic cyst. *Arch. Surg.* 109, 558 (1974)
13. Ozlu, C. and Allen, J.D.: Unilateral thymic cyst of the neck. *Ky med. Ass.* 60, 743 (1962)
14. Pirkey, W.P.: Epithelioma of undescended thymus in a child. *Arch. Otolaryng.* 59, 237 (1954)
15. Puzzis, I.: Thymic arrest tumor. *Northw. Med. (Seattle)* 66, 40 (1967)
16. Simons, J.N.: Cervical thymic cyst. *Amer. J. Surg.* 104, 578 (1944)
17. Soper, R.T.: Pringle, K.C.: Cysts and sinuses of the neck. in: *Pediatric Surgery*, ed. by K.J. Welch, J.G. Randolph, M.M. Ravitch, J.A. O'Neill, M. I. Rowe, 4th edition, 551 - 552 (1986)
18. Viar, M.N., Donald J.M. and Clemons, L.H.: Thymic cyst in the neck. *Ann. Surg.* 25, 18 (1959)
19. Welch, K.J., Tapper, D., Vawter, G.P.: Surgical treatment of thymic cysts and neoplasms in children. *J. Pediatr. Surg.* 14, 691 (1979)
20. Weller, R.W., Pearce, A.E. and Paprott, M.: Thymic cyst of the neck. *Arch. Path.* 52, 569 (1950)
21. Westenryk, V.: Zur Casuistik der Mediastinalcysten. *Prag. med. Wschr.* 25, 373 (1900)
22. Williams, R.R. and Gerber, D.M.: Aberrant cystic thymus gland of the neck. *Amer. J. Surg.* 93, 473 (1957)

# **Das Moebius-Syndrom**

## **Differentialdiagnose Schiefhals\***

**ALFRED LAMESCH**

Der muskuläre Schiefhals des Kindes manifestiert sich klinisch durch eine Neigung des Kopfes auf der erkrankten Seite gegen die Schulter zu, das Kinn ist leicht gehoben und der Blick nach der gesunden Seite gerichtet. Mit der Zeit entsteht eine deutliche Gesichtssymmetrie.

### **Differentialdiagnose:**

- Mißbildungen oder traumatische Veränderungen der Wirbelsäule, wie z.B. die Klippel-Feil'sche Krankheit
- „maladie de Grisel“, bei der sich ein einseitiges, durch Kontraktur der prävertebralen Muskulatur nach Infektionen des Retronasalraumes bedingtes Abrutschen des Atlas nach vorn lateral findet
- psychische Veränderungen
- einseitige Augenleiden, wie z.B. Astigmatismus.

Eine seltene Erkrankung, die gelegentlich differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden muß, ist das **Moebius-Syndrom**.

Die Moebius'sche Kernaplasie ist charakterisiert durch:

- Ptose eines oder beider Oberlider (Abb. 1)
- Abduzensparese
- äußere Okulomotoriusparese
- Fazialisparese
- kongenitale Schluckparese, die sich mit der Zeit funktionell ausgleichen kann.

---

\* Pädiatr. Praxis 1973/74, 13, 493-494,  
Chir. Praxis 1974, 18, 411-412

Der Augenhintergrund ist in der Regel normal. Die Stellung des Kopfes ist ähnlich derjenigen bei muskulärem Schiefhals. Im französischen Sprachgebrauch ist daher die Bezeichnung „torticollis oculaire“ üblich.

Es fehlt naturgemäß der beim Säugling in der unteren Hälfte des M. sternocleidomastoideus tastbare harte, olivenförmige, mit der Haut nicht verwachsene Tumor oder beim älteren Kind die strangartige, derbe Verhärtung des unteren Drittels des M. sternocleidomastoideus. Bei der Moebius'schen Kernaplasie können einzelne Muskel des Stammes atrophisch sein oder gar ganz fehlen, wie z.B. der M. pectoralis major oder seltener einzelne Bauchdeckenmuskel.



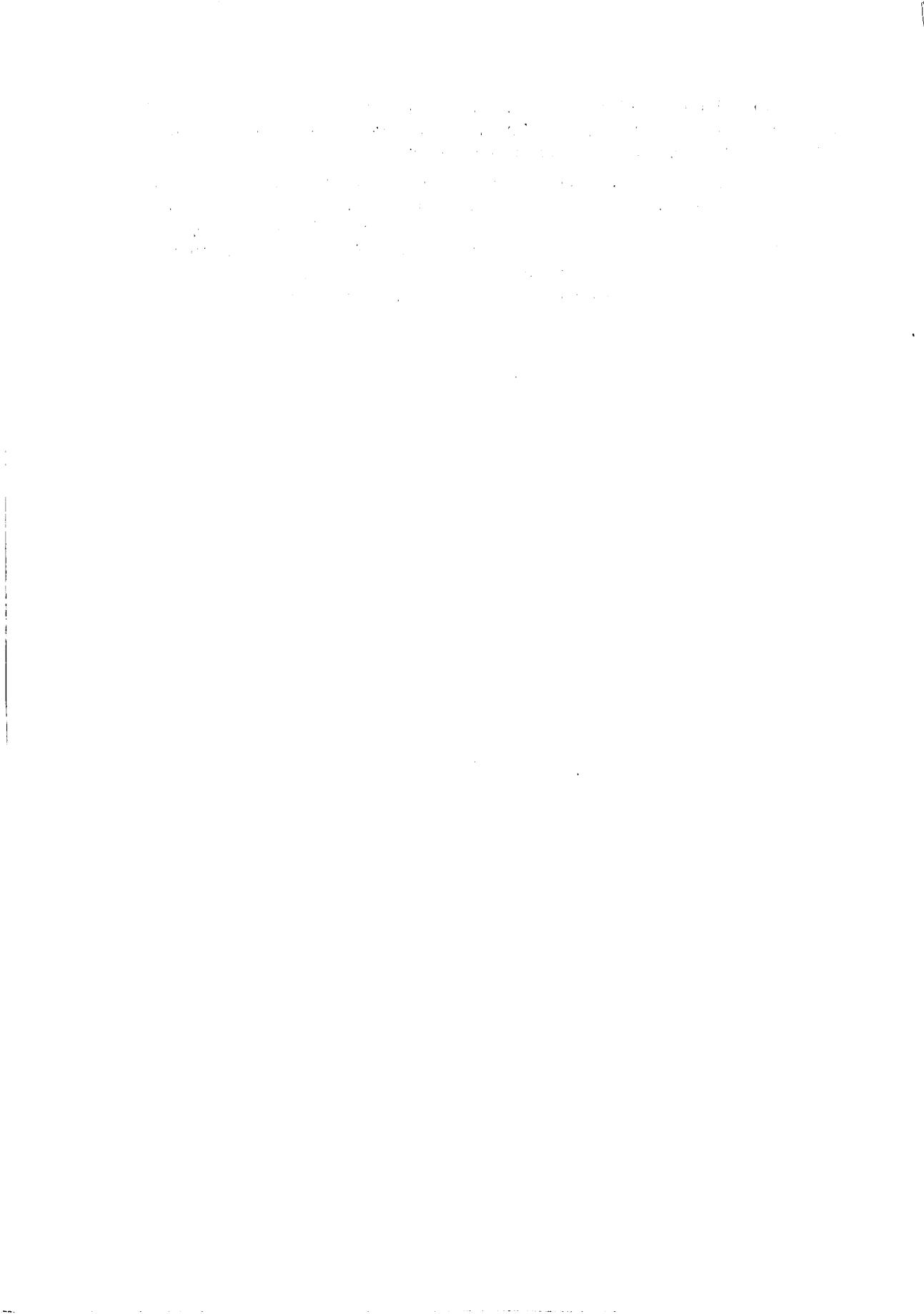
Abb. 1:  
5 Mon. alter Säugling mit Moebius-Syndrom, eingewiesen als muskulärer Schiefhals. Beachte die Kopfhaltung, die Ptose des rechten Oberlides, angedeutet die Fazialisparese.

Literatur: Möbius, P.J.: Münch. Med. Wschr. 39, 17, 41, 55, 1892

\*\*\*\*

Paul Möbius, Neurologe, geb. in Leipzig am 24.1.1853  
gest. ebd. am 8.1.1907,  
seit 1883 Privat-Dozent an der Universität Leipzig

\*\*\*\*



## **II. Pathologie du Thorax**

– Massive Thymic Hyperplasia in Infants

# **Massive Thymic Hyperplasia in Infants\***

**ALFRED J. LAMESCH, M. D.**

Enlargement of the thymus shadow is a common observation in infancy. Massive thymic hyperplasia (MTH) is extremely rare. In a review of the literature we found only three cases of MTH, but we did not find any report of true MTH causing a respiratory distress syndrome which had to be operated on because of severe respiratory distress.

Yvonne J. was born on March 29, 1975, after a normal delivery 3 weeks before term as the first child of healthy parents. During the 20th week of gestation a Shirodkar procedure had been performed for bleeding. Birth weight 1450 g, length: 43 cm. The placenta was chorangiomatous.

In May 1975, the 6-week old infant presented with an abdominal mass in the right upper quadrant. A large liver cyst was found and excised. At the age of 7/12 the infant presented with a huge mediastinal mass (Figs. 1 and 2) displacing and compressing the bronchopulmonary system (Fig. 3). Blood count and bone marrow were normal. Steroid therapy and ventilation, maintained during 3 weeks, were ineffective; thoracotomy became necessary because of an exacerbating respiratory distress syndrome.

At operation the expected giant thymus gland was excised (Fig. 4 a/b)\*\*. Immediate relief of the respiratory distress was observed. The postoperative course was uneventful. Specimen: weight: 230 g, measuring 18×11×8,5 cm.

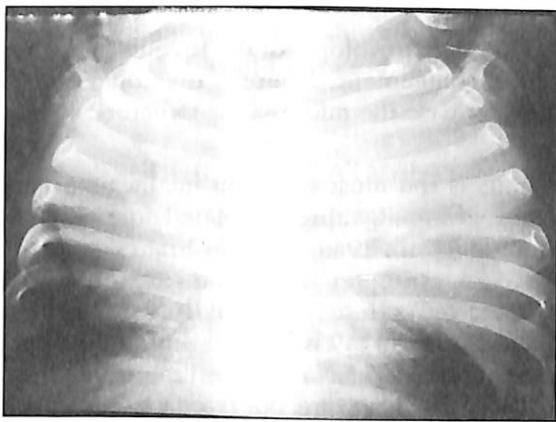
**Histology:** Microscopic examination shows normal cellular elements in a regular arrangement. Medulla and cortex are normally structured. In the medulla Hassall's corpuscles are present. There are no neoplastic epithelial cells (Fig. 5a/b).

Regular follow-up has shown normal growth and development, absence of unusual infections or other diseases. There are no signs of immunodeficiency.

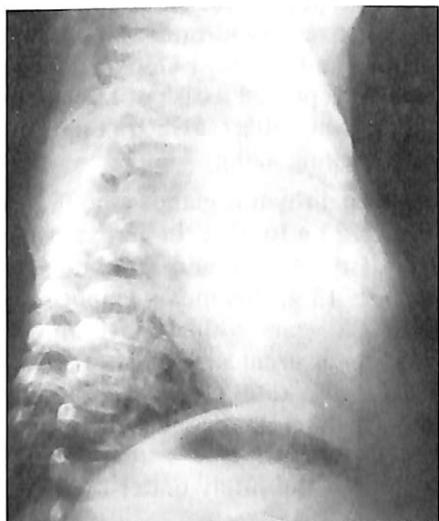
\* présenté à la 128. Tagung der Vereinigung Nordwestdeutscher Chirurgen, 3.-5.12.1981, Hamburg

\* publié dans Z. Kinderchir. 1983, 38, 16-18

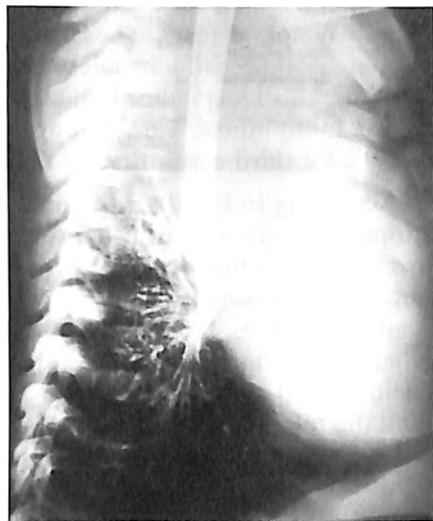
\*\* see page 95



*Fig. 1: A. p. chest radiograph: mediastinal tumour; atelectasis of both lungs*



*Fig. 2: Lateral chest radiograph*



*Fig. 3: Bronchogram: left main bronchus displaced posteriorly and downwards by the large thymic mass. Similar picture on right side.*

## **DISCUSSION:**

Hyperplasia is an increase in volume of the thymus by formation of new cellular elements in a normal arrangement, whereas thymoma is a neoplasm of thymic epithelial cells (9). In our case the microscopic structure is definitely that of a true hyperplasia.

An enlarged thymus is the most common mediastinal mass found in infants. Usually, there are few, if any, symptoms related to enlargement of the thymus. During the 40-year period from 1940 to 1980, 2 patients were operated on at the Children's Hospital Medical Center in Boston for an anterior mediastinal mass diagnosed as MTH (Lack, 6). In a review of 16 cases of thymic hyperplasia by Blasimann, Kuffer and Bettex (1), 9 were found in infants during the first year of life. Only 2 showed a partial atelectasis of a lung lobe without any respiratory distress syndrome. These infants were operated on because of a non-diagnosed tumour. Katz et al. (5), O'Shea et al. (10) and Lee et al. (8) reported undoubted examples of true thymic hyperplasia in childhood; but there was no respiratory distress syndrome. Katz et al. (5) reported a large thoracic mass and a mediastinal lymph node which were excised from an infant with a peripheral blood and bone marrow lymphocytosis. There was no respiratory distress syndrome. This MTH weighing 224 g was the heaviest thymus on record in the Pathology Department of the Children's Hospital of Philadelphia. Lee et al. (8) reported a case of MTH in a 22 month-old infant; the weight of the thymus gland was 550 g. O'Shea et al. (10) published a third case of true MTH, the thymus weighing 420 g.

According to Boyd (2) the median weight of normal thymus glands among 375 autopsies of patients from 1 through 3 years old was 23 g to 55 g. In an extensive investigation of the weight of the thymus in 462 patients, Young and Turnbull (11) found a mean weight of the thymus at birth of  $22 \pm 13$  g; this mean weight rose steadily to  $34 \pm 10$  g between the ages of 26 to 31 years with a maximum at puberty. The ratio of thymus weight to body weight was greatest at birth, 0.76%, declining to 0.19% at 1 to 6 years of age. In our case, this ratio was 4.04%. In our mind the relationship between the dimension of the thymus gland and the diameter of the thorax might be a reason for respiratory distress. Our patient was a hypotrophic infant; the weight of 5.700 g at age 7/12 is definitely under the third percentile.

## **DIAGNOSIS:**

In spite of CT scan and pneumomediastinography, differential diagnosis of mediastinal tumours in infants might be difficult. Mediastinoscopy and thoracotomy may be necessary for diagnosis, although thymic hyperplasia is the most common mediastinal mass at this age. Probatory corticoid therapy is not conclusive in all cases.

## **TREATMENT BY STEROIDS:**

Caffey (4) has pointed out that a brief course of steroid therapy causes rapid decrease in size of the enlarged thymus gland (Prednisone or Prednisolon 1,5 mg

/kg/day for 5 days). In 1960 Caffey and Silbey (3) reported regrowth of the thymus after atrophy by the oral administration of steroid. Some of those masses do not respond at all to steroid therapy, as did our case.

### SURGICAL TREATMENT:

Although thoracotomy may be advisable for diagnostic reasons, thymectomy in infancy is only indicated in case of malignancy or lung compression by a giant thymic hyperplasia. It is well known that respiratory symptoms may occur in ectopic thymus glands (1, 7), but they are exceptional in normal localized hyperplastic thymus glands. In spite of their extreme rarity they may occur most probably in hypotrophic infants and MTH should be considered in differential diagnosis of mediastinal masses with respiratory distress.

### SUMMARY:

Report of a case of massive thymic hyperplasia in a 7-month-old female infant causing a respiratory distress syndrome by displacement and compression of the bronchopulmonary system. Steroid therapy and ventilation were ineffective. Thymectomy had to be performed because of severe respiratory distress. In a review of the literature we did not find any report on a similar case.

**Tab. I.**

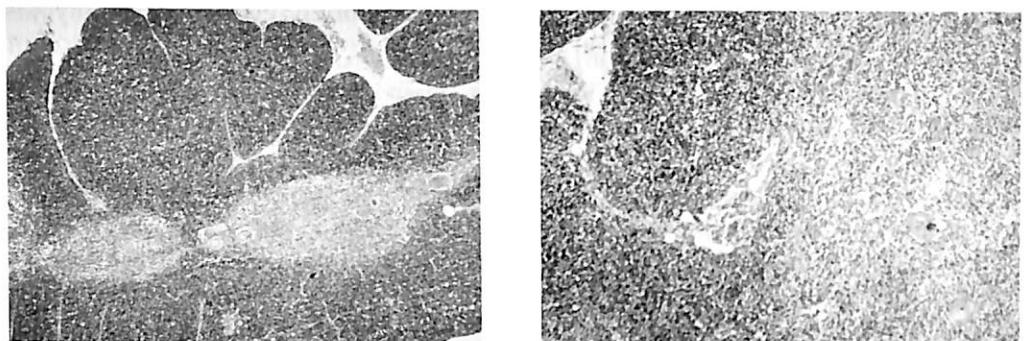
Otto, H. F.: Pathologie des Thymus. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg New York Tokyo 1984:

**Thymushyperplasie. Literaturübersicht.**

Alter, Geschlecht	Thymus: Gewicht + Größe	Sonstige Befunde	Literatur
1. 7 Monate, männl.	224 g 9×8×6 cm	Lymphozytose* (peripheres Blut, Knochenmark)	Katz et al. (1977)
2. 12 Monate, männl.	420 g	Lymphozytose*	O'Shea et al. (1978)
3. 22 Monate, weibl.	550 g** 19×12×4,5 cm		Lee et al. (1979)
4. 14 Jahre, männl.	490 g		Lack (1981)
5. 11 Jahre, männl.	324 g		Lack (1981)
6. 7 Monate, weibl.	230 g 18×11×8,5 cm		Lamesch (1983)

\* nach Thymektomie rückläufig

\*\* Thymusgewicht nach insgesamt 100 mg Prednison



*Fig. 5 a/b: Photomicrogram of thymus: normal cellular elements in a regular arrangement both in medulla and cortex. Presence of Hassall's corpuscles.*

#### References:

1. Blasimann B., Kuffer F., Bettex M.: Chirurgische Betrachtungen über die Thymushyperplasie – Surgical considerations on hyperplasia of the thymus. *Z. Kinderchir.* 21: 214-230 (1977)
2. Boyd E.: The weight of the thymus in health and disease. *Am. J. Dis. Child.* 43: 1162-1214 (1932)
3. Caffey J., Silbey R.: Regrowth and overgrowth of the thymus after atrophy by the oral administration of adrenocorticoids to human infants. *Pediatrics* 26: 762-770 (1960)
4. Caffey J.: Pediatric X-Ray diagnosis. Chicago: Year Book Medical Publishers, ed. 4, 1961
5. Katz S.M., Chatten J., Bishop H.C., Rosenblum H.: Massive thymic enlargement – Report of a case of gross thymic hyperplasia in a child. *Am. J. Clin. Pathol.* 68: 786-790 (1977)
6. Lack E.E.: Thymic hyperplasia with massive enlargement. Report of 2 cases with review of diagnostic criteria. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 81: 741-746 (1981)
7. Lamesch A., Capesius C., Theisen-Aspesberro M.C.: Cervical Thymic cysts in infants and children. *Z. Kinderchir.* 14: 213-219 (1974)
8. Lee Y., Moallem S., Clauss R.H.: Massive hyperplastic thymus in a 22-month-old infant. *Ann. Thorac Surg.* 27: 356-358 (1979)
9. Levine G.D., Rosai J.: Thymic hyperplasia and neoplasia: a review of current concepts. *Hum. Pathol.* 9: 494-515 (1978)
10. O'Shea P.A., Pansatiankul B., Farnes F.: Giant thymic hyperplasia in infancy: immunologic, histologic and ultrastructural observation. *Lab. Invest.* 38: 391 (1978)
11. Young M., Turnbull H.M.: An analysis of the data collected by the status lymphaticus investigation committee. *J. Pathol. Bacteriol.* 34: 213 (1931)

### **III. Pathologie du Diaphragme:**

- Eingeklemmte Bochdaleksche Zwerchfellhernie

# Eingeklemmte Bochdaleksche Zwerchfellhernie\*

A. LAMESCH, E. WELTER

Der häufigste Zwerchfellbruch im Säuglings- und Kindesalter ist die *Bochdaleksche Hernie*, die meistens kurz nach der Geburt zu einem lebensbedrohlichen Atemnotsyndrom führt, die aber seltener auch zu einem späteren Zeitpunkt auftreten kann.

## EIGENE BEOBACHTUNG

Das 1j. Mädchen entwickelte sich völlig normal, bis es am 11. 3. 71 wegen akuter Atemnot, die sich progressiv entwickelt hat, stationär eingewiesen wurde. Pat. war 12 h vorher vom Nachttopf gefallen. Bei Aufnahme bestand eine bedrohliche Dyspnoe mit Zyanose. Die Perkussion des Thorax ergab eine Dämpfung auf der li Seite, es war kein Atemgeräusch zu hören. Die Rö-Aufnahme zeigte einen die ganze Breite des li Hemithorax ausfüllenden Flüssigkeitsspiegel, die Lunge war kollabiert, das Mediastinum und das Herz waren nach re verdrängt (Abb. 1 u. 2).

In Intubationsnarkose wurde eine Magensonde eingeführt; es entleerte sich eine große Menge einer bräunlichen Flüssigkeit. Nach Injektion eines Kontrastmittels (Abb. 3) kam der gesamte, in die li Thoraxhälfte verlagerte Magen zur Darstellung. Damit war die Diagnose einer eingeklemmten *Bochdalekschen Zwerchfellhernie* bestätigt. Bei Op. fand sich, nach pararektaler Laparotomie, der runde  $2,5 \times 2,5$  cm große Defekt in der li Zwerchfellkuppel. Der gesamte Magen war in den Thorax prolabiert, die Kardia war im Hiatus, der Pylorus in der Zwerchfellücke gelegen. Es ergab sich keine Lageanomalie des Magen-Darm-Trakts. Nach Reposition des Magens in die Bauchhöhle wurde die Zwerchfellücke mit Seideneinzelknopfnähten verschlossen.

17 J. postop. geht es dem Kind gut.

---

\* publié dans Chir. Praxis, 1976, 21, 215-217, Marseille-Verlag München Wien  
Kinderchirurgie und Grenzgebiete, 1976, 31-33, Marscille-Verlag

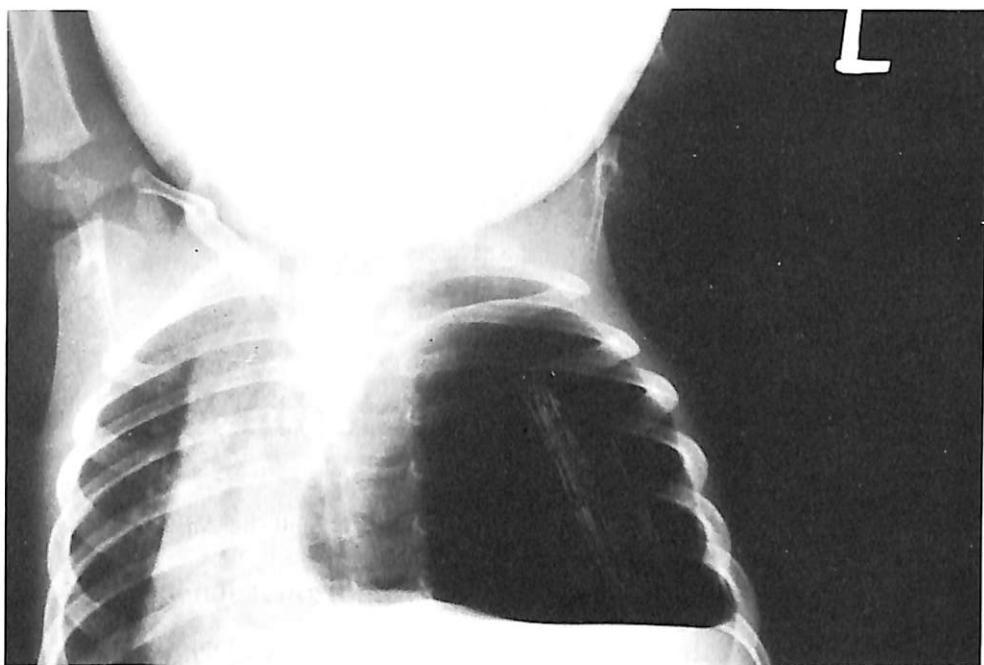


Abb. 1: Leeraufnahme des Thorax: Die ganze Breite des linken Hemithorax ausfüllender Flüssigkeitsspiegel, Kompression der linken Lunge, Verdrängung des Herzens und des Mediastinums nach rechts, helle Kontur des in die Thoraxhöhle sich vorwölbenden Bruchsackes.

## DISKUSSION

Differentialdiagnostisch kann der breite Flüssigkeitsspiegel einen Hydropneumothorax vortäuschen. Die Diagnose kann jedoch bereits auf der Leeraufnahme durch die helle, kaudal-konkave Kontur des in die Brusthöhle sich vorwölbenden Bruchsackes gestellt werden. Nach Entleerung des Magens nach Intubation wird sie durch Injektion eines Kontrastmittels gesichert. Das bedrohliche Zustandsbild ist wohl zu erklären durch einen *Ventilmechanismus an der Bruchpforte*, der infolge progressiver Dilatation des Magens durch Überblähung und durch Volumenzunahme des Mageninhalts zur Kompression der Lunge, Verdrängung des Herzens und des Mediastinums führt. Der Magensondierung kommt also nicht nur diagnostische, sondern auch therapeutische Bedeutung zu.

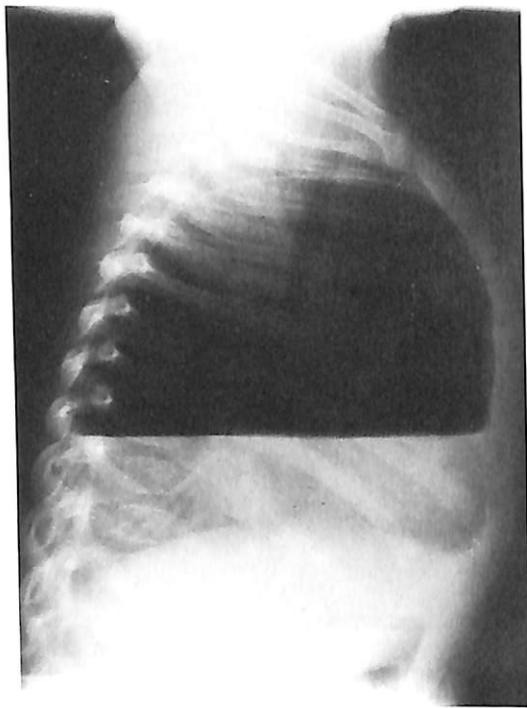


Abb. 2: Seitliche Ansicht.

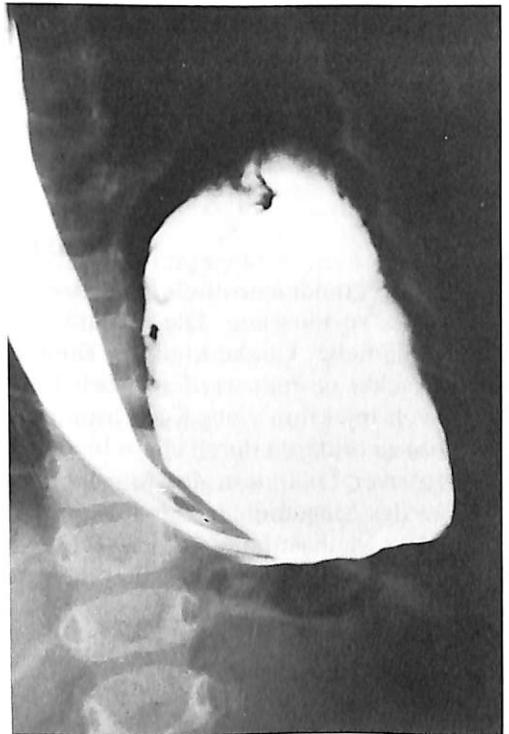


Abb. 3: Nach Einführen einer Magensonde Entleerung des Magens und Einbringen von Kontrastmittel. Darstellung des in die Thoraxhöhle verlagerten Magens.

## IV. Pathologie de l'Abdomen

- Duodenalstenose durch pylorisches Diaphragma
- Meckelsches Divertikel riesigen Ausmaßes als Ursache eines akuten Abdomen
- An Unusual Malformation of the Rectosigmoid Presenting as an Irreducible Rectal Prolapse and Necessitating Rectosigmoid Resection in a 14-week-old Infant

# Duodenalstenose durch pylorisches Diaphragma\*

A. LAMESCH UND E. ZAPP

Atresie und Stenose des Pylorus sind seltene Mißbildungen; sie treten in Form einer Kontinuitätsunterbrechung, eines kompletten Membranverschlusses oder eines Diaphragma, in der Regel im Neugeborenenalter, gelegentlich – in der Form des pylorischen oder präpylorischen Diaphragma – auch im Erwachsenenalter in Erscheinung. Es ist sowohl von diagnostischem Interesse als auch von chirurgischer Bedeutung, daß ein pylorisches Diaphragma sich unter dem Druck des Speisebreies mit der Zeit spinnakerförmig in das Duodenum vorwölben und klinisch wie röntgenologisch eine Duodenalstenose vortäuschen kann.

Kerstin G. wurde am 8.4.1966 als 1. Kind gesunder Eltern geboren. Im Alter von 3 Monaten Operation wegen Pylorusstenose. Seitdem immer wieder Erbrechen, so daß das Kind nur flüssig und breiig ernährt werden konnte. Deswegen seit Jahren in psychologischer Behandlung. Nach einem akuten Ereignis mit Erbrechen wurde die röntgenologische Diagnose einer Duodenalstenose gestellt (Abb. 1 u. 2). Überweisung zur Operation am 9.7.1975.

Operation am 11.7.1975: Nach pararektaler Laparotomie im rechten Oberbauch war bei der Palpation des Duodenum ein weicher Tumor im Zwölffingerdarm zu tasten. Nach Duodenotomie findet sich ein Diaphragma, das sich vom Pylorus ausgehend sackartig bis zur Pars horizontalis vorwölbt. An der Spitze dieser sackartigen Ausbuchtung (etwas exzentrisch an der Hinterseite) findet sich eine kleine Öffnung. Antrotomie. Das Diaphragma wird in den Magen umgestülpt (Abb. 3 und 4)\*\* und exzidiert.

Postoperativer Verlauf: Die Magen-Darm-Passage 14 Tage postoperativ zeigte den ungehinderten Durchtritt des Kontrastmittels. Seitdem normale Entwicklung des Kindes.

**Histologie:** An der oralen Fläche des Diaphragma findet sich Magenschleimhaut vom Antrumtyp, an der aboralen Seite Dünndarmschleimhaut mit Zotten, Lieberkühnschen Krypten und Panethschen Körnerzellen. Typische submukös gelagerte Brunnersche Drüsen sind nicht nachzuweisen (Abb. 5 u. 6)\*\*.

\* Pädiatr. Praxis 1977, 18, 115-119

\*\* siehe Seite 96

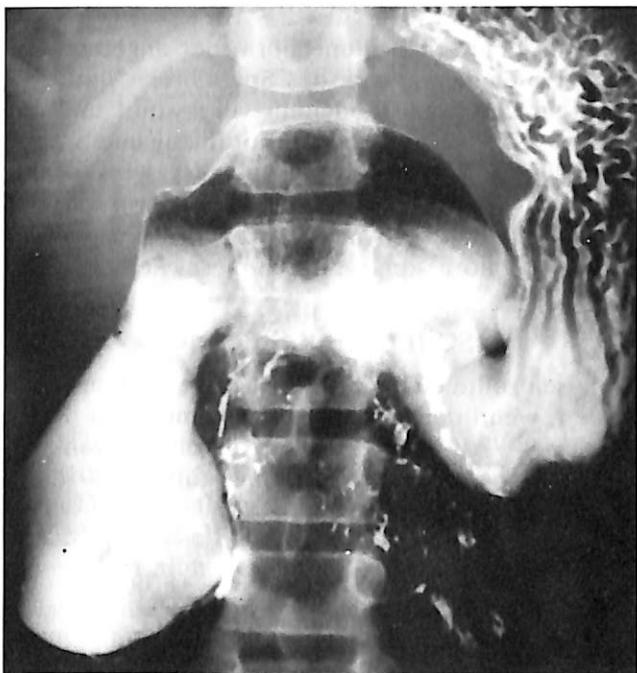


Abb. 1: Kontrastdarstellung des Magens und des Duodenum. Duodenum erweitert, poststenotischer Zwölffingerdarmanteil kollabiert, die kleine Aufhellung entspricht dem exzentrischen Ostium.

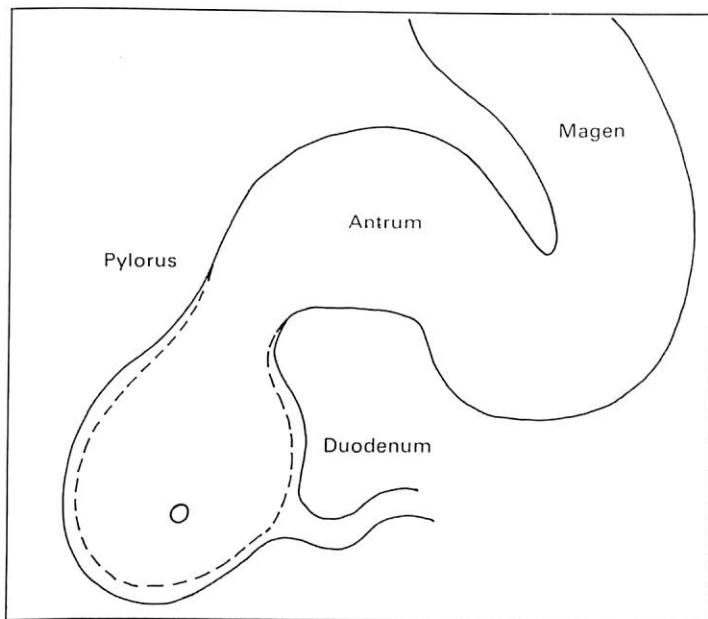


Abb. 2: Schematische Darstellung der anatomischen Verhältnisse.

## DISKUSSION:

Es handelt sich um eine sehr seltene Form der angeborenen Pylorusstenose durch Diaphragma. Unter dem Druck des Speisebreies hatte sich im Laufe der Jahre dieses Diaphragma in das Duodenum vorgewölbt und eine Duodenalstenose vorgetäuscht. Das Kind war seit Jahren nur flüssig und breiig ernährt worden. Aus diesem Grund Unterernährung und deutlicher Kleinwuchs. Das rezidivierende Erbrechen war als psychisch bedingt aufgefaßt worden; deshalb wurde das Kind seit Jahren psychologisch behandelt. Es ist anzunehmen, daß die im Säuglingsalter operierte Pylorusstenose durch dieses Septum verursacht war.

## SCHLUSSFOLGERUNG:

Bei Pylorusstenosen sollte eine Gastrotomie mit Sondierung des Pylorus dann durchgeführt werden, wenn der anatomische Befund nicht der hypertrophischen Pylorusstenose entspricht. Auch sollte eine organische Erkrankung ausgeschlossen werden, bevor ein Kind als psychisch labil eingestuft wird.

### Literatur:

- Bennet, R. J.: Atresia of the Pylorus, Amer. J. digest. Dis. 4, 44 (1938).
- Berman, J. K. u. F. Ballenger: Prepyloric membranous obstruction. Quart. Bull. Indiana, Univ. Med. Center 4, 14 (1942).
- Bernard, C., M. D. Gerber u. S. D. Aberdeen: Prepyloric diaphragm: An unusual abnormality. Arch. Surg. 90, 472 (1965).
- Bronsther, B., M. R. Nadeau u. M. W. Abrams: Congenital pyloric atresia: A report of three cases and a review of the literature. Surgery 69, 1930 (1971).
- Brown, R. P. u. J. H. Hertzler: Congenital gastric atresia. Amer. J. Dis. Child. 97, 857 (1959).
- Calder, J.: Two examples of children born with preternatural conformations of the guts. Med. Essays Observations Edinb. 1, 203 (1733).
- De Spirito, A. J. u. P. J. Guthorn: Recovery from meconium peritonitis associated with diaphragm-like obstruction of prepyloric mucosa. J. Pediat. 50, 599 (1957).
- Dineen, J. P. u. S. F. Redo: Pyloric obstruction due to mucosal diaphragm. Surgery 53, 574 (1963).
- Gerber, B. C.: Prepyloric diaphragm, an unusual abnormality. Arch. Surg. 90, 472 (1965).
- Janneck, C. u. W. v. Ekesparre: Kongenitale Pylorusatresie. Z. Kinderchir. 12, 345 (1973).
- Kim-Leong Tan u. J. J. Murugasu: Congenital pyloric atresia in siblings. Arch. Surg. 105, 100 (1973).
- Kornfield, H. J.: Pyloric atresia and its repair. Surgery 51, 569 (1962).
- Lamesch, A. u. H. Schneider: Atrésie et sténose congénitales du pylore. Acta paediat. belg. 27, 169 (1973).
- Liechti, R. E., W. P. Mikkelsen u. W. H. Synder, Jr: Prepyloric stenosis caused by congenital squamous epithel diaphragm – Resultant infantilism. Surgery 53, 670 (1963).
- Marwege, H.: Angeborene Pylorusatresie – eine seltene Anomalie. Zbl. Chir. 88, 1308 (1963).
- Nordenskjöld, K. u. A. Livaditis: Prepyloric mucosal fold: An unusual cause of gastric outlet obstruction. Z. Kinderchir. 14, 458 (1974).
- Sailer, E. C., N. R. Arbegast u. T. Comer: Pyloric atresia: A case-report. Pediatrics 51, 574 (1973).
- Schickedanz, H., B. Kleinteich u. H. Friedrich: Die kongenitale Pylorusatresie. Z. Kinderchir. 10, 171 (1971).
- Thompson, N. W. u. Mitarb.: Congenital pyloric atresia. Arch. Surg. 97, 792 (1968).
- Touroff, A. S. u. R. M. Sussman: Congenital prepyloric membranous obstruction in a premature infant. Surgery 8, 739 (1940).
- Wanke, M.: In Doerr, Seifert, Ühliger (Hrsg.). Spez. Path. Anat., Bd. II. Springer, Berlin 1971.
- Wolf, H. G. u. E. Zweymüller: Angeborener kompletter Pylorusverschluß. Z. Kinderheilk. 88, 516-530 (1963).
- Würtenberger, H.: Gastric atresia. Arch. Dis. Childh. 36, 161 (1961).

# **Meckelsches Divertikel riesigen Ausmaßes als Ursache eines akuten Abdomen\***

**ALFRED LAMESCH**

Das Meckelsche Divertikel verdankt seine Entstehung einer unvollständigen Rückbildung des Ductus omphalo-entericus, der beim Embryo von 7 Wochen die Dotterblase mit dem Darmkanal verbindet. Größe und Form des Divertikels sind recht vielfältig. Das Meckelsche Divertikel ist ein kleines Museum pathologischer Veränderungen an einem rudimentären Rest-Organ.

Divertikel riesigen Ausmaßes sind eine außergewöhnliche Erscheinung. Die Seltenheit dieser Mißbildung und die Probleme der Diagnosestellung rechtfertigen die Veröffentlichung zweier Fälle.

1. Das 11 Tage alte männliche Neugeborene kam wegen seit 3 Tagen bestehenden galligen Erbrechens zur Aufnahme. Im letzten Stuhl am Aufnahmetag sei eine Spur Blut gewesen. Bei der Untersuchung ist das Abdomen aufgetrieben. Bei der rektalen bimanuellen Untersuchung tastet man auf der rechten Seite eine faustgroße, ovale, weiche, bewegliche Geschwulst von glatter Oberfläche. Auf der Abdomenleeraufnahme (Abb. 1) erkennt man einen offensichtlich Stuhl enthaltenden Tumor in der rechten Bauchhälfte, der auf der IV-Urographie intraperitoneal gelegen ist. Der Kontrasteinlauf (Abb. 2) zeigt eine Verdrängung von Coecum und Colon ascendens nach medial.

Bei der Operation findet sich ein Coecum mobile und eine faustgroße Dilatation des Ileum in Form einer Duplikatur (Abb. 3a und 3b)\*\*. Resektion dieser Zyste und des anliegenden Ileum. Wiederherstellung der Kontinuität durch einreihige extramuköse End-zu-End-Anastomose mit Vicryl 5-0.

Histologisch finden sich alle Schichten des Ileum ohne ektopische Magenschleimhaut oder ektopisches Pankreasgewebe. Die Dünndarmschleimhaut ist in großen Bezirken nur noch schattenhaft erkennbar. Entzündliche Veränderungen und Kreislaufstörungen sind sichtbar.

2. Der 8 Jahre alte Knabe wird wegen akuter Bauchschmerzen mit galligem Erbrechen eingewiesen. Bei der Untersuchung findet sich eine ausgesprochene Druckschmerhaftigkeit mit Abwehrspannung im rechten Unter- und Mittelbauch.

\* publié en partie dans Z. Kinderchir., 1974, 14, 336-338

\*\* siehe Seite 97

Keine Temperatur. Rektale Untersuchung: Douglas druckschmerhaft. Es besteht eine Leukozytose: 22.000. Abdomenleeraufnahme im Stehen (Abb. 4): Dünn darmmileus mit Flüssigkeitsspiegeln und Erweiterung der Darmschlingen. Das Coecum befindet sich in ektopischer Lage im rechten Oberbauch. Das Ileum ist nach rechts durch eine Geschwulst verdrängt.

Bei der Laparotomie findet sich ein großes Meckelsches Divertikel (Abb. 5)\* bei Coeco-colon ascendens mobile mit Volvulus und zahlreichen flächenhaften Verwachsungen im Abdomen. Die sackartige Ausstülpung ist am ante-mesenterialen Rand des Ileum gelegen, etwa 30 cm oral der Bauhinschen Klappe. Ausgeprägte mesenteriale Adenopathie. Auf der Oberfläche des Divertikels ist eine sternförmige Narbe sichtbar. Resektion und Wiederherstellung der Kontinuität durch End-zu-End-Anastomose. Appendektomie.

Operationspräparat: 12 cm lang, 6 cm breit.

Histologisch finden sich alle Schichten des Dünndarmes mit ektopischer Magenschleimhaut. Zahlreiche chronisch-entzündliche Infiltrate.

Keine Ulzeration.

Diagnose: Meckelsches Divertikel.

### DISKUSSION:

Es handelt sich bei diesen Beobachtungen um ein eindeutiges Meckelsches Divertikel riesigen Ausmaßes. Die Dimension dieses Divertikels ist wohl nicht durch übermäßiges Wachstum, sondern eher durch allmähliche Erweiterung entstanden. In der Literatur sind 6 Fälle beschrieben (1-5), die alle in der Neugeborenenperiode als Ileus in Erscheinung getreten sind. Unser zweiter Patient ist der erste Fall, der im Schulalter klinisch manifest wurde. Außer in unserem zweiten Fall wurde in keinem der Fälle ektopisches Gewebe beobachtet. Grosfeld und Franken (3) vertreten die Ansicht, daß es sich um ein Divertikel des Dottergangs handelt. Es fand sich nie eine Verbindung zum Nabel.

### Literatur:

1. Craft, A.W., Watson, A.J., Scott, J.E.S.: "Giant Meckel's Diverticulum" causing intestinal obstruction in the newborn. *J. Ped. Surg.* 11: 1037-1038, 1976
2. Cross, V.F., Wendth, A.J., Phelan, J.J., Goussous H.G., Moriarty, D.J.: Giant Meckel's Diverticulum in a premature infant. *Am J. Roentgenol.* 108: 591-597, 1970
3. Grosfeld, J.L., Franken, E.A.: Intestinal obstruction in the neonate due to vitelline duct cysts. *Surg. Gynecol. & Obstet.* 138: 527-532, 1974.
4. Lamesch A.: Ein Meckelsches Divertikel riesigen Ausmaßes als Ursache eines Neugeborenenileus. *Z. Kinderchir.* 14: 336-338, 1974
5. Irving, I.M., Rickham, P.P.: Omphalomesenteric remnants. In: Rickham, P.P., Lister, J., Irving, I.M.: *Neonatal Surgery*, 2nd ed., Butterworths London, Boston, 1978, p. 326.

---

\* siehe Seite 97



Abb. 1: Abdomenleeraufnahme:  
Tumorschatten in der rechten Bauchhälfte



Abb. 2: Kontrasteinlauf:  
Verdrängung des Colon nach links



Abb. 4: Dünndarmileus mit  
Flüssigkeitsspiegeln und Erweiterung  
der Darmschlingen

# An Unusual Hamartomatous Malformation of the Rectosigmoid Presenting as an Irreducible Rectal Prolapse and Necessitating Rectosigmoid Resection in a 14-week-old Infant\*

ALFRED J. LAMESCH, M. D.

## SUMMARY

An unusual hamartomatous malformation of the rectosigmoid presenting as an irreducible rectal prolapse and necessitating rectosigmoid resection in a 14-week-old infant.

A 14-week-old female infant presented with an irreducible rectal prolapse and a large polypoid tumor at the tip of the prolapsed mucosa. The tumor and prolapsed rectum were resected. Four weeks after the operation, profuse rectal bleeding occurred and a second similar tumor was diagnosed by endoscopy in the sigmoid colon. Laparotomy, rectosigmoid resection, and endorectal pull-through were performed. At operation, the serosal surface showed ragged polypoid lesions and an abnormal angiomatic vascularization. The postoperative course was uneventful. The histology suggested a congenital mucosal malformation. This pathology is unique in our experience and we have been unable to find anything resembling it in the literature. At age two years a Sertoli cell tumor developed in the girl with pubertas precox and a recurrent colonic polyp of the Peutz-Jeghers type.

\* \* \* \*

Procidentia of the rectum is a not uncommon finding in infants and young children. Among other conditions, polyps and tumors may initiate rectal prolapse. Rectal tumors are an exceptional finding in infancy. We observed an unusual hamartomatous tumor in a 14-week-old female infant presenting with rectal prolapse.

## REPORT OF A CASE

The baby was born October 29, 1980, the first child of healthy parents after normal gestation and delivery. The father had been operated upon for a colonic tumor of unknown nature. At the age of 14 weeks constipation and rectal bleeding occurred and the mother described a red mass protruding from the anus. Manual reduction was first possible. The infant was referred to our department on

\* Dis. Col. & Rect. 1983, 26, 452-457

February 22, 1981 because of a huge irreducible prolapse. On the tip of this procidentia we observed a large polypoid cauliflower tumor (Fig. 1)\*. The prolapsed rectum with the tumor was resected and continuity was re-established by end-to-end anastomosis. Four weeks after this operation profuse rectal bleeding occurred and a second similar tumor was diagnosed by endoscopy in the higher part of the sigmoid colon. Above the tumor the mucosa was perfectly normal; below the tumor the mucosa showed multiple smooth polypoid lesions which were coalescing with one another.

Pararectal laparotomy on the left side was performed on April 14, 1981, after bowel preparation. The sigmoid mesentery contained large hemangiomatous vessels. Rectosigmoid resection and endorectal pull-through procedure according to Soave<sup>1</sup>, with primary anastomosis according to Boley<sup>2</sup>, were performed. No drainage was placed between the rectal muscular sleeve and the enclosed portion of the colon (Fig. 2)\*. Another polypoid tumor located higher in the sigmoid colon was not a recurrence but a second tumor (Fig. 3)\*. The postoperative course was uneventful.

At age two years a pubertas precox syndrome developed in the patient along with breast development, vaginal bleeding, pubic hair, and an abdominal tumor.

On September 17, 1982, the girl was operated upon for an acute abdominal syndrome. The surgeon removed a Sertoli cell tumor of the left ovary (Fig. 4) about the size of a child's head as well as two polyps from the transverse colon.

*Histology:* Histologic appearances were first those of a congenital mucosal malformation with congenital heterotopia of glands into the rectal submucosa. The histology did not resemble juvenile polyps, juvenile polyposis, or any other common rectal tumor of childhood.

Sections of the tumor from the first surgical specimen of sigmoid colon showed a great excess of mucosal tissue which was cytologically normal apart from some crypts which were dilated by excess mucus. In the largest polypoid nodule mentioned above, this excess normal tissue was arranged in clumps separated by branching bands of smooth muscle derived from the muscularis mucosae (Fig. 5). The appearance had some resemblance to the histology of the colonic polyps in the Peutz-Jeghers syndrome. The muscularis propria in the wall of the specimen was normal with a normal population of nerves and ganglion cells. A normal population of ganglion cells was also seen in the submucosal layer. The serosa was abnormal. Although normal lymph nodes were seen, the connective tissue immediately outside the muscularis propria contained an excess of nerve fibers, abnormal blood vessels, and connective tissue which resembled primitive mesenchyme. The peritoneal surface was also abnormal, presenting with a polypoid appearance beneath which the above connective tissue changes were found. In parts, the latter abnormality was more focal, presenting with the histology of a vascular hamartoma.

---

\* see page 98

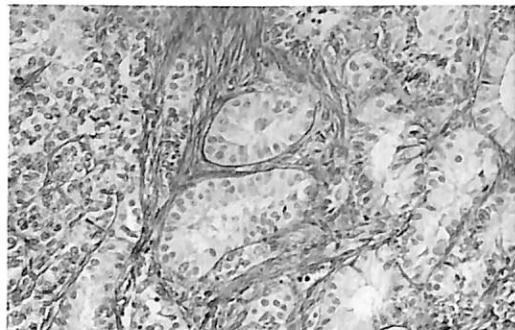


Fig. 4. Detail of a well-differentiated Sertoli cell tumor with hollow and solid tubules (periodic acid Schiff;  $\times 250$ ).



Fig. 5. Section of polypoid mucosa from sigmoid colon. There is a great excess of mucosal tissue, the epithelium of which is cytologically normal apart from some crypts which are dilated by excess mucus. This excess normal tissue is arranged in clumps separated by branching bands of smooth muscle derived from the muscularis mucosae. In the tissues immediately outside the muscularis propria there are two lymph nodes which are probably placed abnormally (hematoxylin and eosin;  $\times 8$ ).

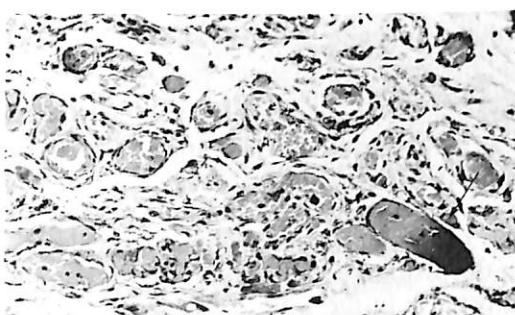


Fig. 6. Section of serosal tissues illustrating ectasia of closely packed capillary blood vessels and a focus (arrow) of heterotopic bone (hematoxylin and eosin;  $\times 630$ ).

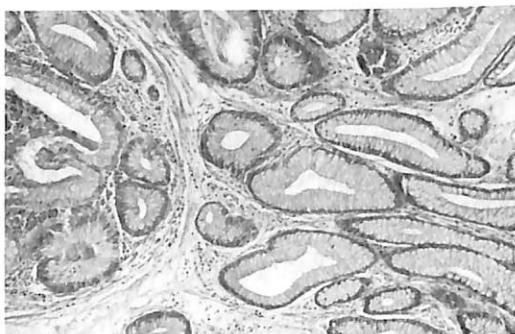


Fig. 7. Peutz-Jeghers polyp of the descending colon with smooth muscle filaments between well-organized crypts (hematoxylin and eosin;  $\times 100$ ).

Sections from a second piece of colon showed the same excess of mucous membrane as in the first but on a much smaller scale, accounting for the less prominent nodular appearance. The serosal surface did not show the same marked changes as in the first specimen.

Sections of a third segment of sigmoid colon revealed polypoid lesions with the same histologic and cytologic appearance as in the first two. There were the same branching bands of smooth muscle separating the excess of mucosa and also cystic changes with tracking of mucus between folds of redundant mucosa. There was no significant abnormality in the submucosa of the muscularis propria, but in the serosa there were abnormal nerves and blood vessels in excess presenting with a polypoid appearance; also, a piece of heterotopic bone was present (Fig. 6). Nodules of lymphoid tissue were seen, which may be abnormal in position.

## DISCUSSION

Tumors of the colon or rectum, polyps, polyposis, and carcinoma are rare in infancy. Only seven cases of juvenile polyposis in the first month of life have been reported by Sachatello *et al.*<sup>3</sup> in 1974. All of the patients had a similar clinical picture, presenting with diarrhea containing either mucus or blood and with recurrent rectal prolapse with ulceration of and bleeding from the prolapsed mucosa. Although biopsy specimens of the polyps had been interpreted as adenomatous, they appeared to be hamartomatous. Peutz-Jeghers syndrome normally appears in older children. Hemangioma involving all layers of the bowel wall, as well as the adjacent mesentery or omentum, is also an unusual condition. Angiomatous polyps projecting into the lumen are seldom confined to the mucosa or submucosa. Killingback *et al.*,<sup>4</sup> in 1974, reported eight patients of whom five were less than 15 years of age at the time of diagnosis.

This pathology is unique in our experience and we have been unable to find anything resembling it in the literature. It is likely that the abnormality was present in prenatal life and can, therefore, be regarded in general terms as a congenital abnormality. The tissues involved in this malformation included the mucosa and connective tissue of the mesentery and serosa. The fact that the polypoid lesion of the mucosa showed some resemblance to the histology of the large bowel polyps in Peutz-Jeghers syndrome is interesting if only because it lends support to our opinion that they are essentially polypoid mucosal malformations. Peutz-Jeghers polyps are regarded as hamartomatous malformations by most authors.<sup>5</sup> The connective tissue, vascular and neural abnormalities seen in the mesenteric tissues and serosa are entirely consistent with congenital malformation.

Discovery of the sex cord tumor, as well as the removal of polyps of the Peutz-Jeghers type (Fig. 7) from the transverse colon raises the question of whether or not this patient has the Peutz-Jeghers syndrome despite the absence of any mucocutaneous manifestations. It has been known for many years that it is possible to have Peutz-Jeghers polyposis without the mucocutaneous melanin spots. Polyps in other parts of the gastrointestinal tract, for example in the stomach or in the small intestine, have not been discovered. It is possible that they will develop in this patient in the future.

The Peutz-Jeghers syndrome confined to the colon is extremely rare. There is no doubt that the histology of the recurrent polyp is identical with the appearances seen previously in the polyps removed from this child, but there were other abnormalities which have greater problems of interpretation.

It has been known for many years that sex cord tumors do occur in the Peutz-Jeghers syndrome. Scully<sup>6</sup> published three reports of a rare ovarian tumor which he designated as "sex cord tumors with annular tubules" and reviewed the literature from which he found three other cases of sex cord tumors associated with Peutz-Jeghers polyposis. He reported 11 cases of Peutz-Jeghers syndrome associated with various other ovarian tumors. According to Fraumeni jun<sup>7</sup>, ovarian neoplasms occur in about five per cent of women with Peutz-Jeghers syndrome and may be the initial presentation. Humphries *et al.* 1966,<sup>8</sup> Gloor (1978),<sup>9</sup> Sakaguchi *et al.* (1978),<sup>10</sup> Clement *et al.* (1979),<sup>11</sup> Purohit and Alam (1980),<sup>12</sup> Riley and Swift (1980),<sup>13</sup> Mc Gowan *et al.* (1980),<sup>14</sup> Berger *et al.* (1981),<sup>15</sup> Peloquin *et al.* (1981),<sup>16</sup> and Nakagawa *et al.* (1982)<sup>17</sup> reported cases of Peutz-Jeghers syndrome associated with sex cord tumors with annular tubules, various other ovarian tumors, breast cancer, and adenocarcinoma of the uterine cervix in adult women. Cantu *et al.*<sup>18</sup> described a six-year-old boy with Peutz-Jeghers syndrome and a unilateral feminizing Sertoli cell tumor. Young *et al.*<sup>19</sup> reported 74 cases of sex cord tumor with annular tubules; 27 were associated with the Peutz-Jeghers syndrome. Bolwell and James<sup>20</sup> described a case of Peutz-Jeghers syndrome associated with carcinoma of the bile ducts, left tonsil, and a papillary adenoma of the pancreatic duct. All these cases suggest a possible link between pelvic and breast tumors and the Peutz-Jeghers syndrome: they might be related to the same mutant gene.

There is no similar case reported in infants and children.

### TREATMENT

Most children with rectal prolapse show spontaneous cure or respond to conservative management. Persistent or irreducible prolapse requires some form of surgical intervention. In this case only rectosigmoid resection could be considered. Soave's procedure of endorectal pull-through with primary anastomosis, resecting the malformed mucosa and retaining the muscular core and internal sphincter muscle, was successful. The patient continued to do well one year after operation and barium-enema examination showed a normal colon at that time.

Sertoli cell tumor requires removal.

### ACKNOWLEDGEMENTS

The author thanks Professor E. Zapp, Professor of Pediatrics, University of the Sarre, GFR, for referring this patient, as well as Dr. Basil C. Morson, St. Mark's Hospital, London, Pr. H. Mitschke and Pr. M. Piroth, Institute for Pathology, Saarbrücken, GFR, for histologic examination.

## References

1. Soave F. Hirschsprung's disease: a new surgical technique. *Arch Dis Child* 1964; 39: 116-24.
2. Boley SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1964; 56: 1015-7.
3. Sachatello CR, Hain IS, Carrington CB. Juvenile gastrointestinal polyposis in a female infant: report of a case and review of the literature of a recently recognized syndrome. *Surgery* 1974; 75: 107-13.
4. Killingback M, Coombes B, Francis P. Intestinal and cutaneous haemangiomatosis. *Med J Aust* 1974; 1: 749-53.
5. Morson BC, Dawson IM. Gastrointestinal pathology. 2nd ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1979.
6. Scully RE. Sex cord tumor with annular tubules. A distinctive ovarian tumor of the Peutz-Jeghers syndrome. *Cancer* 1970; 25: 1107-21.
7. Fraumeni jun JF. In: Holland JF, Frei III E, eds. *Cancer medicine*. 2nd ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1982: 7.
8. Humphries AL, Shepherd MH, Peters HJ. Peutz-Jeghers syndrome with colonic adenocarcinoma and ovarian tumor. *Jama* 1966; 197: 296-8.
9. Gloor E. Un cas de syndrome de Peutz-Jeghers associé à un carcinome mammaire bilatéral, à un adénocarcinome du col utérin et à des tumeurs des cordons sexuels à tubules annelés bilatérales dans les ovaires. *Schweiz Med Wochenschr* 1978; 108: 717-21.
10. Sakaguchi U, Harada S, Sasahara T, et al. Peutz-Jeghers syndrome with malignant change and concomitant ovarian cancer: report of a case. *Stomach Intest* 1978; 13: 1089-96.
11. Clement S., Efrusy ME, Robbins III WO, Palmer RN. Pelvic neoplasia in Peutz-Jeghers syndrome. *J Clin Gastroenterol* 1979; 1: 341-3
12. Purohit RC, Alam SZ. Sex cord tumour of the ovary with annular tubules (SCTAT). *Histopathology* 1980; 4: 147-54.
13. Riley E, Swift M. A family with Peutz-Jeghers syndrome and bilateral breast cancer. *Cancer* 1980; 46: 815-7.
14. McGowan L, Young RH, Scully RE. Peutz-Jeghers syndrome with "adenoma malignum" of the cervix: a report of two cases. *Gynecol. Oncol.* 1980; 10: 125-33.
15. Berger G, Frappart L, Berger F, Seffert P, Serain F, Lamerant P, Feroldi J. Tubules annelés de l'ovaire, métaplasie mucipare tubaire, hyperplasie glandulo-kystique et mucipare de l'endocol et syndrome de Peutz-Jeghers. *Arch Anat Cytol Patho* 1981; 29: 353-7.
16. Peloquin AB, Lauze S, Band P, Quenneville G. Syndrome de Peutz-Jeghers cancérisé avec métastases disséminées. *Can J Surg* 1981; 24: 90-4.
17. Nakagawa Y, Miyamoto H, Miyamoto M, Morino H, Taki I. Ovarian sex cord tumor with annular tubules. *Gynecol Oncol* 1982; 13: 129-35.
18. Cantu JM, Rivera H, Ocampo-Campos R, et al. Peutz-Jeghers syndrome with feminizing Sertoli-cell-tumor. *Cancer* 1980; 46: 223-8.
19. Young RH, Welch WR, Dickersin GR, Scully RE. Ovarian sex cord tumor with annular tubules: review of 74 cases including 27 with Peutz-Jeghers syndrome and four with adenoma malignum of the cervix. *Cancer* 1982; 50: 1384-1402.
20. Bolwell JS, James PD. Peutz-Jeghers syndrome with pseudo-invasion of hamartomatous polyps and multiple epithelial neoplasms. *Histopathology* 1979; 3: 39-50.

## **Foie, Voies biliaires:**

- Über einen Fall von Cholezystitis bei einem 9 Monate alten Säugling
- Echinokokkuszysten der Leber

# **Über einen Fall von Cholezystitis bei einem 9 Monate alten Säugling\***

**A. LAMESCH, H. SCHNEIDER**

Die akute bakteriell, parasitär oder konkrementbedingte Cholezystitis gilt im Säuglingsalter als eine große Seltenheit. Im Gegensatz zum Erwachsenenalter scheint die Cholezystitis ohne Konkrementbildung im Kindesalter jedoch häufiger im Verhältnis zu den durch Steinbildung verursachten Cholezystitiden zu sein. So fanden *Brenner* und Mitarb. bei 81 Kindern mit Cholezystitis in 71,6% keine Steine, ein Zeichen für die relative Seltenheit von Gallensteinen im Kindesalter. In einer Serie von 16.050 Autopsien bei Kindern wurden nur elfmal Gallensteine festgestellt (*Brenner*). Nur 0,13% aller Fälle von Gallensteinleiden der Mayo-Klinik betrafen Kinder (*Brenner*). Auffallend ist aber die allgemeine Zunahme der Gallenblasenerkrankungen im Kindesalter. Diese Beobachtung wird bestätigt durch die Erfahrungen des Children's Hospital of Los Angeles, in der die Gallenblasenerkrankungen im Kindesalter von 1949 bis 1969 zusammengestellt sind. 8 Fälle wurden während der ersten Dekade beobachtet, 26 in der zweiten Zehnjahresfrist. 16 Patienten kamen innerhalb der letzten 3 Jahre zur Beobachtung (*Hanson*). Ähnliche Beobachtungen machte auch die Kinderklinik in Göteborg/Schweden (*Nilsson*).

*Ternberg* konnte 1974 auf der 82. Jahrestagung der Western Surgical Association 67 Fälle von Cholezystitis ohne Gallensteine vom Säuglingsalter bis zum 15. Lebensjahr aus der Literatur sowie 7 eigene Fälle zusammenstellen. Es ist also durchaus nicht abwegig, wenn man annimmt, daß die Gallenblasenerkrankungen im Kindesalter häufiger sind als bisher angenommen wurde und daß der Einzelne im allgemeinen nicht die nötige persönliche Erfahrung in der Diagnostik dieser Pathologie infolge der doch relativen Seltenheit erwerben kann.

Einzelfallmitteilungen verdanken wir:

**Im ersten Lebensjahr:** *Crystal* und *Fink* (15 Tage alter männlicher Säugling), *Arnspiger* (17 Tage alter männlicher Säugling), *Ternberg* (3 Wochen alter männlicher Säugling, 6 Wochen alter männlicher Säugling), *Hawkins*, *Graham* und *Holliday* (8 Monate alter männlicher Säugling).

---

\* Z. Kinderchir. 1976, 18, 104-109

**Im zweiten Lebensjahr** liegen Beobachtungen vor von: *Greenstein und Wesson* (Alter 14 Monate, männlich), *Rossouw und Davies* (Alter 17 Monate, männlich), *Codington und Platt* (Alter 22 Monate, männlich), *Bloom und Swain* (Alter 26 Monate, männlich), *Barton et al.* (Alter 26 Monate, weiblich — Leptospirosis) und *Ternberg* (Alter 26 Monate, weiblich).

**Im Schulalter:** Auf den Journées Parisiennes de Pédiatrie in Paris 1976 teilten Boureau und Weisgerber vier Fälle von akuter Cholezystitis bei schulpflichtigen Kindern mit. Es fanden sich keine Steine. Einmal trat die Erkrankung unter dem Bild einer subhepatischen akuten Appendizitis auf, zweimal im Verlauf einer Sepsis, und in einem Fall fand sich eine Mißbildung der Valvula Heisteri.

In zwei Fällen wurde die Cholezystektomie durchgeführt, in einem Fall eine temporäre Cholezystostomie; ein Fall wurde konservativ mit Erfolg behandelt.

### EIGENE BEOBACHTUNG

Der männliche Zwilling war am 15.12.1973 nach normaler Schwangerschaft mit einem Gewicht von 3200 Gramm als erstes Kind gesunder Eltern geboren worden. Das Kind entwickelte sich völlig unauffällig bis zur Einweisung in die Klinik am 20.9.74. Die Einweisung erfolgte wegen eines dyspeptischen Syndroms mit Erbrechen, Appetitlosigkeit, Gewichtsabnahme, dünnen Stühlen, teils breiig-hellgelb, teils wäßrig.

Bei der Aufnahme fand sich ein 9 Monate alter männlicher Säugling in dystrophischem Zustand, blaß, kein Ikterus. Das Abdomen war mäßig aufgetrieben, weich. Normale Peristaltik. Bei der Palpation des rechten Oberbauches war *unter der Leber ein rundlicher, freibeweglicher Tumor von glatter Oberfläche* und von der Größe einer kleinen Mandarine zu tasten. Die Palpation war druckschmerhaft und aus diesem Grunde sehr schwierig. Die übrige klinische Untersuchung ergab keinen pathologischen Befund. Außer einer Leukozytose von 22000 waren alle biologischen Werte normal. Die Leberwerte waren im Bereich der Norm.

Auf der *Abdomen-Leeraufnahme* war ein weicher Tumorschatten im rechten Oberbauch zu erkennen. Magen-Darm-Passage o.B. Die Cholezystographie zeigte keine Füllung der Gallenblase. Entschluß zur *Probela parotomie*. Auf dem Operationstisch konnte in Narkose der Verdacht einer Gallenblasenvergrößerung bestätigt werden.

*Operationsbericht:* Pararektale Laparotomie im rechten Oberbauch. Nach Eröffnung des Peritoneums bietet sich folgender Befund: Es entleert sich etwas gelbliches Exsudat. Die Leber ist normal — kein Aszites. Die Gallenblase ist prall gefüllt, stark vergrößert und entzündlich gerötet. Das Colon transversum ist mit Gallenblase und Leber verwachsen. Nach Ablösen der rechten Kolonflexur kommt das Ligamentum gastro-hepaticum zur Darstellung. Das ganze Gebiet ist ödematos, gallig imbibiert und schwartig. Cholezystotomie. Es entleert sich dunkle, nicht eingedickte Galle, kein Empyem. Die Gallenblasenwand ist verdickt, keine Konkremente. Nach Injektion von Kontrastmittel füllt sich die Gallenblase. Kein Abfluß durch den Choledochus. Die Ductus hepatici füllen sich nicht (Abb. 1). Unter dem Eindruck, daß möglicherweise ein mechanischer Verschluß des Choledochus durch Kompression infolge der bestehenden Schwarten und entzündlichen Veränderungen bestehen könnte, wird das Ligamentum gastro-hepaticum soweit als möglich von den Schwielen befreit. Biopsie aus



Abb. 1: Intraoperative Cholezystographie:  
keine Darstellung der Gallenwege



Abb. 3: Perorale Cholezystographie  
6 Wochen post-op. Füllung der Gallenblase.



Abb. 2: Cholezystographie durch die Cholezystostomie am 8. Tag post-op.: Darstellung der Gallenwege und freier Abfluß in das Duodenum

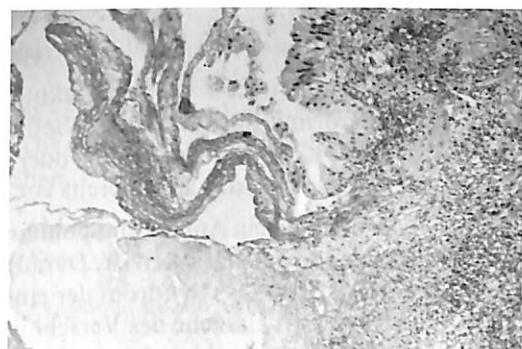
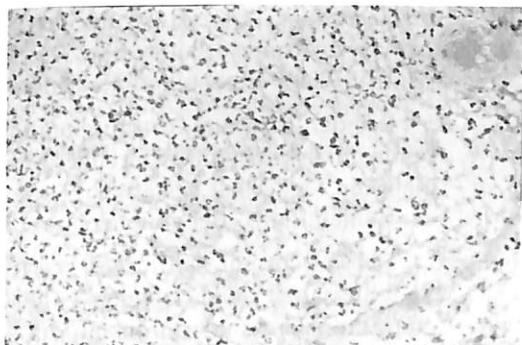


Abb. 4: Ulzerös entzündliche  
Gallenblasenschleimhaut; van Gieson



Ab. 5: Gallenblasenwand mit dichter, vorwiegend  
leukozytärer entzündlicher Infiltration:  
Hämatoxylin-Eosin

der Gallenblasenwand. Es wird dann ein Pezzer-Katheter in die Gallenblase eingenäht und als Cholezystostomie nach außen geleitet. Der postoperative Verlauf ist komplikationslos. Normale Galle fließt ab 2. Tag post op. ab. Am 8. postoperativen Tag wird durch die Cholezystostomie Kontrastmittel injiziert: Die Gallengänge kommen zur Darstellung, der Abfluß des Kontrastmittels in das Duodenum ist frei (Abb. 2). Daraufhin wird der Pezzer-Katheter aus der Gallenblase entfernt. Die bakteriologische Untersuchung der Galle war negativ.

6 Wochen nach der Operation füllte sich die Gallenblase regelrecht (Abb. 3). Der Allgemeinzustand des Kindes besserte sich jedoch nur zögernd.

**Histologischer Befund** (Dr. König, Pathologisches Institut Trier): Im Pathologischen Institut in Trier wurden unter der E.-Nr. 18175 und 176/74 Entnahmen aus der Gallenblasenregion wie aus der Gallenblasenwand untersucht. Es handelt sich um eine ulzerös-phlegmonöse Cholezystitis sowie um entsprechende unspezifische Veränderungen der Umgebung. (Abb. 4, 5)

## DISKUSSION

Es handelt sich um eine akute Cholezystitis mit Gallenblasenhydrops und Abflußstörung im Bereich der Gallenwege. Die Ursache ist unbekannt. Es fanden sich keine Konkremeante. Keime oder Parasiten konnten nicht nachgewiesen werden. Allerdings stand das Kind bereits vor der Operation unter antibiotischer Behandlung.

Es besteht kein Anhalt für Spontanperforation der Gallenwege, die im Säuglingsalter bekannt, wenn auch selten ist. Darauf hat Prévot hingewiesen. Es fehlte vor allem der biliäre Aszites. Das Syndrom der eingedickten Galle dürfte in Anbetracht des Alters des Kindes als Ursache des Verschlusses ausscheiden. Es ist anzunehmen, daß es per diffusionem zu einer lokalen Ausbreitung der entzündlichen Erscheinungen mit Ödem, Schwartenbildung und anschließender Kompression des Gallenganges gekommen ist. Unter dieser Hypothese wurden die Schwarten entfernt und eine Cholezystostomie angelegt. Die Cholezystektomie wäre bei dieser Annahme nicht logisch gewesen. Die Cholezystostomie erlaubte die sofortige Entlastung und die Möglichkeit der späteren Kontrolle der Permeabilität der Gallenwege. Der Verlauf hat diese Hypothese bestätigt.

Bei der langsam fortschreitenden Rekonvaleszenz wurde ein Malabsorptions-syndrom diskutiert. Die durchgeführten Dünndarmbiopsien konnten diesen Verdacht nicht mit Sicherheit bestätigen. Es fanden sich jedoch pathologische Veränderungen der Schleimhaut. Bei glutenfreier Diät entwickelt sich das Kind recht ordentlich.

Bei Durchsicht der uns zur Verfügung stehenden Literatur fällt auf, daß alle im Säuglingsalter beschriebenen Fälle akuter Cholezystitis ohne Konkrementbildung charakterisiert sind durch ein subakut oder chronisch in Erscheinung trendes enteritisches Syndrom mit Erbrechen, Bauchschmerzen und einer druckempfindlichen Geschwulst im rechten Oberbauch. 1933 hatte Fèvre bereits ein „syndrome de distension vésiculaire aiguë“ beschrieben. Die Dilatation der Gallenblase war verursacht durch eine temporäre und spontan reversible Obstruktion des Ductus cysticus. Es fehlten Konkremeante sowie infektiöse und entzündliche Erscheinungen in der Gallenblasenwand. Die Galle war steril. Ein Ikterus wurde nur in ca. 30% der von Ternberg zusammengestellten Fälle beobachtet. Bakteriologisch wurde in den meisten Fällen kein Wachstum festgestellt.

Auffallend ist die Bevorzugung des männlichen Geschlechts.

Die Diagnose kann durch ein negatives Cholezystogramm bestätigt werden. Die Cholezystostomie zur Entlastung des Gallenwegssystems erscheint uns im Einklang mit dem Bericht von *Ternberg* erfolgreich. Die Ätiologie ist zur Zeit noch unsicher.

In Betracht kommen:

1. Infektionen oder parasitäre Erkrankungen. Cholezystitis als Komplikation einer Scarlatina — von *Dickinson, Carley* und *Santulli, Fischer, Fèvre, Delage, Schottmüller, Strauß* beschrieben — kommt im Säuglingsalter nicht in Betracht. *Ternberg* berichtet über einen Fall von Cholezystitis bei einem 2 1/4jährigen Mädchen mit schwerer Verbrennung und Sepsis. Im Blut und in der Galle wuchs *Pseudomonas*. *Barton* teilte einen Fall von Leptospirosis bei einem 26 Monate alten Mädchen mit.
2. Aufsteigende Infektion durch Darmerkrankung. Immerhin liegen in unserem Fall offensichtlich pathologische Veränderungen der Dünndarmschleimhaut vor.
3. Möglicherweise ein Rückfluß von Pankreassäften.
4. Funktionelle Störungen wie zum Beispiel ein Spasmus oder eine Fibrose des Sphincter *Oddi*.
5. Angeborene Mißbildungen der Gallenwege, wie z.B. Fibrose, Kompression durch eine abnorm verlaufende Arteria cystica, Abknickung, Septum mit Gallestau, erfordern ein anderes therapeutisches Vorgehen.

#### Literatur

1. Arnspiger, L.A., Martin, J.G. and Krempin, H.O.: Acute Noncalculous Cholecystitis in Children. Amer. J. Surg. 100 : 103 (1960).
2. Barton, L., Escobedo, B., Keating, J.P. and Ternberg, J.: Leptospirosis with Acalculous Cholecystitis. Amer. J. Dis. Child. 126 : 350 (1973).
3. Bloom, R.A. and Swain, V.A.J.: Noncalculous Distension of the Gall-bladder in Childhood. Arch. Dis. Childh. 41 : 503 (1966).
4. Boureau, M., et Weisgerber, G.: La cholécystite aiguë non lithiasique existe-t-elle chez l'enfant? Journées Parisiennes de Pédiatrie: 346 - 354, (1976).
5. Brenner, R.W. and Stewart, Ch.F.: Cholecystitis in Children, Surgery 21 : 327 (1964).
6. Codington, J.B. and Platt, M.S.: Hydrops of the Gall-bladder in an Infant. South. Med. J. 51 : 1529 (1958).
7. Crystal, R.F. and Fink, R.L.: Acute Acalculous Cholecystitis in Childhood. Clin. pediat. 10 : 423 (1971).
8. Fèvre, M.: Distension douloureuse vésiculaire aiguë ou subaiguë. Société de Pédiatrie, séance du 17.10.1933
9. Greenstein, N.M. and Wesson, H.: Hydrops of the Gall-bladder in a 14-Month-old Infant. Amer. J. Dis. Child. 87: 208 (1954).
10. Hanson, B.A., Mahour, W.G. and Woolley, M.M.: Diseases of the Gall-bladder in Infancy and Childhood. J. Pediat. Surg. 6: 277 (1971).
11. Hawkins, P.E., Graham, F.B. and Holliday, P.: Gall-bladder Diseases in Children. Amer. J. Surg. 111 : 741 (1966).
12. Lucas, C.E. and Walt, A.J.: Acute Gangrenous Acalculous Cholecystitis in Infancy. Surgery 64 : 847 (1968).
13. Lynn, H.B.: Acute Cholecystitis in Children. Minnesota Med. 54 : 911 (1971).
14. Nilsson, S.: Gall-bladder Disease and Sex Hormones. Acta chir. scand. 132 : 275 (1966).
15. Oates, G.D.: Perforated Empyema of the Gall-bladder in an Infant. Brit. J. Surg. 48 : 686 (1961).
16. Potter, A.H.: Biliary Disease in Young Subjects. Surg. Gynec. Obstet. 66 : 604 (1938).
17. Prévot, J.: Perforation spontanée des voies biliaires chez le nourrisson. Pädiat. Fortbildungsk. Praxis, Basel: Karger 36 : 98 (1973).
18. Rossouw, J.J. and Davies, E.: Acalculous Cholecystitis in Infancy and Childhood. Sth. Afr. med. J. 45 : 699 (1971).
19. Ternberg, J.L. and Keating, J.P.: Acute Acalculous Cholecystitis. — Complication of Other Illnesses in Childhood. Arch. Surg. 110 : 543 (1975).

# **Echinokokkuszysten der Leber\***

**A. LAMESCH, E. ZAPP**

Echinokokkuszysten sind bei Kindern selten, da die Krankheit lange Zeit stumm verläuft, bis die Zyste durch ihre Ausmaße Druck- oder Kompressionserscheinungen verursacht. Der Echinokokkus-Embryo gelangt vom Darm durch das Pfortadersystem in die Leber. Obschon der Embryo, trotz eines Durchmessers von  $30\text{ }\mu$ , eine genügend große Plastizität besitzt, um wie ein rotes Blutkörperchen von  $9\text{ }\mu$  durch enge Kapillaren zu schlüpfen, bleibt er doch am häufigsten in diesem ersten Kapillarsystem, das er auf seinem Wege antrifft, hängen und bildet eine Hydatide. Die Hydatide enthält eine klare Flüssigkeit. Die darin enthaltenen Scolices bilden den Zystensand. Es werden etwa 400000 Scolices pro ml Zystensand gezählt. 1 Liter Hydatidenflüssigkeit enthält durchschnittlich 3 ml Zystensand. Daher die große Gefahr der Aussaat bei der Operation. Embryo und Skolex sezernieren die Flüssigkeit. Der Druck in der Zyste steigt bis etwa 80 cm Wassersäule. Durch diesen Druck und das Wachstum der Zyste wird das Gewebe des Wirtsorganses zurückgedrängt. Die Kutikula ist durchgängig für Kristalloide, Kolloide und gewisse Fettstoffe wie Lezithin, während sie Eiweißmoleküle zurückhält. Die germinative Membran bezieht Wasser aus der Umgebung. Um die Hydatide herum bildet sich durch Sklerosierung die Adventitia, die eigentliche Zyste, in die sich später Kalksalze einlagern. Diese fibröse Adventitia ist undurchlässig für osmotische Vorgänge, die innere Spannung sinkt, die Hydatide wird hin- und hergeworfen und kann reißen. Flüssigkeit und Zystensand können nicht ganz durch die kleinen Gallengänge abfließen. Es kommt zur Neubildung von Hydatiden und damit zur Ausbildung einer multiloculären Zyste.

Die Behandlung der Wahl ist die Zystektomie. Selten kommt eine Leberresektion in Frage. Die Marsupialisation ist ein kurzer Eingriff mit langem postoperativem Verlauf. Bei einer großen uniloculären Echinokokkuszyste und auch bei einer schwer erreichbaren Echinokokkuszyste empfiehlt sich zur Vermeidung einer Aussaat die vorgängige Punktions-, Entleerung des Inhaltes und Injektion einer 2prozentigen Formollösung oder hypertoner Kochsalzlösung, die man während 5 Minuten beläßt. Das Operationsfeld soll mit in Formollösung getränkten Tüchern abgedeckt werden.

---

\* Z. Kinderchir. 1976, 19, 421-425

Nach Entfernung einer unilokulären Echinokokkuszyste bleibt eine intrahepatische Resthöhle. Der Echinokokkus ulzeriert selektiv die Gallengänge, die entstehende Öffnung ist wandständig, und es kommt nicht zur Unterbrechung der Kontinuität. Solange die unilokuläre Zyste intakt ist, kommt es nicht zum Gallenausfluß, weil der Druck der Zyste die Gallengänge geschlossen hält. Nach Entfernung der Zyste füllt sich die Resthöhle mit einem blutig-biliären Erguß, der auf dem Röntgenbild in Form eines Flüssigkeitsspiegels sichtbar wird. Dieser Erguß fließt spontan über die Gallengänge ab, und die Resthöhle schließt sich nach und nach. Dieser Erguß sollte nicht punktiert werden. Der Gallenausfluß ist bei unilokulären Zysten infolge der noch relativ dünnen und relativ elastischen Adventitia gering und versiegt in der Regel spontan.

#### EIGENE BEOBACHTUNG

*Calogera D.*, am 4. 11. 1963 in Saarlouis als erstes Kind gesunder sizilianischer Eltern geboren, war gesund bis zum Alter von 10 Jahren. Anlässlich einer Allgemeinuntersuchung wurde eine große Leber festgestellt bei völliger Beschwerdefreiheit. Die durchgeführten Untersuchungen ließen die Ursache dieser Hepatomegalie nicht erkennen. Es wurde daraufhin eine Leberpunktion durchgeführt. Die histologische Untersuchung ergab die Zeichen einer Stauungsleber. Herzvitium und Pericarditis constrictiva konnten ausgeschlossen werden. Daraufhin entschloß man sich zu einer Probelparotomie, bei der ebenfalls kein krankhafter Befund entdeckt wurde. Die entnommene Probeexzision aus der Leber bestätigte den Befund Stauungsleber, ohne daß die Ursache eruiert werden konnte. Das Kind wurde uns dann zur weiteren Untersuchung und Behandlung überwiesen. Die Splenoportographie zeigte, daß weite Gebiete des rechten und linken Leberlappens überhaupt nicht vom portalen Venensystem durchsetzt sind (Abb. 1). Bei genauerem Betrachten der Aufnahme erkennt man rechts über der Leber einen zarten kalkdichten Saum (Abb. 2). Das kranial davon gelegene Lebergebiet färbt sich mit Kontrastmittel nicht an, dagegen das kaudal davon gelegene. Auch im Bereich des linken Leberlappens läßt sich eine zarte Kalkschale erkennen. Beide Nieren sind gekippt und nach kaudal verdrängt. Es handelt sich also um großzystische Veränderungen im rechten und linken Leberlappen mit einem Kalksaum. Infolgedessen mußte man bei diesem sizilianischen Mädchen an zwei große

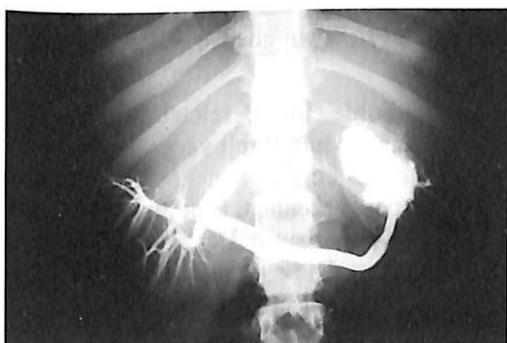


Abb. 1a: Splenoportographie nach 1 Sekunde

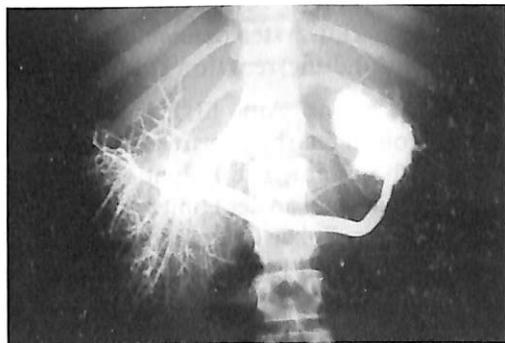


Abb. 1b: Splenoportographie nach 3 Sekunden



Abb. 2:  
Die Leeraufnahme  
zeigt den  
zarten Kalksaum

Echinokokkuszysten denken. Die *Casonische* Hautreaktion war ebenso wie die Komplementbindungsreaktion stark positiv.

*Operation:* Am 13.1.1976 wurde die Bauchhöhle im Bereich der alten Laparotomienarbe transrektal eröffnet. Die Leber war gut handbreit vergrößert und deutlich gestaut. Die Palpation der Leberoberfläche ließ eine enorme Zyste an der Oberfläche und an der Hinterseite des rechten Leberlappens erkennen. Eine zweite Zyste fand sich im linken Leberlappen im Bereich des linken Hypogastrium. Der Schnitt wurde zu einer Laparo-Phreno-Thorakotomie im 8. ICR erweitert. Die Zyste wurde mit einem dicken Trokar punktiert, und es wurde 1 Liter Flüssigkeit abgesaugt. Diese Flüssigkeit wurde durch 2%ige Formollösung ersetzt. Anschließend wurde die Zyste eröffnet und ausgeschält. Die Zyste dehnte sich in das Gebiet der Vena cava und der großen

Lebervenen aus. Hier mußte ein etwa 5markstückgroßer Abschnitt der Zystenwand belassen werden. Drainage der Thoraxhöhle und des suprahepatischen Raumes. Die Zyste des linken Leberlappens war von diesem rechtsseitigen Schnitt aus nicht erreichbar. Aber auch wegen der Dauer der Operation entschloß man sich, diese Zyste in einer zweiten Sitzung zu entfernen (Abb. 3)\*.

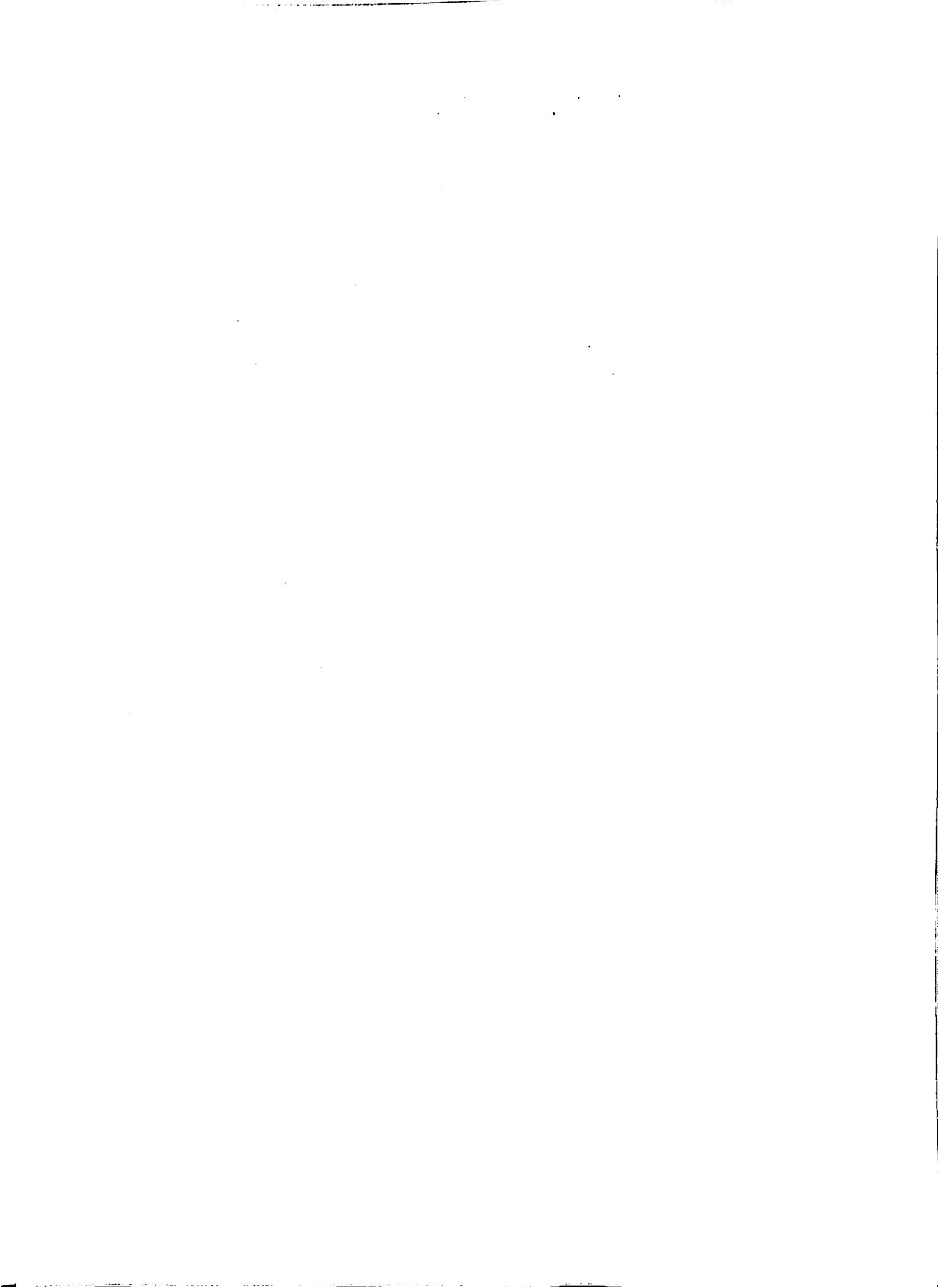
*Zweite Operation am 8.3.1976:* Relaparotomie im Bereich der alten Narbe. Der Längsschnitt wird durch einen Querschnitt bis in die linke Flanke erweitert. Die linke Zyste wird ebenfalls punktiert. Es werden 700 ml Flüssigkeit abgesaugt, die durch eine äquivalente Menge 2%iger Formollösung ersetzt wird. Die Zystektomie wird dann in gleicher Weise durchgeführt. Auch hier stößt man in das Gebiet der großen Lebervenen. Ein Teil der Zystenwand muß daher belassen werden. Drainage.

Der postoperative Verlauf nach der ersten Sitzung war kompliziert durch einen Pleuraerguß. Der Gallefluß nach außen versiegte spontan. Der postoperative Verlauf nach der zweiten Sitzung war völlig komplikationslos.

Literatur: 1. Demirleau, J.: Traitement des kystes hydatiques du foie. Paris: Masson 1973.

---

\* siehe Seite 95



## V. Appareil uro-génital:

- Über einen Fall von Cystinurie mit doppelseitiger Urolithiasis bei einem zweieinhalbjährigen Mädchen
- Les uretères borgnes. A propos de 9 cas et revue de la littérature

# Über einen Fall von Cystinurie mit doppelseitiger Urolithiasis bei einem zweieinhalbjährigen Mädchen\*

ALFRED LAMESCH

Die Cystinurie ist eine der am längsten bekannten und häufigsten Stoffwechselanomalien. Sie ist gekennzeichnet durch abnormen Verlust von Cystin, Lysin, Arginin und Ornithin im Urin, der auf einer Störung der tubulären Rückresorption der Diaminomonokarbonsäuren beruht.

Obschon von verschiedenen Autoren die Beobachtung, daß die Urolithiasis im Kindesalter während der letzten Jahre zugenommen hat, bestätigt wurde (Lennert u.a.), ist die Cystinsteinbildung nach wie vor eine Seltenheit.

In einer Zusammenstellung von 60 Fällen aus einer 6½-jährigen Beobachtungsperiode durch Scholten und Bakker figurieren keine Cystinsteine. Auch in einem Bericht von Lennert über 40 Fälle von Steinleiden im Kindesalter aus der Frankfurter Chirurgischen Universitätsklinik ist die Cystinurie als Ursache der Konkrementbildung nicht angeführt.

## KLINIK UND BIOLOGIE

Die beträchtlich erhöhten Clearancewerte beweisen den rein renalen Mechanismus der Cystinurie (Arrow und Westall; Dent, Senior und Walshe; Robson und Rose). Die Cystinclearance kann bis zu 30mal den Normalwert überschreiten (Fanconi). Die durchschnittlich ausgeschiedenen Tagesmengen bei Homozygoten sind aus Tabelle I ersichtlich. Der Blutspiegel ist meistens normal, kann aber infolge des anhaltenden renalen Verlustes erniedrigt sein (Brigham et al.; Dent, Senior und Walshe; Fowler und Mitarb.).

**Tabelle I – Durchschnittliche Aminosäureausscheidung bei Cystinurie  
nach Stein**

	Cystinurie	Normal
Lysin	1800 mg/24 h	10-15 mg/24 h
Arginin	830 mg/24 h	<20 mg/24 h
Cystin	730 mg/24 h	10-30 mg/24 h
Ornithin	370 mg/24 h	<10 mg/24 h

\* Z. Kinderchir. 1968, 6, 349-358

Dent und Mitarb. sowie Stein nehmen an, daß die tubuläre Rückresorption der Aminosäuren durch spezifische, genetisch determinierte Enzymsysteme gesteuert wird. Daß sich Cystin, Lysin, Arginin und Ornithin dabei gleichartig verhalten, ist durch die chemische Verwandtschaft dieser Substanzen zu verstehen.

*Klinisch* löst die nicht durch eine Urolithiasis komplizierte Cystinurie keine Beschwerden aus.

Der *Nachweis* des Cystins im Urin wird mit der Brandschen Probe geführt: Nach Zusatz von 5prozentigem Natriumcyanid und wenige Minuten später einiger Tropfen einer frisch zubereiteten 5prozentigen Natriumprussidlösung tritt bei erhöhtem Cystingehalt eine purpurrote Farbe auf.

Im sauren Urin finden sich die typischen farblosen hexagonalen Kristalle des Cystins.

**Tabelle II – Genetik, Aminoacidurie und Steinbildung bei Cystinurie nach Harris**

	Rezessiv		Unvollständig rezessiv	
	Homozygot	Heterozygot	Homozygot	Heterozygot
Cystin	stark vermehrt	normal	stark vermehrt	vermehrt
Lysin	stark vermehrt	normal	stark vermehrt	vermehrt
Arginin	stark vermehrt	normal	stark vermehrt	(vermehrt)
Ornithin	stark vermehrt	normal	stark vermehrt	(vermehrt)
Cystinstein	+	Ø	+	(+)

Ein positiver Suchtest auf Cystin läßt eine Reihe von *differential-diagnostischen Fragen* offen: Handelt es sich um eine allgemeine Hyperaminoacidurie, wie man sie beim De Toni-Debré-Fanconi-Syndrom, bei der Wilsonschen Pseudosklerose, bei der akuten gelben Leberatrophie usw. findet, oder sind nur die Diaminokarbonsäuren erhöht, d.h. liegt eine echte Cystinurie vor? Eine positive Reaktion kann außerdem durch Homocystin hervorgerufen werden, das bei der Homocystinurie, einer seltenen Stoffwechselkrankheit, im Harn ausgeschieden wird.

Auf diese Fragen gibt nur die *Chromatographie der Aminosäuren* eine deutliche Antwort. Kutter und Humbel beschreiben zu diesem Zweck eine besonders einfache dünnenschichtchromatographische Technik auf fertigen Zelluloseplatten (E. Merck, Darmstadt), die sich auch im kleinsten Laboratorium durchführen läßt.

## GENETIK

Nach Harris sind genetisch zwei verschiedene Typen der Cystinurie, nämlich eine komplett rezessive und eine unvollständig rezessive Form, zu unterscheiden (Tabelle II).

In der komplett rezessiven Gruppe finden sich homozygote Merkmalsträger mit beträchtlich erhöhter Cystinausscheidung und heterozygot mit normaler Ausscheidung.

Bei der unvollständig rezessiven Gruppe finden sich je nach dem Ausscheidungsgrad der Aminosäuren drei Typen von Individuen:

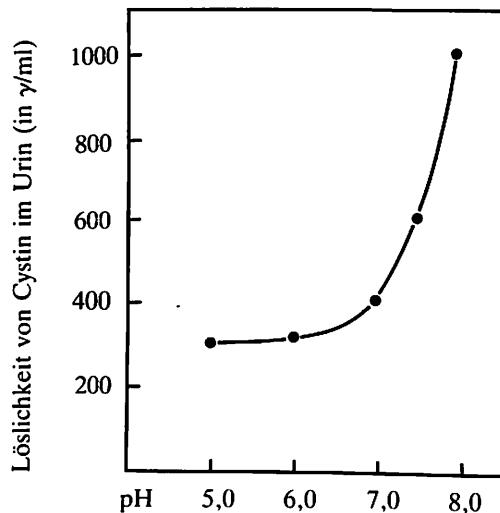
- Krankheitsträger, die das Vollbild der Aminoacidurie aufweisen,
- Merkmalsträger mit geringfügig vermehrter Ausscheidung von Cystin und Lysin. Der Verlust der Aminosäuren Arginin und Ornithin ist normal oder mäßig erhöht,
- Individuen mit normaler Aminosäureausscheidung.

Ein Teil der Heterozygoten weist also das Krankheitsbild in abgeschwächter Form auf und erklärt die Abgrenzung der unvollständig rezessiven Cystinurie.

Kutter und Humbel sehen in der Erhöhung der Ornithinurie das entscheidende Merkmal der Homozygotie und somit der Möglichkeit der Steinbildung und den Sinn einer prophylaktischen Behandlung (pers. Mitt.).

Die *Häufigkeit* wird mit 1:250 angegeben. Der rezessive Typ scheint zweimal häufiger als die unvollständig rezessive Form vorzukommen. Auf etwa 100 000 bis 200 000 Einwohner ist mit einem homozygoten Merkmalsträger zu rechnen (Schreier).

Abb. 1 – Löslichkeit des Cystins in Abhängigkeit vom pH nach Schreier



## KOMPLIKATIONEN

Das einzige klinisch in Erscheinung tretende Symptom ist die Steinbildung in den Nieren und in den ableitenden Harnwegen in ca. 2% der Fälle. Cystinsteine machen 1% aller Steine aus. Bei etwa 50% der Homozygoten kommt es früher

oder später zur Konkrementbildung, heterozygote Krankheitsträger sind selten davon betroffen (Harris und Robson).

Die Steinbildung setzt die Kristallisation des Cystins im sauren Urin voraus. Sie ist also abhängig von der Cystinkonzentration einerseits, andererseits vom pH des Urins (Abb. 1). Bei einem pH von 5 bis 7 sind ca. 3 mg/100 ml Urin löslich. Wird der Sättigungsgipfel überschritten, fällt Cystin aus, und es kommt zur Konkrementbildung. Bis jetzt wurde angenommen, daß die drei anderen Aminosäuren wegen ihrer besseren Löslichkeit für die Steinbildung keine Bedeutung haben (Dent, Senior und Walshe; Harris und Robson). Rezidive werden wie bei allen Steinleiden durch Harnwegsinfektion und Rückstauung begünstigt.

Aus einer Zusammenstellung von 100 Fällen von Cystinsteinleiden durch Krizek (1967) geht hervor, daß die erste klinische Manifestation durchschnittlich im Alter von 24 Jahren erfolgt. Bei 22% der Fälle trat die Konkrementbildung vor dem 10. Lebensjahr, in 12 Fällen im Laufe des ersten Lebensjahres in Erscheinung.

Bei der Cystinsteinkrankheit wundert das häufige Vorkommen einer doppelseitigen Urolithiasis (70%) ebenso wenig wie die häufige Konkrementbildung in der Harnblase (rund 34% der Männer, 12% bei Frauen).

Röntgenologisch sind Cystinsteinsteine strahlenträger als Urate und sind kaum zu übersehen. Harnwegsinfektionen scheinen bei der Cystinurie besonders häufig aufzutreten. Die Konkremente können riesige Ausmaße erreichen. So entfernte Ancherson einen Stein von 102,5 g.

## BEHANDLUNG

Die Bemühungen um eine sinnvolle Behandlung und Verhütung der Urolithiasis bei Cystinurie haben zu gewissen Erfolgen geführt. Es ist verschiedentlich, vor allem von Crawhall u. Mitarb., ferner von Lotz und Bartter sowie von Harper über erfolgreiche Behandlung (mit Steinauflösung) und Prophylaxe mittels D-Penicillamin berichtet worden. Cystin wird unter dieser Medikation in Form des besser löslichen Cystin-Penicillamin-Disulfid ausgeschieden. Diese Therapie scheint uns, im Einklang mit Dent et. al., wegen der toxischen Nebenwirkungen, insbesondere wegen der Austauschfunktion von Cu- und Fe-Ionen, im Kindesalter zu riskant. Es erscheint vor allem sehr problematisch, daß vorhandene große Nierensteine mit Rückstauung und Harnwegsinfektion innerhalb einer nützlichen Frist, d. h. ohne die Nieren zu gefährden, aufgelöst werden können. Die für die Steinauflösung erforderliche Zeitspanne beträgt nach den bisherigen Erfahrungen mehrere bis zu 18 Monaten, wie in einem Fall von Crawhall. Vor Beginn einer konsequenten internen Behandlung wird man demnach die Konkremente operativ entfernen.

Wie von Dent bereits angegeben, vermag eine hohe Flüssigkeitszufuhr (durch Flüssigkeitszunahme wenigstens alle 4 Stunden soll eine Urinausscheidung von 2 ml/min erreicht werden) und die Alkalinisierung des Urins eine Übersättigung des Harns mit Cystin und die Kristallisation zu verhindern. Die Löslichkeit des Cystins ist im alkalischen Urin deutlich erhöht (Abb. 1).

Fanconi empfiehlt, vor Mitternacht noch einmal einen halben Liter dünnen Tee o. ä. trinken zu lassen, weil während der Nacht der Urin stärker konzentriert wird.

Die Eiweißzufuhr ist auf das erforderliche Mindestmaß zu reduzieren, methioninreiche Speisen sind zu meiden.

## PROGNOSE

In Ermangelung einer Konkrementbildung bleibt die Cystinurie symptomlos. Bei normaler Ernährungsweise treten durch die beachtlichen Aminosäurenverluste mit dem Urin keine nachteiligen Folgen für die Anomalieträger auf. Bei den homozygoten Steinträgern ergibt sich die Gefahr von hydronephrotischen und infektiösen Nierenveränderungen, die nach Dent in einem Prozentsatz von ca. 3% zur Schrumpfniere und zum Exitus in einer Urämie führen. Ohne Behandlung ist die Prognose infaust. Bei konsequenter Anwendung der oben angeführten prophylaktischen Maßnahmen hingegen gelingt es, die Steinbildung bei den homozygoten Krankheitsträgern zu verhüten.

## EIGENE BEOBACHTUNG

Monika Th., geb. 16. Januar 1965, aus Bollendorf, Reg.-Bez. Trier, wurde uns am 11. September 1967 wegen Verdachtes auf Pyelitis bei angeborener Mißbildung der Harnwege zugewiesen. Das Kind erkrankte einige Tage zuvor mit hohem Fieber und rechtsseitigen, kolikartigen Bauchschmerzen. Wir fanden ein 2 ½-jähriges hochfebriles Mädchen in gutem AZ und EZ. Linkes Nierenlager frei, rechtes Nierenlager druck- und klopfempfindlich, Druckschmerz im Harnleiterverlauf im rechten Mittelbauch, keine Resistenz tastbar. Blutbild: Leukozytenzahl: 20 300, Urin: massive Pyurie, keine Zylinder, bakt.: Escherichia coli. Diagnose: akute Pyelitis rechts.

Es wurde eine energische antibiotische Therapie eingeleitet. Nach Abklingen der akuten Erscheinungen erfolgte die stationäre Aufnahme am 25. September 1967.

### *Abdomenleeraufnahme (Abb. 2):*

Auf der linken Seite erkennt man im Bereich des Nierenbeckens eine pyramidenförmige Verschattung, die einem Nierenbeckenstein entsprechen dürfte. In der unteren Kelchgruppe kommt eine größere Anzahl kleiner, stecknadelkopfgroßer Konkrentenschatten, wie bei einer Nephrocalcinose, zur Darstellung.

Rechts sieht man im Bereich der Niere und des Nierenbeckens eine diffuse Verschattung. Im oberen Harnleiteranteil ist ein kirschkerngroßer, rundlicher Schatten zu erkennen. In Höhe des Promontoriums kommt im Harnleiterverlauf eine mandelnußgroße, ovale, strahlenharte Verschattung zur Darstellung. Kein Blasenstein.

### *IV-Pyelographie (Abb. 3):*

Auf der linken Seite nach zeitgerechter Ausscheidung deutliche intrarenale Hydronephrose. Im linken Nierenbecken eine dem Nierenbeckenstein entsprechende Aussparung: Normales Abflußbild links. Die rechte Niere scheidet erst nach 45 Minuten aus, die Nierenhohlräume kommen nur sehr schwach zur Darstellung.

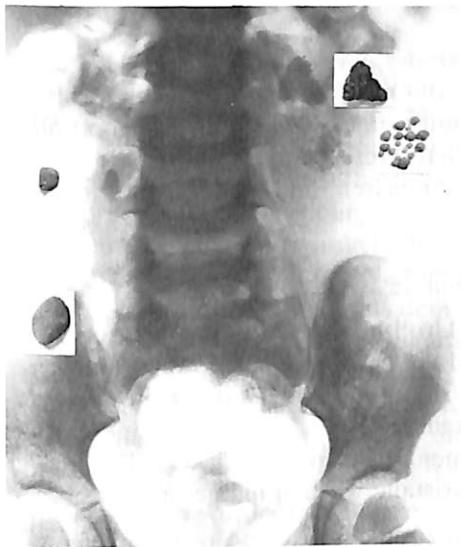


Abb. 2: Abdomenleeraufnahme mit den entfernten Konkrementen



Abb. 3: Präoperative IV-Pyelographie:  
Erst nach 45 Minuten schwache  
Ausscheidung rechts, Hydronephrose links

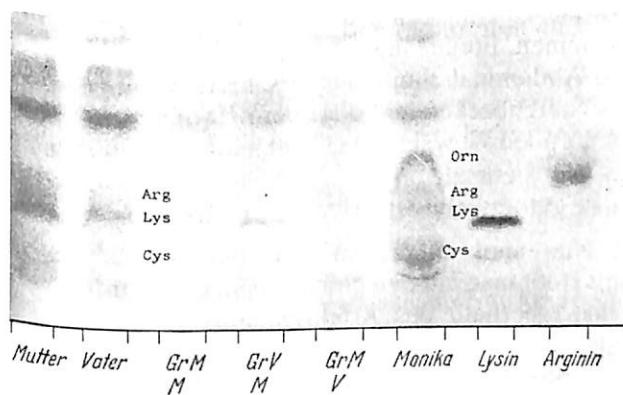


Abb. 5: Postoperative Kontroll-Urographie  
(10 Min. p. inj.): Gute Funktion beider  
Nieren setzt bereits nach 5 Minuten ein

Abb. 4: Chromatogramm der Patientin,  
der Eltern und Großeltern



Bei wiederholten Harnuntersuchungen war der Cystinuriatest stets extrem erhöht, was einer Cystinausscheidung von ca. 100 mg % entspricht. Abb. 4: Im Chromatogramm zeigte sich eine starke Erhöhung von Cystin, Lysin, Arginin und Ornithin, die eine homozygote Cystinurie charakterisiert. Cystinkristalle von Leukozytengröße waren im Harnsediment sehr selten und wurden erst nach längerem Suchen gefunden.

#### *Familienanamnese:*

In der Familie ist kein weiterer Fall von Urolithiasis bekannt. Wir konnten wiederholt Harnproben der beiden Eltern und einmal Urinproben der drei noch lebenden Großeltern untersuchen. Bei den Eltern fiel der Cystinuriatest stets positiv aus. Die halbquantitative Schätzung ergab meistens Konzentrationen von 20-50 mg %, mitunter waren die Reaktionen auch noch stärker. Bei den Großeltern war der Test stets negativ. Cystinkristalle wurden nie gefunden.

Abb. 4 zeigt die Chromatogramme der ganzen Familie. Unsere homozygote Patientin unterscheidet sich von ihren heterozygoten Eltern durch den sichelförmigen Flecken des Ornithins, während die drei restlichen Diaminokarbonsäuren bei Eltern und Tochter erhöht waren.

Die Chromatogramme der Großeltern sind unauffällig. Bei dem Großvater mütterlicherseits besteht höchstens eine geringe Lysinurie.

Am 7. Oktober 1967 wird als erstes die *Operation auf der rechten Seite* zur Entlastung der blockierten Niere vorgenommen. Freilegung der rechten Niere und des rechten Ureters von einem Lumbo-Abdominalschnitt aus. Es besteht eine schwere, ausgedehnte Perinephritis. Das Nierenbecken und der obere Harnleiteranteil sind von einer weißlich-gelben, amorphen Gewebsmasse umklammert und mit der hinteren Bauchwand verbacken. Die Niere ist von normaler Farbe, Größe und Konsistenz. Das Nierenparenchym ist gut ausgebildet.

Der Harnleiter wird am unteren Nierenpol aufgesucht und blasenwärts freigelegt. Im Bereich des Promontoriums stößt man auf den beschriebenen 2x1 cm großen, mandelförmigen Harnleiterstein. Oberhalb des Konkrementes ist der Ureter deutlich erweitert, blasenwärts ist er von normalem Durchmesser. Dem strahlendichten, runden Schatten im oberen Harnleiteranteil entsprechend findet sich eine der Harnleiterwand aufsitzende, kirschkerngroße, feste, gelblich-weiße Masse, die der das Nierenbecken umgebenden Substanz ähnlich ist. Die chemische Untersuchung ergibt, daß es sich um reines Cystin handelt. Es ist anzunehmen, daß bei der Wanderung des großen Konkrementes in Richtung Blase die Ureterschleimhaut verletzt wurde und Cystin durch die Wand ausschwitzte. Ureterotomie, Entfernung des Konkrementes. Die Revision des Nierenbeckens und die Austastung der Kelche lassen keine Konkremente erkennen. Einführen eines Ureterkatheters und Einlegen eines Pezzer-Katheters in das Nierenbecken. Beide Katheter werden durch eine Nephrostomie im unteren Kelch nach außen geleitet. Gewicht des Steines: 1,0 g. Das Kind wurde am 21. Oktober nach glattem Heilverlauf beschwerdefrei nach Hause entlassen. Antibiotika wurden weiter gegeben.

*Wiederaufnahme* am 22. Nov. 1967. Die Röntgenkontrolle ergab eine gute Funktion der rechten Niere. Am 24. November 1967 *Freilegung der linken Niere* von einem Lumbalschnitt aus. Im Gegensatz zur rechten Seite besteht links keine Perinephritis. Stumpfe Mobilisation der linken Niere. Die Niere ist deutlich vergrößert, zeigt an der Oberfläche buckelige, einer intrarenalen Hydronephrose entsprechende Vorwölbungen. Sie ist von normaler Konsistenz und Farbe. Nierenparenchym gut ausgebildet. Das Nierenbecken liegt intrarenal. Harnleiter unauffällig. Eröffnung der Nierenhohlräume durch Sektionsschnitt. Ausräumung der kleinen Konkremeante aus dem unteren Kelchsystem, Entfernung des pyramidenförmigen Nierenbeckenausgußsteines. Blutstillung. Einlegen eines Pezzer-Katheters ins Nierenbecken. Verschluß der Niere mit Catguteinzelknopfnähten, die über einem Sorbacealstreifen geknotet werden. Der Pezzer-Katheter wird durch den unteren Kelch und durch eine gesonderte Inzision nach außen geleitet. Drainage des retroperitonealen Wundgebietes. Schichtweiser Wundverschluß.

Das Kind wurde am 7. Dezember 1967 nach komplikationslosem postoperativem Verlauf beschwerdefrei entlassen.

Zur Alkalinisierung des Urins geben wir die Eisenbergsche Lösung, modifiziert nach Zapp:

Na citr.	100,0
Ac. citr.	140,0
Aq. dest. ad	1000,0

3 x täglich 15 ml zu den Mahlzeiten und abends noch einmal 15 ml. Der Urin-pH schwankt um 7,5.

Die *Kontroll-Urographie* am 2. Januar 1968 (Abb. 5) ergibt eine gute Funktion beider Nieren. Abnahme der Hydronephrose links, keine Konkremeante. Das Kind hat an Gewicht zunommen.

Herrn Prof. Dr. D. Kutter gebührt mein Dank für die chromatographische Untersuchung dieses Falles.

## ZUSAMMENFASSUNG

Nach kurzer Darstellung der Klinik und Biologie der Cystinurie berichtet der Verfasser über einen eigenen Fall von Cystinurie mit doppelseitiger Urolithiasis bei einem 2½-jährigen Mädchen. Nach operativer Entfernung der Konkremeante klinische Heilung. Die prophylaktischen Maßnahmen werden dargelegt. Es wird auf die wahrscheinliche Bedeutung der erhöhten Ornithinurie, die als entscheidendes Merkmal der Homozygotie anzusehen ist, für die Steinbildung hingewiesen.

## SUMMARY

The clinical picture and aetiology of cystinuria are briefly discussed. A case of cystinuria with bilateral stone formation in a two and a half year old girl is reported. Surgical removal of the stones produces a cure. Prophylaxis is discussed. The probable importance of raised ornithinuria which is a sign of homozygous inheritance is thought to be responsible for stone formation.

## RÉSUMÉ

Après avoir passé en revue nos connaissances cliniques et biologiques de la cystinurie, l'auteur rapporte un cas personnel de cystinurie avec urolithiasie bilatérale chez une enfant de 2 ½ ans. Ablation des calculs, guérison clinique. L'auteur avance l'hypothèse que l'augmentation de l'ornithinurie, signe caractéristique de l'homoygote, joue un rôle dans la formation des calculs. Le traitement prophylactique est discuté.

## Literatur

- Anchersen, P.: Cystinuri og cystinstein. Nord. med. 19, 597 (1941)
- Arrow, V. K., and Westall, R. G.: Amino acid clearances in cystinuria. J. Physiol., 142, 141 (1958)
- Berzelius, J.: Lärboook i Kämien, 6, 479, Stockholm, 1830
- Boström, H., Hambraeus, L.: Cystinuria in Sweden. VII. Clinical, histopathological and medico-social aspects of the disease. Suppl. 411 Acta Med. Scandinv. Almquist & Wiksell, Uppsala, 1964
- Brigham, M., Stein, W. H., and Moore, S.: The concentration of cystin and cystein in human blood plasma. J. clin. Invest. 40, 1633 (1960)
- Civiale, M.: C. R. Acad. Sci. (Paris) 6, 897 (1838), zit. nach Boström
- Crawhall, J. C., Scowen, E. F., Thompson, C. J., and Watts, R. W. E.: Dissolution of cystine stones during d-Penicillamine treatment of a pregnant patient with cystinuria. Brit. Med. J. 2, 216 (1967)
- Crawhall, J. C., Scowen, E. F., and Watts, R. W. E.: Brit. Med. J. 1, 588 (1963), Brit. Med. J. 1, 1411 (1964), zit. nach Harper
- Dent, C. E., and Rose, G. A.: Amino acid metabolism in cystinuria. Quart. J. Med. 20, 205 (1951)
- Dent, C. E., Heathcote, J. G., and Joron, G. E.: The pathogenesis of cystinuria I. Chromatographic and microbiological studies of the metabolism of sulfur-containing amino acids. J. clin. Invest. 33, 1210 (1954)
- Dent, C. E., Senior, B. and Walshe, J. H.: The pathogenesis of cystinuria II. Polarographic studies of the metabolism of sulfur-containing amino acids. J. clin. Invest. 33, 1216 (1954)
- Dent, C. E., and Harris, H.: Genetics of cystinuria. Ann. Eugen. (London) 16, 60 (1951)
- Doolan, P. D., Harper, H. A., Hutchin, M. E., and Alpen, E. L.: Renal clearance of lysine in cystinuria, pathogenesis and management of this abnormality. Amer. J. Med. 23, 416 (1957)
- Fanconi, G.: Lehrbuch der Pädiatrie, 6. Aufl., B. Schwabe, Stuttgart/Basel 1961
- Fowler, D. J., Harris, H., and Warren, F. L.: Plasma-cystin levels in cystinuria. Lancet 1, 544 (1952)
- Garrot, A. E.: Inborn errors of metabolism, 2nd edition, H. Frowde, Hodder & Stoughton, London 1923
- Harper, Ch.: Two cases of cystinuria. Proc. Soc. Med., Section of Urology 21, 931 (1967)
- Harris, H., and Warren, F. L.: Quantitative studies on the urinary cystine in patients with cystine stone formation and in their relatives. Ann. Eugen. (London) 18, 125 (1953)
- Harris, H., and Robson, E. B.: Variation in homozygous cystinuria. Acta genet. Basel 5, 381 (1955)
- Harris, H., Mittwoch, U., Robson, E. B., and Warren, F. L.: Phenotypes and genotypes in cystinuria. Ann. hum. genet. 19, 196 (1955), 20, 57 (1959)
- Harris, H., and Robson, E. B.: Cystinuria. Amer. J. Med. 22, 774 (1957)
- Harris, H.: Human biochemical genetics. University Press, Cambridge 72, (1959)
- Humbel, R., et Kutter, D.: Dépistage et diagnostic de l'homocystinurie. Helv. paediat. Acta 22, 390 (1967)
- Krizek, V.: Zystinurie und Zystinsteinkrankheit. Med. Klinik 32, 1230 (1967)
- Kutter, D.: Détection de l'hypercystinurie au moyen d'un test rapide. Pharm. Acta Helv. 40, 683 (1965)
- Lennert, K. A.: Urolithiasis im Kindesalter – Bericht über 40 Fälle. Brun's Beitr. klin. Chir. 214, 157 (1967)
- Lewis, H. B.: Cystinuria. A review of some recent investigations. Yale J. Biol. Med. 4, 437 (1931/32)
- Lewis, H. B., Brown, B. H., and White, F. R.: The metabolism of sulfur XXIII: The influence of the ingestion of cysteine and methionine on the excretion of cystine in cystinuria. J. biol. Chem. 114, 171 (1936)
- Linneweh, F.: Erbliche Stoffwechselkrankheiten. Urban & Schwarzenberg, München/Berlin 1962

- Lotz, M., and Bartter, F. C.: Stone dissolution with d-Penicillamine in cystinuria. *Brit. Med. J.* 2, 1408 (1965)
- Lotz, M., Potts, J. T., and Bartter, F. C.: Behandlung der Cystinurie. *Dtsch. med. Wschr.* 39, 1726 (1965)
- Maracet, A.: An Essay on the chemical history and medical treatment of calculous disorders. London, 1817
- Niemann, A.: Beitrag zur Lehre von der Cystinurie beim Menschen. *Dtsch. Arch. klin. Med.* 18, 232 (1876)
- Robson, E. B., and Rose, G. A.: The effect of intravenous lysine on the renal clearances of cystine, arginine and ornithine in normal subjects, in patients with cystinuria and Fanconi syndrome and their relatives. *Clin. Sci.* 16, 75 (1957)
- Scholten, G. H., and Bakker, N. J.: Zestig Kinderen met urolithiasis. *Ned. T. Geneesk.* 111, 678 (1967)
- Schreier, K.: Die angeborenen Stoffwechselanomalien. G. Thieme, Stuttgart 1963
- Stein, H. W.: Excretion of amino acids in cystinuria. *Proc. Soc. Exp. Biol. Med.* 78, 705 (1951)
- Thaulow, C. J.: *J. Pharm.* 24, 629 (1838), zit. nach Boström
- Wollaston, W. H.: *Phil. Trans. B.* 100, 223 (1810)
- Yeh, H. L., Frankl, W., Dumm, M. S., Parker P., Hugher, B., and György, P.: The urinary excretion of amino acids by a cystinuria subject. *Amer. J. Sc.* 214, 507 (1947)
- Zapp, E.: Kinderabteilung der St.-Elisabeth-Klinik Saarlouis, pers. Mitt.

# **Les uretères borgnes\***

**A propos de 9 cas et revue de la littérature**

**ALFRED LAMESCH**

## **RÉSUMÉ**

Malformations rares, les uretères borgnes présentent des problèmes de diagnostic, de traitement et de pathogenèse qui sont discutés sur la base de l'expérience de 9 cas personnels et de la revue de la littérature.

\* \* \* \*

Un uretère borgne est une branche d'une duplicité ou d'une bifidité qui se termine en cul-de-sac sans être en rapport avec du parenchyme rénal, même à l'examen histologique. L'abouchement inférieur, urétéal ou vésical, est perméable. L'atrésie urétérale associée à une dysplasie rénale représente un uretère unique borgne plus ou moins étendu qui, dans certains cas, peut être relié par un filet fibreux à une ébauche de rein multikystique. Cette forme d'uretère borgne est importante à connaître du point de vue du diagnostic différentiel. Du point de vue histologique, l'uretère borgne présente toutes les couches d'un uretère normal.

Les uretères borgnes sont des malformations rares. Ils se manifestent plus souvent chez l'adulte que chez l'enfant. Le but de ce travail est de mettre en évidence l'entité nosologique de ces malformations chez l'enfant par l'étude de 9 cas personnels et par la revue de la littérature.

## **MATERIEL ET METHODES**

Nous avons été amené à traiter de janvier 1969 à janvier 1981 8 enfants âgés de 4 mois à 11 ans 1/2 (âge moyen: 5 ans 9/12) présentant 9 uretères borgnes.

Nous avons observé 4 uretères doubles borgnes (UDB), 1 uretère bifide à branche borgne (UBBB), 2 uretères doubles borgnes (UDB) avec urétérocèle, 2 uretères uniques borgnes avec dysplasie rénale, 1 uretère unique borgne (UUB) avec dysplasie rénale et urétérocèle.

---

\* Chir. Pédiatr., 1982, 23, 379-386

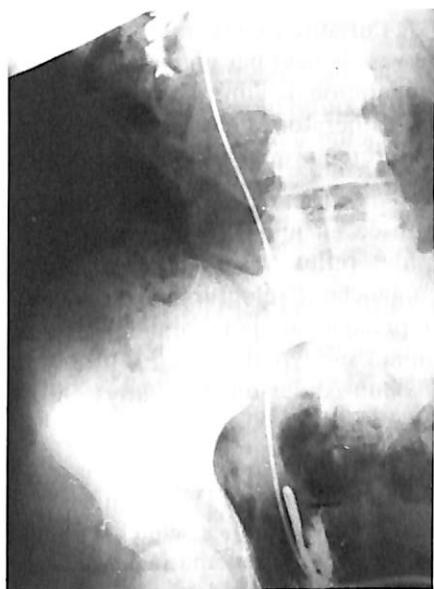


Fig. 1: Cas no. 1: uretère double borgne à droite

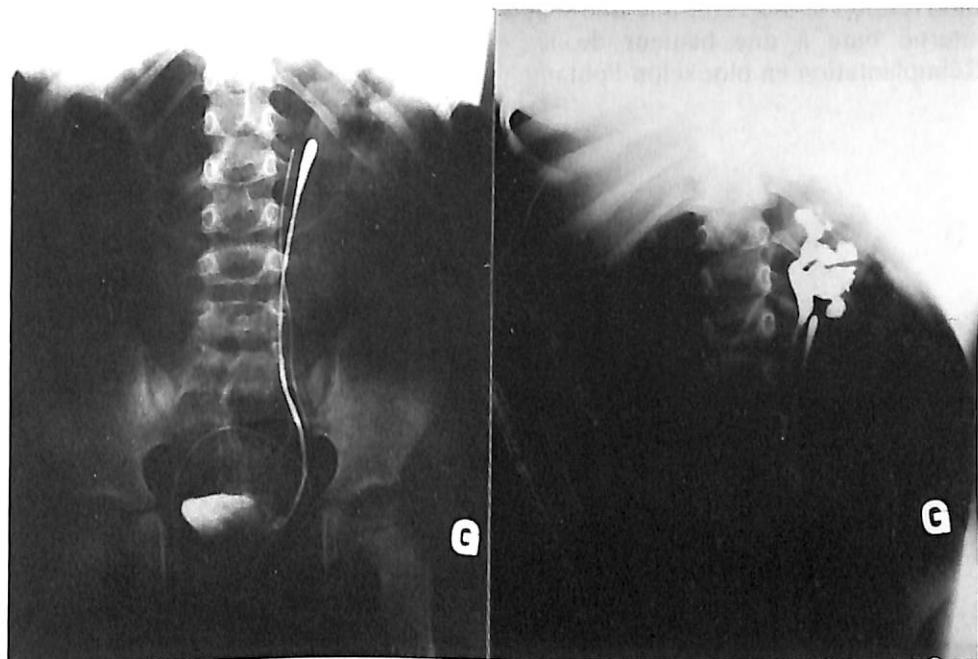


Fig. 2: Cas no. 2: pyélographie rétrograde: uretère double borgne remontant au niveau du bassinet

## URETERES BORGNES DOUBLES

1. Nadine G., née le 6-6-1962, est adressée en décembre 1973 pour infections récidivantes des voies urinaires. L'exploration radiologique du rein et des voies urinaires révèle un reflux vésico-urétéral des deux côtés. A l'intervention le 10-1-1974, on trouve du côté droit, au bord interne de l'uretère fonctionnel, un uretère aveugle d'une longueur de 8 cm qui se continue vers le haut par un tractus fibreux (fig. 1). Ablation de cet uretère borgne et réimplantation de l'uretère normal selon la technique de Politano-Leadbetter. Suites post-opératoires simples. Guérison. Histologie: présence de toutes les couches d'un uretère normal. Pas de parenchyme rénal à l'extrémité urétérale supérieure.

2. Nicole N., née le 19-1-1973, est hospitalisée en juin 1978 pour infection urinaire. UIV: rein droit normal. Cystographie: reflux vésico-urétéro-rénal à gauche. A la cystoscopie, on voit deux méats à gauche. Pyélographie rétrograde: uretère double à branche borgne remontant presque au pôle rénal inférieur. L'extrémité supérieure montre le renflement en massue typique (fig. 2). Intervention le 14-6-1978: réimplantation en bloc selon Glenn-Anderson (Dr Lamy). Suites simples. Guérison.

3. Nicole G., née le 10-5-1968, est adressée en mai 1975 pour adénectomie. A cause d'une énurésie, un bilan urologique est pratiqué: UIV normale. La cystographie à la miction révèle un reflux vésico-urétéral à gauche. A la cystoscopie, on note un méat urétéral gauche atone, bément, oedématié. Au-dessus et en-dedans se trouve un deuxième méat. Une sonde introduite dans celui-ci bute. Intervention le 5-6-1975: une fine sonde urétérale introduite dans le méat supéro-interne bute à une hauteur de 15 cm et ne ramène pas d'urine (fig. 3). Réimplantation en bloc selon Politano-Leadbetter avec mise en place de 2 sondes

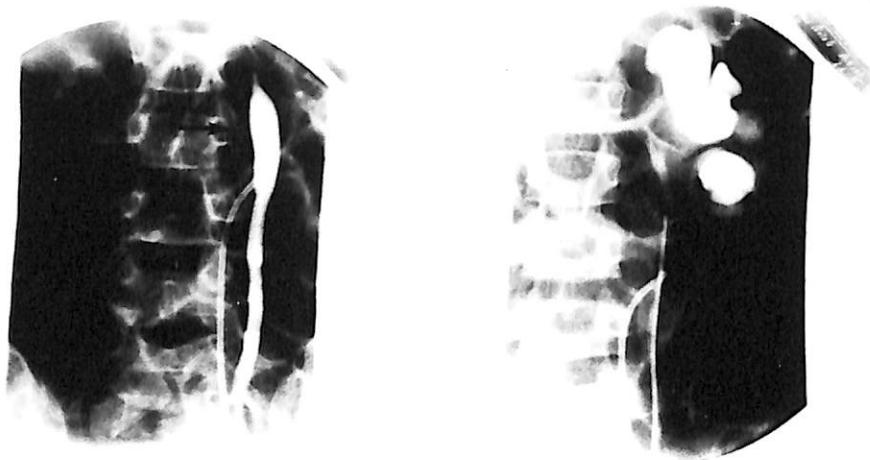


Fig. 3: Cas no. 3: uretère double borgne à gauche

urétérales. Ecoulement urinaire par la sonde située dans l'uretère fonctionnel, la deuxième sonde reste sèche. Traitement aux antibiotiques pendant 6 mois. Guérison.

#### URETERE BIFIDE BORGNE

4. Chez la même patiente Nicole G., la cystographie de contrôle, 3 mois après l'opération, montre un reflux vésico-urétéral à droite. L'UIV met en évidence cette fois-ci un uretère caudal bifide à branche borgne à droite (fig. 4). Excision de la branche borgne et fermeture de l'uretère au catgut chromé (6-0). Suites post-opératoires simples. Guérison. Histologie: présence de toutes les couches d'un uretère normal.

#### URETERES DOUBLES BORGNES AVEC URETEROCELE

5. Maria Fatima M., née le 20-10-1974, est adressée en novembre 1976 pour un reflux vésico-urétéral grade IV à droite (fig. 5). L'uretère droit dilaté se termine en cul-de-sac. L'UIV met en évidence un rein et un uretère droits normaux. Ni à l'UIV ni à la cystographie il n'y a évidence d'urétérocèle, la vessie se remplit régulièrement. A l'intervention, on trouve à côté de l'uretère normal un uretère qui se termine en cul-de-sac: il n'existe pas de parenchyme rénal à l'extrémité supérieure. L'uretère s'abouche dans une poche intravésicale flasque, irrégulière,

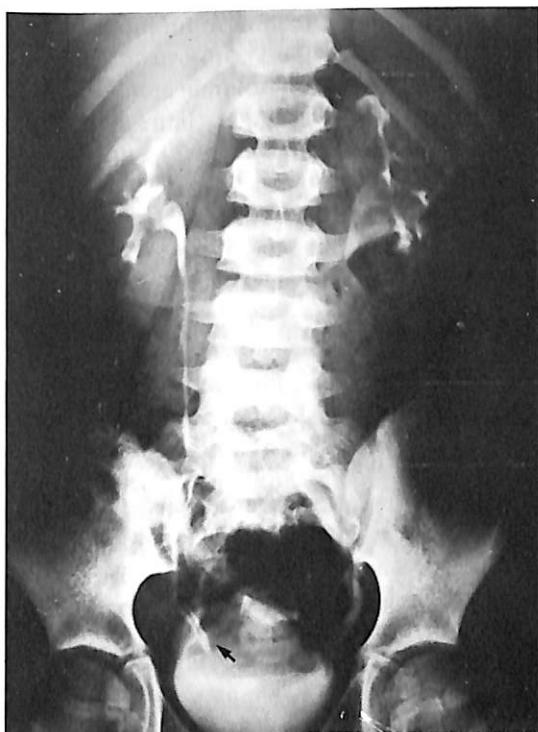


Fig. 4: Cas no. 4: uretère bifide à branche borgne à droite

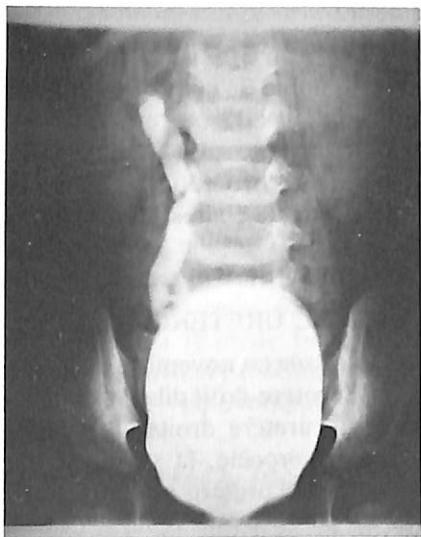


Fig. 5: Cas no. 5: cystographie:  
reflux dans un uretère double borgne  
à droite

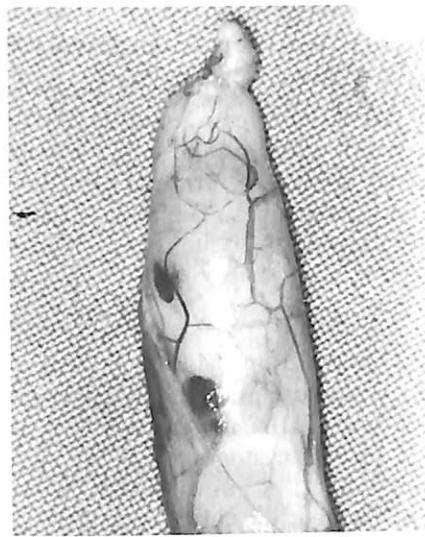


Fig. 6: Cas no. 6: pièce opératoire:  
cul-de-sac urétéral supérieur



Fig. 7: Cas no. 8: cystographie:  
reflux dans un uretère borgne à gauche  
avec dysplasie rénale

évoquant «une vessie dans la vessie». Urétérectomie. Suites post-opératoires simples. Histologie: Présence de toutes les couches d'un uretère normal. Absence de parenchyme rénal au pôle supérieur de l'uretère.

6. Astrid T., née le 8-7-1978, adressée pour infections urinaires chroniques récidivantes rebelles au traitement désinfectant. UIV: rein muet à gauche. Cystographie: double urétérocèle à gauche, nettement visible à la cystoscopie. Intervention le 20-1-1981: résection des deux urétérocèles et de l'uretère borgne (fig. 6). Réimplantation selon Cohen de l'uretère fonctionnel. Suites simples. Guérison. Histologie: Présence de toutes les couches d'un uretère normal.

#### **URETERES UNIQUES BORGNES PAR ATRESIE AVEC DYSPLASIE RENALE**

7. Serge K., né le 22-4-1974, est adressé en août 1974 pour infections récidivantes des voies urinaires. UIV: rein muet à droite. A l'intervention, on trouve un petit rein fibro-kystique et un uretère borgne hypoplasique long de 3 cm. Néphrectomie et urétérectomie. Histologie: uretère présentant toutes les couches d'un uretère normal. Rein: aplasie fibro-kystique. Il s'agit par conséquent d'un uretère unique qui se termine en cul-de-sac et qui n'est pas en rapport avec le rein fibro-kystique.

8. Anja K., née le 9-2-1970, est hospitalisée en mai 1978 pour une infection urinaire chronique récidivante. A l'UIV rein muet à gauche. A la cystoscopie: méat d'aspect normal des deux côtés, mais la sonde bute à gauche, mettant ainsi en évidence un uretère borgne (fig. 7). A l'intervention, on trouve un rein kystique dysontogénique à gauche. Extirpation des kystes. Il n'y a au niveau du rein ni bassinet ni uretère. Le 26-7-1978 résection de l'uretère borgne en un deuxième temps. Suites simples. Guérison. Histologie: présence de toutes les couches d'un uretère normal. Il s'agit d'un uretère unique borgne sans relation avec le rein dysplasique.

#### **URETERE BORGNE AVEC URETEROCELE ASSOCIE A UNE DYSPLASIE RENALE**

9. Benoît E., né le 13-1-1970, est adressé pour douleurs lombaires droites et hématurie au décours d'une fièvre scarlatine. UIV: rein muet à droite. En fin d'examen reflux vésico-urétéal dans un uretère borgne: quelques fins canalicules atrophiques partent du cul-de-sac urétéal (fig. 8). Artériographie: hypoplasie du rein droit, avec une artère rénale droite extrêmement fine et absence de parenchymographie rénale. Hypertrophie rénale gauche compensatrice. A la cystoscopie on note une large tumeur qui remplit tellement la vessie qu'elle ne peut être vue en entier. Après mise en place d'une sonde vésicale, on observe un écoulement intermittent d'urine, en rapport avec la position de la sonde. Intervention le 24-1-1979: excision d'un rein fibro-kystique et de l'uretère borgne. On trouve à l'intérieur de la vessie une volumineuse poche fluctuante, largement implantée sur le bas-fond vésical, en situation basse, ectopique, espèce de cloisonnement évoquant une «double vessie dans la vessie» dans laquelle s'abouche l'uretère. Histologie: rein fibro-kystique; présence de toutes les couches d'un uretère normal.

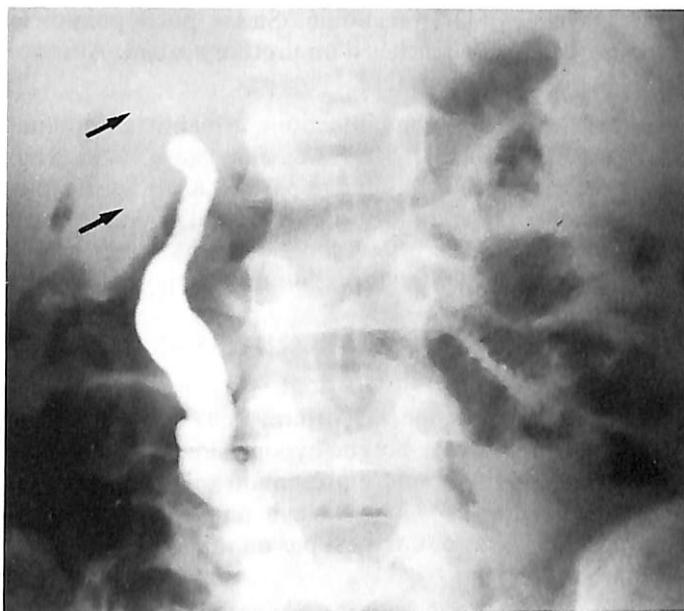


Fig. 8: Cas no. 9:  
cystographie: reflux dans  
l'uretère droit dilaté se  
terminant en cul-de-sac:  
au pôle supérieur  
plusieurs canaux  
excréteurs atrophiques

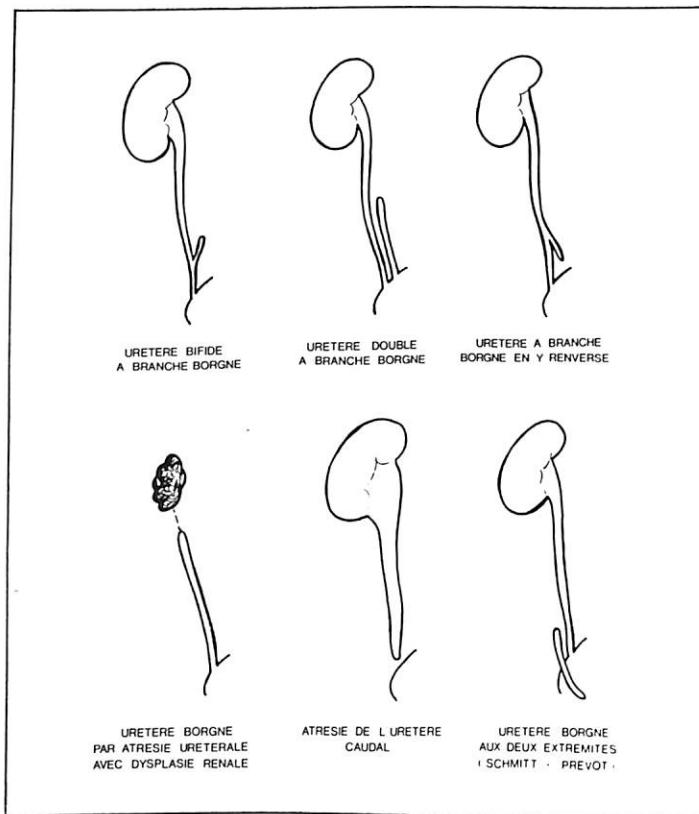


Fig. 9: Les formes  
anatomiques d'uretères  
borgnes

# Discussion

## FORMES

On distingue 5 formes de malformations urétérales congénitales à branche borgne (fig. 9) et une forme due à une atrésie urétérale associée à un rein multikystique:

1. *L'uretère bifide caudal à branche borgne* s'abouchant à la vessie par un seul méat urétéal. Sur l'uretère fonctionnel normal s'implante en forme d'Y une branche aveugle de longueur variable.

2. *L'uretère double à branche borgne*. A la cystoscopie, on note deux méats urétéraux dont l'un donne dans l'uretère borgne. Cette branche aveugle est de longueur variable; elle peut s'étendre jusqu'au niveau du rein. Le méat de l'uretère borgne est soit médian inférieur, soit latéral supérieur par rapport au méat de l'uretère normal. L'uretère double à branche borgne, particulièrement la forme haute, peut être relié par un tractus fibreux au hile rénal sus-jacent.

3. *L'uretère bifide caudal en forme d'Y renversé*: L'uretère caudal se dédouble en dessinant une image en Y renversé à branche aveugle (1, 2, 3).

4. *L'uretère double borgne aux deux extrémités*: Schmitt, Prévot et Martin (4) ont publié, en 1981, une forme d'uretère double segmentaire oblitéré aux deux extrémités.

5. *L'uretère unique borgne par atrésie urétérale* associée à une agénésie rénale ou à un rein fibro-kystique (5, 6, 7, 8, 9, 10) est important à connaître du point de vue du diagnostic différentiel.

Citons pour mémoire:

6. *L'atrésie de l'uretère caudal*: l'uretère dilaté, drainant soit un rein unique, soit un des pôles d'un rein double, se termine en cul-de-sac tout près de la vessie, mais sans abouchement dans celle-ci. Cette anomalie se manifeste à l'âge de nourrisson par un tableau obstructif avec masse tumorale pelvienne (11, 12, 13).

## FREQUENCE

Les uretères bifides à branche borgne sont rares, sans toutefois être exceptionnels. 68 cas ont été publiés dans la littérature (5, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23). La forme en Y renversé est plus rare que la malformation bifide classique (1, 2, 24). Les uretères doubles borgnes, par contre, sont exceptionnels. 21 cas ont été publiés, dont 6 enfants (16, 20, 25, 26, 27, 28).

Les dysplasies rénales avec uretère atrésique borgne sont rares. Ainsi Ashley et Mostofi (8), sur 245 000 autopsies, ont trouvé 68 cas de dysplasie rénale (dont 57 unilatéraux et 11 bilatéraux). Parmi les cas unilatéraux, ces auteurs n'ont pas trouvé d'uretère dans 4 cas; 37 fois les uretères présentaient une lumière et remontaient jusqu'au niveau du rein multikystique; dans 11 cas ces auteurs ont trouvé un cordon scléreux sans lumière; au cours de 6 autres autopsies, le prosecteur constata l'absence de méat urétéal dans la vessie.

## **REPARTITION SELON LE SEXE**

Ces malformations sont plus fréquentes dans le sexe féminin, rapport 3:2.

## **LOCALISATION**

Le plus souvent unilatérale, la malformation est plus fréquente à droite. La branche borgne d'un uretère bifide a pu être observée à tous les niveaux de l'uretère avec une nette prédominance sur l'uretère pelvien. La localisation sur l'uretère lombaire est nettement plus rare; la localisation au niveau du tiers supérieur de l'uretère est absolument exceptionnelle.

## **ANATOMIE PATHOLOGIQUE**

C'est Papin (29) qui a introduit le terme d'uretère bifide à branche aveugle en présentant deux cas devant la Société Française d'Urologie en 1927. Tandis que Campbell (30, 31) range l'uretère bifide à branche borgne parmi les diverticules de l'uretère, Harlin (32, 33), Kretschmer (34) et Culp (35), par contre, différencient l'uretère borgne du groupe des diverticules urétéraux. Selon Culp (35), les critères suivants permettent de différencier un uretère bifide à branche borgne d'un diverticule urétral:

1. La structure histologique est identique à celle d'un uretère normal, comportant une couche muqueuse et deux couches musculaires, l'une circulaire, l'autre longitudinale.
2. La longueur de la branche borgne doit mesurer au moins le double de son diamètre le plus large.
3. La branche aveugle s'implante à angle aigu sur l'uretère fonctionnel.
4. Le diamètre de sa lumière doit être égal à la lumière de l'uretère normal.

## **PATHOPHYSIOLOGIE**

La branche borgne de l'uretère bifide présente les deux couches d'un uretère normal. Par péristaltisme et rétropéristaltisme, elle est en mesure d'assurer une fonction de transport des urines. Mellin (36) a pu observer en cours d'intervention un ballonnement rythmique d'une branche borgne bifide par un phénomène alternatif de péristaltisme et de rétropéristaltisme. Sauvegrain, Nahum, Strauss et Boureau (37) ainsi que Maganto et coll. (19) ont mis en évidence le reflux urétéro-urétral par radio-cinématographie.

## **SIGNES CLINIQUES**

Le ballonnement des branches borgnes peut être la cause de douleurs abdominales. Des douleurs continues, des nausées et des vomissements ont été décrits. Les dilatations rythmiques peuvent être à l'origine de douleurs abdominales à type de coliques.

Chez l'enfant, les uretères borgnes sont le plus souvent le siège de processus infectieux, se révélant par une pyurie, rarement par une hématurie.

On n'a jamais pu observer un calcul dans une branche aveugle d'uretère bifide, contrairement aux diverticules qui peuvent être le siège de lithiase. Ce fait s'explique par un meilleur drainage des branches qui présentent la musculature d'un uretère normal. Ils s'opposent par là aux diverticules qui, en dépit de leur lumière plus large, sont mal drainés par l'absence de péristaltisme. Dans une étude de Richardson (38) portant sur 30 cas des calculs furent observés dans 8 cas.

Les branches borgnes bifides donnent lieu rarement à des déformations morphologiques ou à des troubles fonctionnels de l'uretère, sauf en cas de reflux urétéro-urétéral. Les diverticules urétéraux, par contre, peuvent être à l'origine d'hydronéphrose et de méga-uretères par compression de l'uretère.

## DIAGNOSTIC

Le diagnostic d'uretère bifide à branche borgne peut être facile si la branche aveugle se remplit à l'uropathie intra-veineuse. Dans le cas contraire, le diagnostic est difficile; la cystoscopie ne révèle qu'un seul méat et c'est par la pyélographie rétrograde que l'on peut mettre en évidence la branche aveugle (36, 37). Le diagnostic d'uretère double à branche borgne se fait à la cystoscopie avec cathétérisme rétrograde de l'uretère borgne. En cas de reflux, l'uretère borgne se révèle à la cystographie.

Diagnostic différentiel: le diagnostic d'un uretère borgne associé à une dysplasie rénale peut présenter des difficultés. R. Bruce Filmer et Jérôme B. Taxy considèrent cette atrésie unilatérale bien comme a «blind-ending ureter»; la connexion entre l'uretère perméable et le rein dysplasique multikystique n'est pas constante (39), comme nous avons pu l'observer nous-mêmes dans deux de nos cas; il aurait certes été possible de mettre en évidence un cordage fibreux prolongeant l'uretère borgne vers le haut.

L'uropathie intra-veineuse reste en général muette. L'uretère peut être mis en évidence par reflux vésico-urétéral en fin d'uropathie ou à la cystographie. A la cystoscopie on note un méat urétéral, ou un urétérocèle, comme dans un de nos cas. Une sonde urétérale bute au cul-de-sac urétéral supérieur. Dans notre cas n° 9 un reflux massif en fin d'uropathie a permis de visualiser l'uretère borgne.

## PATHOGENESE

### a) Duplication et bifidité

La duplication urétérale se développe à partir de deux bourgeons urétéraux. La division précoce du bourgeon urétéral entraîne une bifidité urétérale. Lorsque le bourgeon urétéral n'atteint pas le blastème métanéphrotique, il se forme un uretère borgne se terminant en cul-de-sac. On pourrait imaginer la possibilité de formation d'une branche aveugle bifide par une dégénérescence cellulaire survenant au stade de l'implantation isolée de l'uretère dans la vessie après séparation du canal de Wolff. Le développement des branches borgnes en Y renversé peut s'expliquer par l'adhérence du cul-de-sac qui reste fixé alors que l'uretère normal continue sa croissance.

### b) Malformations kystiques du rein

On appelle dysplasie rénale la persistance de structures primitives (40).

Le critère histologique le plus important de dysplasie rénale est le tube primitif (41, 42, 43, 44) qui est limité par un épithélium cylindrique, à noyaux cellulaires hyper-chromatiques, entouré par un tissu mésenchymateux concentrique, lâche, rappelant la structure du canal de Wolff (41).

De nombreuses théories ont été émises pour expliquer la pathogenèse des dysplasies rénales avec atrésie urétérale. Nous penchons, avec Potter (45, 46), vers l'hypothèse d'un trouble général du développement rénal précoce (8<sup>e</sup> à 10<sup>e</sup> semaine), au moment de la division dichotomique des tubes collecteurs émanant des petits calices et de la formation des tubes sécréteurs, dérivés de la masse métanéphrogène.

Notre cas n° 9 est une belle démonstration de la thèse de malformation systémique complexe prenant son origine probablement dans la partie distale du canal de Wolff.

De l'uretère qui se termine en cul-de-sac émanant de fins canaux collecteurs primitifs; il n'y a pas eu formation de bassinet, observation assez fréquente dans les dysplasies rénales. Les coupes histologiques du rein dysplasique montrent de nombreux canaux primitifs kystiques de diamètre variable, entourés d'un mésenchyme lâche, foetal ou mature, alternant avec des plages de tissu métanéphrogène à un stade de développement plus ou moins différencié.

### TRAITEMENT

Uretère double à branche borgne: exérèse ou, en cas de reflux, plastie anti-reflux en bloc, évitant la dissection dangereuse de l'uretère fonctionnel restant, situé dans une gaine commune.

Uretère bifide à branche borgne: résection et suture de la paroi urétérale avec du matériel résorbable fin (Vicryl ou catgut chromé 6-0).

### RESULTATS

Le pronostic est excellent; on peut espérer obtenir la guérison dans tous les cas.

\* \* \* \*

### ADDENDUM:

Depuis la publication de cet article nous avons eu l'occasion d'observer un dixième cas d'uretère borgne chez un garçon de 13 ans opéré pour reflux vésico-rénal avec sténose du col et méga-uretère.

### Bibliographie:

- 1 Wart F., Auvray P.: L'uretère bifide caudal. A propos d'un cas présentant une extrémité vésicale borgne. *Acta urol. belg.*, 1975, 43, 386-391.
- 2 Papacharalampous A., Mountrakis S., Sarlis J.: Diverticulum of the Ureter and Bifid Ureter with a Blind-Ending Inverted Y-Branch. *Rev. Hell. Urol.*, 1976, 14/3-4, 225-230.
- 3 Narath P.A.: Renal pelvis and ureter, pp. 101-105, Grune and Stratton, New York, 1951.
- 4 Schmitt M., Prévet J., Martin L.: Duplicités urétérales méconnues. *Chir. Pédiatr.*, 1981, 22, 25-29.
- 5 Schultze R.: Der blind endende Doppelureter. *Z. Urol.*, 1967, 4, 270-289.
- 6 Gross F.: Angeborene einseitige Nierenaplasie mit verkalkter zystischer Degeneration. *Zbl. Chir.*, 1957, 82, 1801-1804.
- 7 Longo V.J., Thompson G.J.: Congenital Solitary Kidney. *J. Urol.*, 1952, 68, 63-68.
- 8 Ashley D.J.B., Mostofi F.K.: Renal Agenesis and Dysgenesis. *J. Urol.*, 1960, 83, 211-230.
- 9 Williams D.J.: Urology in childhood, Encyclopedia of Urology. XV Supplement, p. 136, Springer, Berlin-Heidelberg-New York, 1974.
- 10 Filmer R.B., Taxy J.B.: In: Kelalis P.P. et King L.R.: Clinical Pediatric Urology. Vol. 2, p. 706-719, Saunders, Philadelphia-London-Toronto, 1976.
- 11 Gordon M., Reed J.O.: Distal Ureteral Atresia. *Am J. Roentgenol.*, 1962, 88, 579-584.
- 12 Blandy J.: Urology. Vol. 1, p. 140, Blackwell scientific publications, Oxford-London-Edinburgh-Melbourne, 1976.
- 13 Slater G.S.: Ureteral atresia producing giant hydronephrosis. *J. Urol.*, 1957, 78, 135-137.
- 14 Albers D.D., Geyer J.R., Barnes S.E.: Clinical significance of the blind-ending branch of a bifid ureter. *J. Urol.*, 1971, 105, 634-637.
- 15 Haber K.: Bifid Ureter with a blind-ending branch diagnosed by excretory urography: report of a case. *J. Urol.*, 1973, 110, 38-39.
- 16 Terashima K., Fukuoka H.: Ureteral Duplication with a Blind-Ending Branch. *J. Urol.*, 1976, 116, 806-807.
- 17 Bergman B., Hansson G., Nilsson A.E.V.: Bifid ureter in twins. *Urol. Int.*, 1977, 32/1, 49-55.
- 18 Celiberti A., Mondaini F., Benelli R., Caputo A.: Considerations on two cases of blind-ending bifid ureter. *Boll. Soc. Tosco-Umbra-Chir.*, 1975, 36/1, 139-150.
- 19 Maganto E., Hidalgo L., Lopez-Garcia J.A. et al.: Uretero-ureteral reflux in blind ending bifid ureter. *Arch. Esp. Urol.*, 1977, 30/6, 579-586.
- 20 Caller C., Cendron J., Trotot P.: Uretère double à branche borgne. *J. Urol. Néphrol.*, 1979, 85, 7-8, pp. 473-478.
- 21 Dalton D.L.: Blind-ending branch of a bifid ureter. *S. Med. J.*, 1979, 72/7, 875-876.
- 22 Guzman Fernandez A., Pueyo Landa I., Fernandez Latorre F. et al.: Bifid ureter with a blind branch. Presentation of one case. *Radiologica (Madrid)*, 1978, 20/6, 413-414.
- 23 Van den Broek J.A.C., Rosenbusch G.: Ureter bifidus mit blind endendem Ureterast, die Diagnose mittels intravenöser Urographie. *Radiologe*, 1978, 18/5, 184-187.
- 24 Britt D.D., Borden T.A., Woodhead D.M.: Inverted Y ureteral duplication with blind-ending branch. *J. Urol.*, 1972, 108, 387-388.
- 25 Jablonski J.P., Voldman C., Bruézière J.: Duplication totale de la voie excrétrice dont un uretère est borgne. *J. Urol. Néphrol.*, 1978, 84, 10-11, 837-842.
- 26 Wangmez J., Gruet M., Lacoste F.: Un nouveau cas d'uretère double (1) à branche borgne (UDBB). *Bordeaux Méd.*, 1979, 12, 24, 1549.
- 27 Redman J.F.: A method of management of the blind-ending duplex ureter. *J. Urol. (Baltimore)*, 1980, 123, 1, 111-112.
- 28 Marshall F.F., McLoughlin M.G.: Long blind-ending ureteral duplications. *J. Urol.*, 1978, 120/5, 626-628.
- 29 Papin E.: Bull. Soc. fr. Urol., 1927, 6, 21-33.
- 30 Campbell M.F.: Diverticulum of the ureter. *Am. J. Surg.*, 1936, 34, 385-390.
- 31 Campbell M.F.: Urology, vol. 1, Saunders Company Philadelphia-London-Toronto, 1954.
- 32 Harlin H.C., Atkinson H.D.: Ureteral diverticulum. *Urol. cutan. Rev.*, 1950, 54, 526-531.
- 33 Harlin H.C., Atkinson H.D., Fort C.A., Bennet W.: Double ureter with one branch ending blindly. *Urol. cutan. rev.*, 1951, 55, 83-85.
- 34 Kretschmer H.L.: Duplication of the Ureters at their distal ends, one pair ending blindly. So-called diverticula of the ureters. *J. Urol.*, 1933, 30, 61-73.

- 35 Culp O.S.: Ureteral diverticulum: classification of the literature and report of an authentic case. *J. Urol.*, 1947, 58, 309.
- 36 Mellin P.: Der Ureter bifidus mit einem blind endenden Ast und seine klinische Bedeutung. *Urol. int.*, 1963, 16, 365-375.
- 37 Sauvageain J., Nahum H., Strauss P., Boureau M.: Diagnostic radiologique de l'uretère bifide à branche borgne. Etude radio-cinématographique de sa motilité. *Ann. radiol.*, 1965, VIII, n° hors-série, 194-202.
- 38 Richardson E.H.: Diverticulum of the ureter. A collective review with report of a unique example. *J. Urol.*, 1942, 47, 535.
- 39 Filmer R.B., Taxy J.B.: Cysts of the Kidney, Renal Dysplasia, and Renal Hypoplasia. in: Kelalis P.P., King L.R.: *Clinical Pediatric Urology*, vol. 2, pp. 680-733, Saunders, Philadelphia, London, Toronto, 1976.
- 40 Kissane J.M.: Congenital malformations. In: *Pathology of the Kidney*. Second ed. Edited by R.H. Heptinstall, 69-120, Brown & Co. Boston-Little, 1974.
- 41 Ericsson N.O., Ivemark B.I.: Renal dysplasia and pyelonephritis in infants and children. I. *Arch. Pathol.*, 1958 a, 66, 255-263.
- 42 Ericsson N.O., Ivemark B.I.: Renal dysplasia and pyelonephritis in infants and children. II. Primitive ductules and abnormal glomeruli. *Arch. Pathol.*, 1958 b, 66, 264-269.
- 43 Filmer R.B., Taxy J.B., King L.R.: Renal dysplasia: clinico-pathological study. *Trans. Am. Assoc. Genitourin. Surg.*, 1974, 66, 18-24.
- 44 Risdon R.A.: Renal dysplasia, a clinico-pathological study of 76 cases. *J. Clin. Pathol.*, 1971, 24, 57-71.
- 45 Potter E.L.: *Pathology of the foetus and the newborn*. Yearbook Publishers, Chicago, 1952.
- 46 Potter E.L.: *Normal and abnormal development of the kidney*. Yearbook Medical Publishers, Chicago, 1972.

## **VI. Extrémités**

- Operative Behandlung der Syndaktylie bei rezessiver Epidermolysis bullosa dystrophica
- Dysplasia epiphysealis of the carpal bones – Report of a case with a long-term follow-up after conservative treatment – Review of the literature
- L'hémangiopéricityome congénital. A propos de deux cas personnels. Revue de la littérature.

# **Operative Behandlung der Syndaktylie bei rezessiver Epidermolysis bullosa dystrophica \***

A. LAMESCH, J. REIFFERS

## **ZUSAMMENFASSUNG**

1. Je nach der Ausdehnung der sklerotischen Verwachsungen an den Fingerseitenflächen sind zwei verschiedene anatomo-pathologische Formen zu unterscheiden.
2. Die Entnahme von Spalthautlappen an klinisch intakten Stellen ist möglich. Diese Lappen heilen überraschend gut am Empfängerort ein. Die Epidermisierung der Entnahmestellen geht völlig normal vonstatten.
3. Rasche und spontane Blutstillung macht die Blutleere durch traumatisierende Oberarmmanschette überflüssig.
4. Absolut atraumatische OP-Technik ist wesentlich.
5. Diphenylhydantoin verhindert die Blasenbildung.

## **SUMMARY**

The authors report on their experience with the surgical treatment of syndactylyia and flexor contracture in recessive dystrophic epidermolysis bullosa in a 7 1/2-year-old boy. After separation of the fused fingers by excision of the epidermal sac, all sclerotic tissue and affected skin, the defects are covered by split autograft skin taken from clinically non-affected areas. Morphologic and functional results are very satisfactory.

\* \* \*

Die erblichen Epidermolysen bilden eine vielgestaltige Gruppe bullöser Hauterkrankungen. Die Vererbung folgt den Mendelschen Gesetzen; der Erbgang ist autosomal-dominant oder autosomal-rezessiv. Allen Epidermolysen gemeinsam ist die Neigung der Haut und Schleimhäute zur Blasenbildung nach geringfügigen

\* présenté à la 13. Jahresversammlung der Schweizerischen Gesellschaft für Kinderchirurgie, 27.-28.8.1981, Zürich  
publié dans Z. Kinderchir. 1982, 35, 118-120

Traumen. Im Hinblick auf Verlauf und Heilungstendenz der Blasen sind nichtvernarbende und vernarbende Epidermolysen zu unterscheiden<sup>5</sup>. Nach den grundlegenden klinischen, genetischen und epidemiologischen Studien von Gedde-Dahl<sup>4</sup> haben die elektronenmikroskopischen Untersuchungen von Pearson<sup>6</sup>, Hashimoto et al<sup>5</sup> unser Wissen über die hereditären Epidermolysen wesentlich erweitert und eine feinere Differenzierung der Krankheitsgruppe ermöglicht. Das Elektronenmikroskop gestattete den Nachweis der Spaltungsebene der dermolytischen Blasenbildung, die stets unterhalb der Basalmembran in der obersten papillären Dermis erfolgt. Die noch in ihren Anfängen stehende Biochemie dieser Dermatosen lässt weitere Erkenntnisse erwarten. So konnten Bauer et al<sup>1</sup> sowie Eisen<sup>2</sup> beim autosomal-rezessiven Epidermolysis-Typ eine gesteigerte Hautkollagenase-Aktivität nachweisen. Einen therapeutischen Fortschritt brachte die Arbeit von Eisenberg et al<sup>3</sup>. Diese Autoren haben auf die hemmende Wirkung des Diphenylhydantoin auf die erhöhte Kollagenase-Aktivität in vitro und in vivo bei der rezessiven dystrophischen Epidermolysis hingewiesen.

Atrophien, Milien, Mutilationen, Synechien der Finger und Zehen, der Verlust der Fingernägel sowie Ösophagusstenosen sind typisch für die Hallopeau-Siemens-Epidermolysis. Die Extremitäten sind dabei am schwersten betroffen.

Die extreme Seltenheit (1:300 000 Geburten) der Epidermolysis bullosa dystrophica recessiva Typus Hallopeau-Siemens – generalisierte mutilierende Epidermolysis vom autosomal-rezessiven Typ – sowie die Probleme der chirurgischen Behandlung verschiedener Komplikationen rechtfertigen die Mitteilung eines Falles bei einem 7jährigen Knaben.

#### EIGENE BEOBACHTUNG

Guildo R. wurde am 20.9.1973 nach normaler Schwangerschaft termingerecht geboren. Bei der Geburt fanden sich generalisierte, mehr oder weniger ausgehende Erosionen. Keine Kinderkrankheiten. Normale körperliche und geistige Entwicklung.

Untersuchungsbefund bei der Aufnahme am 4.11.1980: 7½jähriger Knabe in gutem AZ und EZ, körperlich und geistig altersgemäß entwickelt.

Hautstatus: Generalisierter, akralbetonter Befall des Integumentes mit atrophischen, größtenteils abgeheilten Narben an Händen, Füßen, Knien, Ellenbogen, im Gesicht, in der Axilla sowie in der Leistengegend (Abb. 1a, b, c)\*. Charakteristische Milienbildung in allen atrophischen Hautbezirken. Finger und Zehen sind narbig in Beugestellung fixiert und von einem straff gespannten und hyperkeratotisch veränderten Hautsack wie von einem Fausthandschuh umschlossen (Abb. 2a, b, 3). Es besteht eine Retraktion der Daumenkommissuren mit Adduktionskontraktur der Daumen. Die Fingernägel sind dystrophisch. Beugekontraktur, Syndaktylie und die kokonartige epidermale Umhüllung der Hand waren bereits im dritten Lebensjahr abgeschlossen; die Finger waren infolgedessen während 4 Jahren in Faustschluß-Stellung fixiert. Die hautnahe Mundschleimhaut

---

\* siehe Seite 99

weist ausgedehnte erosive sowie atrophische Herde auf; Zahnschmelzdefekt, Zungenbändchen narbig verkürzt.

Es bestehen Schluckbeschwerden bei fester Nahrungsaufnahme.

Auf beiden Seiten geringe schuppige Lidrandentzündung bei sonst regelrechtem Augenbefund.

Anal- und Genitalregion: Phimose, keine Analstriktur.

Ösophagographie: im oberen Ösophagusanteil kommt eine umschriebene Eingenug zur Darstellung.

Die genaue Abklärung zur Diagnose und zur Bestimmung der für die Hauttransplantation als Spenderstellen in Frage kommenden Hautareale war bereits an der Universitätshautklinik in Heidelberg durchgeführt worden. Die Diagnose wurde elektronenmikroskopisch gesichert (Prof. Dr. I. Anton-Lamprecht).

## OPERATIVE BEHANDLUNG ANÄSTHESIE

Die endotracheale Intubationsnarkose ist wegen der Gefahr der Schleimhautverletzung mit Strukturbildung an der Luftröhre ausgeschlossen. Ebenso ist die Anwendung eines Güdel-Tubus für die Schleimhäute des Mundes und des Rachenraumes gefährlich. Als einzige Anästhesieverfahren kommen die atraumatische Maskennarkose und die intravenöse Verabreichung eines Narkotikums wie Ketanest in Frage. Prämedikation: Thalamonal, Atropin. Anästhetikum: Ketanest und Halothan. Als Muskelrelaxans wurde Diazepam verabreicht. Narkosedauer: 5 Stunden (erste OP), 3 ½ Stunden (zweite OP).

Gepolsterte Lagerung zur Vermeidung von Druckstellen. Keine Blutleere.

### OPERATION

1. Operation in 2 Sitzungen. Zuerst wird die linke (5.11.80), dann die rechte Hand (5.12.80) operiert.
2. Auf beiden Seiten wird der beschriebene Hautsack entfernt (Abb. 4)\*.
3. An der linken Hand sind die Finger in der gesamten Ausdehnung der Seitenflächen durch sklerotisches Gewebe eng miteinander verwachsen. Es besteht keine Trennungsebene. An der gesamten Volarfläche der Finger und der Hohlhand findet sich eine ausgedehnte und tiefe Sklerose. Die Palmarapo-neurose ist fibrös verändert. Die gesamte sklerotische Gewebsplatte wird sorgfältig entfernt. Die Wundflächen – Volar- und Lateralseite der Finger und des Daumens, Volarseite der Hand – werden durch Spalthautlappen, die an der Vorderseite des linken Oberschenkels entnommen werden, gedeckt (Abb. 5)\*. Fixation der Spalthautlappen mit Einzelknopfnähten Ethilon 6-0.

---

\* siehe Seite 100



Abb. 2a, 2b: Rechte Hand, präoperativ



Abb. 3: Linke Hand,  
präoperativ



Abb. 6: Spätresultat,  
rechte Hand



Abb. 7: Linke Hand, postoperativ

4. Auf der rechten Seite sind die Finger im Gegensatz zur anderen Hand nur an den dorsalen und volaren Kanten der Seitenflächen durch sklerotisches Gewebe miteinander verwachsen; dazwischen besteht ein tunnelartiger Hohlraum. Es findet sich hier eine Trennungsebene. Das gesamte sklerotische Gewebe an den Seitenflächen der Finger und in der Hohlhand wird ausgeschnitten. Die Wundflächen werden mit Spalthautlappen aus der Vorderseite des rechten Oberschenkels gedeckt. Die Beugekontrakturen sind nicht artikulär bedingt, sondern einerseits durch den kokonartigen Hautsack sowie andererseits durch ausgedehnte subepidermale fibröse Veränderungen und Sklerose der Palmaraponeurose. Auffallend war an beiden Händen die starke Blutung, die in der Regel spontan in kürzester Zeit zum Stehen kam, so daß Gefäßligaturen nicht nötig waren. Sowohl die Einheilung der Hautlappen am Empfängerort als auch die Epidermisation der Entnahmestellen an beiden Oberschenkeln war überraschend glatt (Abb. 6, 7+8\*). Diese Erfahrung machten auch von Rauffer et al.<sup>7</sup>

#### ***POSTOPERATIVER VERLAUF UND BEHANDLUNG***

Tulle-gras-Verband. Ruhigstellung auf gepolsterter Schiene. Erster Verbandwechsel und Fadenentfernung am 14. Tag in Ketanest-Narkose. Anschließend täglich mehrmalige Bewegungsübungen unter krankengymnastischer Anleitung. Die Beweglichkeit kommt erstaunlich schnell zurück, aber auch Kontrakturstellungen können sich rasch wieder einstellen. Aus diesem Grunde sollten anfangs gepolsterte Nachtschienen angelegt werden.

Die autologe Hauttransplantation wirft einige Fragen auf. In Anbetracht des generalisierten Krankheitsbildes gibt es wohl keine Nicht-Prädilektionsstellen der Blasenbildung, von denen man mit Sicherheit annehmen könnte, daß sie nach der Verpflanzung klinisch gesund bleiben werden. Die Elektronenmikroskopie zeigt in klinisch intakter Haut eine initiale Blasenbildung in Form fokaler Auflösungsscheinungen des kollagenen Bindegewebes<sup>1,6</sup>. Vielleicht ist es diese Struktur einer „protrahierten“ Blasenbildung, welche die Entnahme von Thierschlappen ermöglicht.

Diphenylhydantoin: Das Ergebnis der Diphenylhydantoinbehandlung (Epanutin 200 mg/die) von Mai 1979 bis September 1980 war eine Abschwächung der Tendenz zur Blasenbildung. Auch die Ösophaguspassage hat sich klinisch gebessert.

Die Operation ist nicht ohne psychische Konsequenzen geblieben. Der früher ängstliche Knabe ist ausgelassen geworden; er achtet nicht mehr auf die Pflege seiner Hände. Die Mutter leidet durch die zunehmende Unabhängigkeit des Sohnes an Depressionen.

---

\* siehe Seite 100

### Literatur

1. Bauer EA, Eisen AZ: Recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J Exp Med* 148: 1378-1387 (1978).
2. Eisen AZ: Human skin collagenase: relationship to the pathogenesis of Epidermolysis bullosa dystrophica. *J Invest Dermatol* 52: 449 (1969).
3. Eisenberg M, Stevens LH, Schofield PJ: *Australas J Dermatol* 19: 1-8 (1978).
4. Gedde-Dahl TJr: Epidermolysis bullosa. A clinical, genetic and epidemiological study. Baltimore: Johns Hopkins Press 1971.
5. Hashimoto I, Schnyder UW, Anton-Lamprecht I, Gedde-Dahl T Jr, Ward S: Ultrastructural studies in Epidermolysis bullosa hereditaria. *Arch Dermatol Res* 256: 137-150 (1976).
6. Pearson RW: Studies of the pathogenesis of epidermolysis bullosa. *J Invest Dermatol* 39: 551-575 (1962).
7. von Rauffer L, Landsleitner B, Albers W: Die operativen Behandlungsmöglichkeiten der Epidermolysis bullosa hereditaria. *Z Kinderchir.* 33: 175-181 (1981).
8. Vogel A, Schnyder UW: Feinstrukturelle Untersuchungen an rezessiv-dystrophischer Epidermolysis bullosa hereditaria. *Dermatologica* 135: 149-172 (1967).
9. Voigtlander V, Schnyder UW, Anton-Lamprecht I: Hereditäre Epidermolysen. Korting, Dermatologie, Bd. III 1976.

# Dysplasia epiphysealis hemimelica of the carpal bones\*

## Report of a case with a long-term follow-up after conservative treatment — review of the literature

A. J. LAMESCH, MD, J. JACQUEMART, MD

This developmental affection of the skeleton was first described by Mouchet and Belot (7) in 1926, calling it 'tarsomégalie'. The term 'dysplasia epiphysealis hemimelica' was adopted by Fairbank (2) in 1951 because the condition is confined to one-half of a single limb.

The purpose of this paper is to report a case of dysplasia epiphysealis hemimelica of the scaphoid bone and the trapezium.

### CASE REPORT

At the age of four years and eight months, the patient was brought in for consultation because of a swelling over the radial aspect of the right wrist and a valgus deformity of the hand. Radiographs (Fig. 1) revealed that the scaphoid bone, the trapezium, and the distal radial epiphysis were enlarged and irregular, and had multiple centers of ossification. A biopsy was performed. The histological appearance was similar to that of an osteochondroma — a zone of hyperplastic cartilage, active normal endochondral ossification, and irregular ossification centers. There were no signs of inflammation.

The condition was treated by splints, applied continuously for a period of 4 months and subsequently at night only. The swelling receded, the pain at the wrist joint ceased, and the functional motion of the wrist was equivalent to that of the other wrist. The valgus deformity gradually decreased (Fig. 2). At the age of 14 years the anatomy of the wrist was normalized (Fig. 3).

### DISCUSSION:

About eighty-five cases of dysplasia epiphysealis hemimelica have been described to date (6, 8), most of them occurring in the lower limbs. Localization in the upper limb, especially in a carpal bone, is exceptional.

\* Part of this paper has been published in The Journal of Bone and Joint Surgery, Vol. 65-A, No. 3, 398-400, 1983.

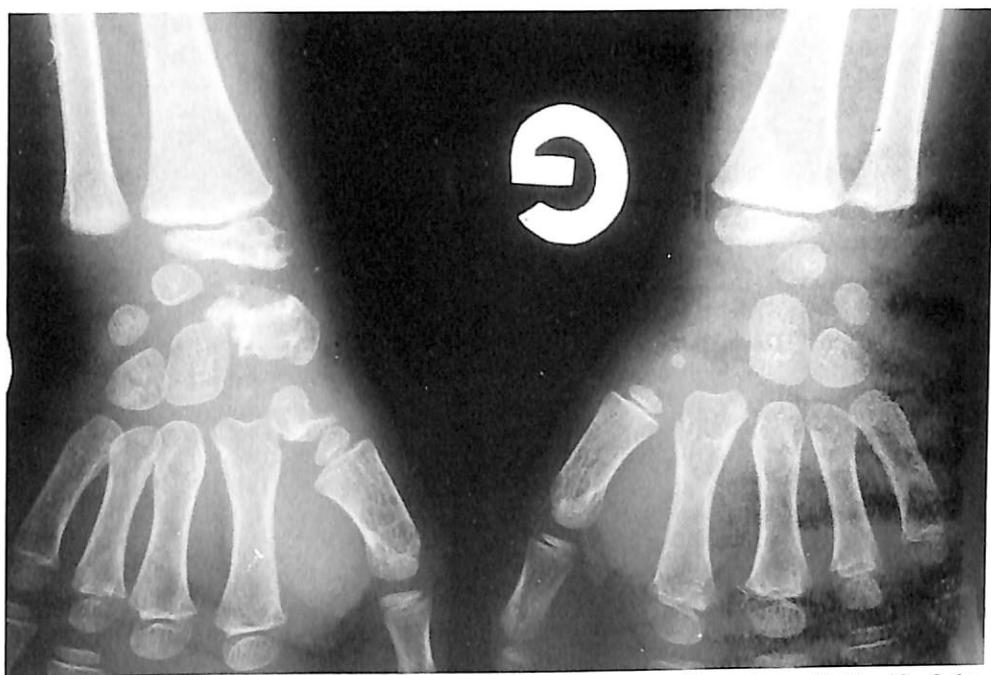


Fig. 1: Radiograph of the scaphoid and trapezium as well as the radial half of the radial epiphysis (1977)



Fig. 2: Radiograph after 5 1/2 years showing that valgus deformity had decreased (1983)

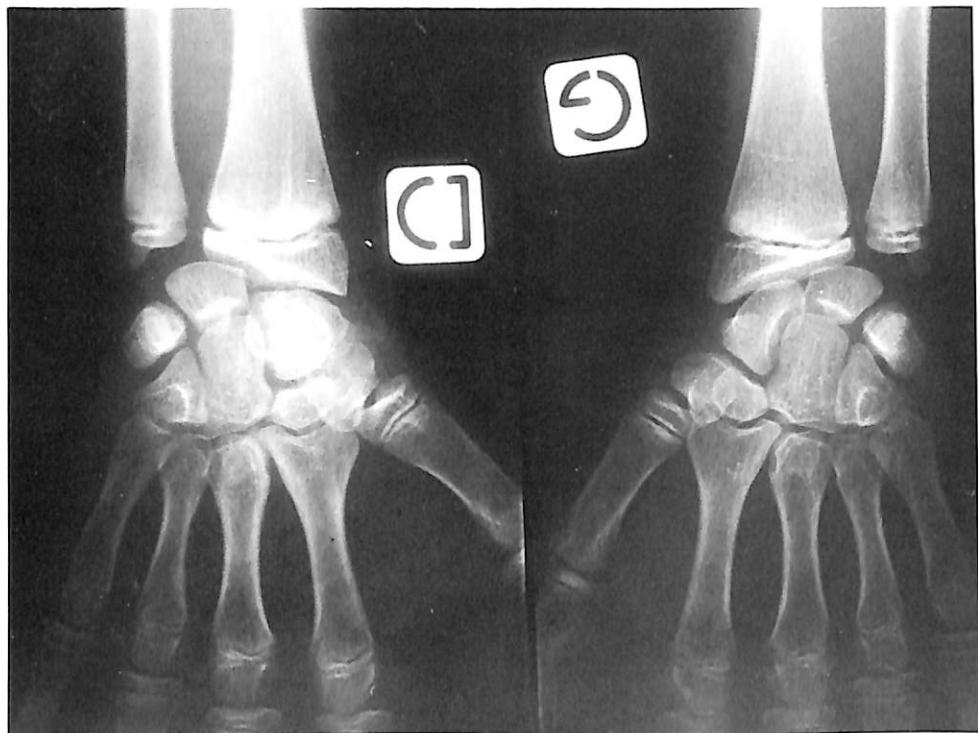


Fig. 3: Radiograph after 9 years: the anatomy of the wrist was normalized (1986)

Localization in the carpal bones has been reported by Heiple (4) [one case], by Fairbank (3) [two cases] and by Buckwalter et al. (1) [distal aspect of the ulna and the lunate]. Hensinger et al. (5) observed dysplasia epiphysealis hemimelica in the wrist in two members of a family who also had multiple chondromas and osteochondromas.

The etiology of the disorder is unknown. A hereditary factor has never been demonstrated.

The 3 : 1 male preponderance is commonly accepted through the literature.

The age of presentation ranges from 2 to 14 years.

Malignant degeneration has not been reported.

The lesion is confined to the epiphysis. The distribution of the abnormalities is characteristically on one side of the limb; one half of the epiphysis is normally affected. In the lower limb the medial side was affected more often than the lateral. In the upper limb the lesion was located on the radial side in most cases.

The clinical manifestations are pain, deformity and restricted motion.

Parts or all of the lesion should be removed if it produces a deformity or interference with joint function. Surgery may be required at the talus and the ankle, but the functional results are uncertain. Conservative treatment of a carpal lesion comes out most favorably. In our patient, the sclerotic radiopacity disappeared and the irregular

bone mass returned to a normal morphology without any instability of the wrist joint. So the question arises whether the treatment should not be conservative even in the lower limb.

**References:**

1. Buckwalter J.A. (1978) Dysplasia epiphysealis hemimelica of the ulna. Clin Orthop 135 : 36 - 38
2. Fairbank T.J. (1951) Atlas of general affections of the skeleton. Williams and Wilkins, Baltimore
3. Fairbank T.J. (1956) Dysplasia epiphysealis hemimelica (Tarsoepiphyseal aclasis) J. Bone and Joint Surg 38-B (1) : 237 - 257
4. Heiple K.G. (1961) Carpal osteochondroma. J. Bone and Joint Surg 43-A: 861 - 864
5. Hensinger R.N., Cowell H.R., Ramsey P.R., Leopold R.G. (1974) Familial dysplasia epiphysealis - hemimelica, associated with chondromas and osteochondromas. J. Bone and Joint Surg 56-A: 1513 - 1516
6. Lamesch A.J. (1983) Dysplasia epiphysealis hemimelica of the carpal bones. Report of a case and review of the literature. J. Bone and Joint Surg 65-A: 398-400
7. Mouchet A., Belot J. (1926) La tarsomégalie. J. radiol électrol 10 : 289 - 293
8. Wiedemann H.R., Mann M., Van Kreudenstein P.S. (1981) Dysplasia epiphysealis hemimelica - Trevor disease. Severe manifestations in a child. European J. Pediatr 136 : 311 - 316

## L'hémangiopérycytome congénital

A propos de deux cas personnels. Revue de la littérature\*

Ph. MAILLET, A. LAMESCH, M.P. DAWAGNE

### RÉSUMÉ

Décrit pour la première fois par Stout and Murray en 1942, l'hémangiopérycytome est une tumeur rare à la limite de la malignité dont l'évolution est imprévisible. La forme congénitale est exceptionnelle. Sur 94 cas publiés d'hémangiopérycytomes de l'enfant 23 seulement étaient présents à la naissance.

La rareté de la tumeur d'une part, les problèmes de traitement d'autre part, nous ont paru justifier la présentation de deux cas personnels avec revue de la littérature. Celle-ci montre que la mortalité est de 22% et qu'une évolution maligne a été observée dans 45% des cas. Il n'existe aucun signe histologique qui permet de prévoir l'évolution biologique de la tumeur.

\* \* \* \*

L'hémangiopérycytome, décrit pour la première fois par Stout et Murray en 1942<sup>1</sup>, est une tumeur vasculaire rare aux confins de la malignité dont il est impossible de prévoir l'évolution sur son aspect histologique. Cette néoformation se développe à partir du pérycte de Zimmermann<sup>2</sup>, cellule contractile qui entoure le capillaire sanguin. La forme congénitale est exceptionnelle. La rareté de la tumeur d'une part, les problèmes thérapeutiques qu'elle pose d'autre part, justifient la publication de deux cas que nous avons été amenés à observer.

### CASUISTIQUE

Cas n° 1: M. S., de sexe masculin, est né à terme le 24.3.1976 comme premier enfant de parents sains. Grossesse et accouchement normaux. Après un développement normal pendant les cinq premiers jours de vie, ce nourrisson est hospitalisé au 6<sup>e</sup> jour pour des épisodes de cyanose dus à une atrésie choanale unilatérale gauche et à une rhinite. A l'examen, on note une tumeur lisse de 2×4 cm de dimensions, de consistance ferme, à la face interne du genou droit, débordant dans

\* Chir. Pédiatr. 1985, 26, 22-25

... le creux poplité, fixée sur les plans profonds. La radiographie montre l'ombre tumorale (*fig. 1*); les structures osseuses et articulaires sont normales. Les examens biologiques sont normaux. Intervention le 17.5.1976 à l'âge de 6 semaines. A la biopsie extemporanée, l'anatomopathologiste pose le diagnostic d'hémangiopéricytome, en discutant un synovialome. Exérèse de la tumeur adhérente à la capsule articulaire. Le diagnostic définitif d'hémangiopéricytome est retenu à l'examen histologique de la pièce opératoire (*fig. 2*). Comme l'examen microscopique ne permet pas d'éliminer de façon certaine une infiltration tumorale des tissus voisins, une radiothérapie par télécobalt 60 et gammatron est pratiquée. La dose totale de 7 000 rads est donnée en deux phases: d'abord 4 000 rads en 18 séances, ensuite 3 000 rads en 12 séances après un intervalle de 15 jours.

8½ ans après l'opération l'enfant ne présente aucun signe de récidive locale ou de métastase. Par contre, des troubles de la croissance à la suite de la radiothérapie ont nécessité une intervention orthopédique correctrice.

Cas n° 2: L. K., petite fille née à terme le 17.9.1981 comme troisième enfant après une grossesse normale et un accouchement sans complication. P. N. 3 450 g, taille 50 cm. Antécédents familiaux: mère opérée d'une fente labio-palatine.

A l'examen néonatal on note dans la région fessière gauche une tumeur de 5×3 cm, de consistance dure, de surface irrégulière, fixée aux plans profonds, non adhérente à la peau. La radiographie des parties molles montre l'ombre tumorale avec, en son milieu, des calcifications (*fig. 3*). L'échographie, réalisée en mode B, en technique d'inversion de contraste avec une sonde de 5 MHZ, met en évidence à 4 cm du plan cutané une formation hyperéchogène de 5 cm de diamètre axial transverse et de 3 cm de diamètre antéro-postérieur, compatible avec une tumeur vasculaire (*fig. 4*).

Opération le 30.9.1981 au 14<sup>e</sup> jour. Exérèse *in toto* d'une tumeur de la grosseur d'une mandarine, bien délimitée de toutes parts, de consistance ferme, de surface mamelonnée, adhérente à la capsule de l'articulation coxo-fémorale. Diagnostic histologique: hémangiopéricytome.

Aucune thérapeutique adjuvante n'est appliquée. Trois ans et demi après l'intervention, l'enfant ne présente aucun signe de récidive locale ou de métastase.

*Histologie:* L'examen histologique de la pièce d'exérèse d'une tumeur sous-cutanée de la fesse gauche, ayant 5,5 cm de grand axe, d'aspect circonscrit, à centre pseudo-kystique, nécrosé et calcifié, de structure pluri-lobulée, montre une prolifération à double composante:

1. vasculaire à vaisseaux de taille variable.
2. cellulaire à cellules régulières, aux limites cytoplasmiques peu nettes.

Présence de très rares mitoses typiques. Le réseau réticulinique dense montre que la prolifération cellulaire tumorale se fait autour et en dehors des vaisseaux permettant de conclure à un hémangiopéricytome (*fig. 5, 6, 7*).



Fig. 1: Cas n° 1: radiographie du genou: ombre tumorale, structures osseuses et articulaires normales.



Fig. 3: Cas n° 2: à la radiographie ombre tumorale avec des calcifications en son milieu (flèche).



Fig. 4 Cas n° 2: échographie: formation hyperéchogène compatible avec une tumeur vasculaire.

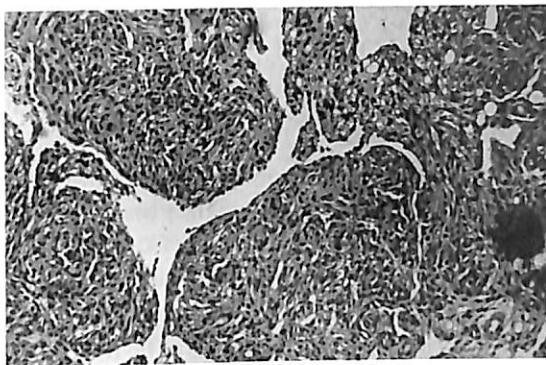


Fig. 2: Cas n° 1: examen histologique: hémangiopéricytome, tumeur pseudopapillaire à double composante, cellulaire et vasculaire (HES 100×).

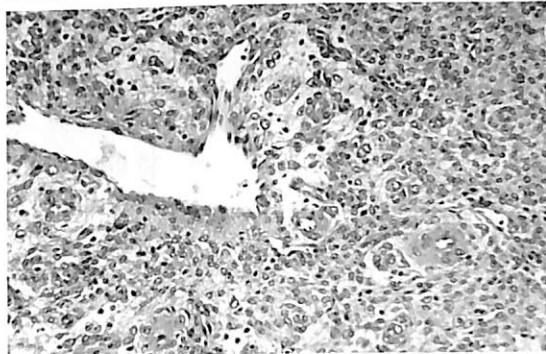


Fig. 5: Cas n° 2: examen histologique: hémangiopéricytome, tumeur à double composante, cellulaire et vasculaire (HES, 160×).

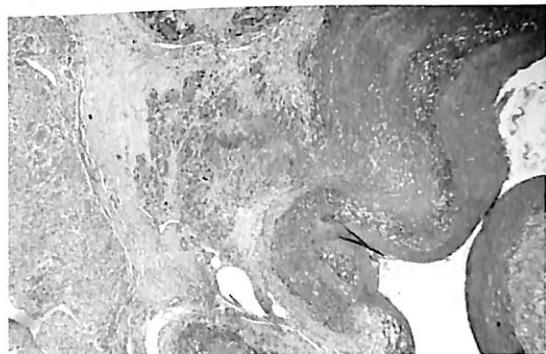


Fig. 6: Cas n° 2: examen histologique: tumeur à centre pseudokystique calcifié (HES, 40×).

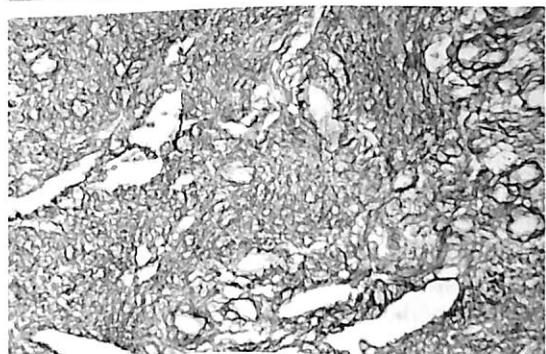


Fig. 7: Cas n° 2: examen histologique: réseau réticulinique riche, développé autour des vaisseaux et des cellules tumorales (Gomori, 160×).

## DISCUSSION

Le diagnostic histologique d'hémangiopéricytome se base sur les critères suivants: paroi vasculaire normale, prolifération cellulaire tumorale en dehors du vaisseau, individuelle ou en amas, encerclée d'un réseau de réticuline.

Aucun signe histologique ne permet de prévoir le comportement évolutif de cette tumeur. Des tumeurs à évolution bénigne, montrant des signes histologiques de malignité, ont été décrites; inversement on a observé des tumeurs qualifiées de bénignes du point de vue histologique évoluer vers la malignité avec récidives locales et métastases (3, 4, 5, 6, 7, 8, 9).

*Fréquence:* Sur environ 500 hémangiopéricytomes publiés dans la littérature (10), nous avons colligé 94 cas infantiles, dont 23 formes congénitales (3, 4, 8, 11, 12, 13, 14, 15).

*Répartition selon l'âge:* 51% des cas se situent dans le groupe d'âge de 0-5 ans. Un deuxième pic de fréquence est observé entre 9 et 13 ans (*tableau I*).

*Répartition selon le sexe:* Il existe une prédominance masculine: 55 garçons/36 filles; dans trois cas le sexe n'a pas été précisé.

*Localisation:* Logiquement l'hémangiopéricytome peut se rencontrer partout où il existe des capillaires. 66% des cas publiés étaient localisés dans le tissu sous-cutané. Il y a une nette prédominance au niveau de la tête et du cou: suivent par ordre de fréquence décroissante les membres, le thorax, l'abdomen (*tableau II*).

*Malignité:* Sur 94 cas il y a eu une évolution maligne dans 42 cas = 45%.

Les métastases se font dans les poumons, le squelette, les ganglions lymphatiques, le foie.

*Mortalité:* 21 décès = 22%.

*Malignité des formes congénitales:* 5 cas sur 25 = 20%. Nous n'avons pas pris en considération trois cas douteux (3, 11, 12).

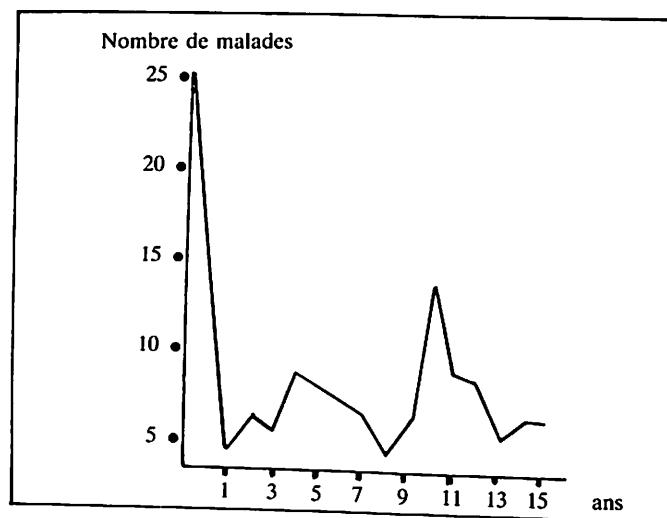
Classiquement, on distingue une forme infantile bénigne et une forme des adultes (l'ancien hémangioendothéliome ou angiosarcome) maligne (8). Cette notion doit donc être revue à la lumière de l'expérience rapportée dans la littérature.

### **Traitements des hémangiopéricytomes congénitaux**

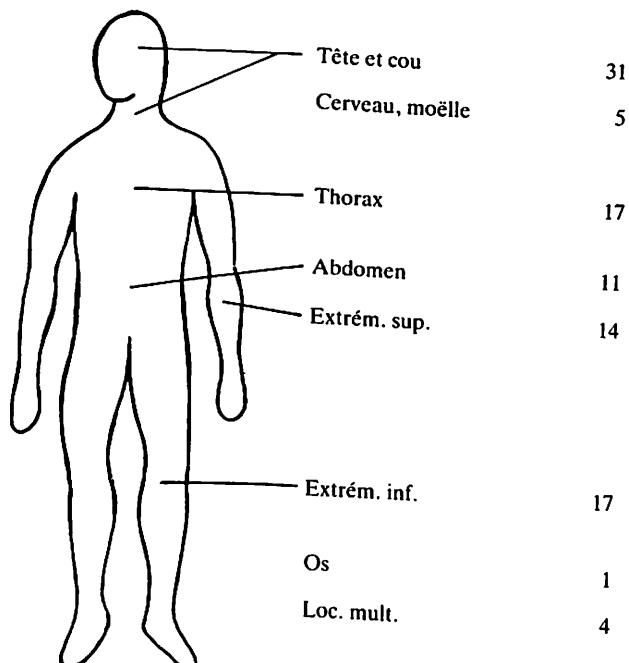
Le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale large. Si l'excision *in toto* n'est pas possible ou si elle est incertaine, l'hémangiopéricytome doit être traité comme une tumeur maligne des parties molles.

La radiothérapie trop agressive doit être bannie à cet âge. La chimiothérapie en est à ses premiers balbutiements. L'adriamycine est l'agent le plus actif. Sa combinaison avec d'autres drogues (Vincristine, Cyclophosphamide, Actinomycine-D) permet de réduire les doses de ce médicament particulièrement toxique (16).

**Tableau I. – Répartition selon l'âge.**



**Tableau II. – Localisation.**



## CONCLUSION

L'hémangiopericytome est une tumeur inquiétante. Il n'existe aucun critère histologique qui permette de prévoir l'évolution. Le traitement de choix est à l'heure actuelle l'exérèse chirurgicale large. Au cas où l'excision in toto est impossible ou incertaine, la chimiothérapie adjuvante doit être discutée. En tous cas, une surveillance étroite à long terme s'impose. En effet, sa malignité se manifeste parfois longtemps après le traitement chirurgical (5).

### Bibliographie

- 1 Stout A. P., Murray M. R.: Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann. Surg.*, 1942, 116, 26.
- 2 Zimmermann K. W.: Der feinere Bau der Blutkapillaren. *Zschr. Anat., Entwickl. Gesch.*, 1923, 68, 29.
- 3 Kauffmann S. L., Stout A. P.: Hemangiopericytoma in children. *Cancer*, 1960, 13, 695-710.
- 4 Fonck-Cussac Y., De Languillaume B., Gaillard L. De Collongny, Delange J.: Hémangiopericytome congénital malin de la région parotidienne. *Arch. Anat. Path.*, 1969, 17, 7.
- 5 Hollmann G., Hoepner F., Daum R., Stuhlinger M.: Beitrag zur Klinik des Hämangioperizytoms. *Langenbecks Arch. klin. Chir.*, 1972, 330, 128.
- 6 Brands T., Wannenmacher M.: Zur Klinik und Therapie der Hämangioperizytome. *Z. Allg. Med.*, 1973, 49, 319.
- 7 Reich F. M., Smith B. H.: Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum. Pathol.*, 1976, 7, 61.
- 8 Enzinger F. M., Smith B. H.: Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum. Pathol.*, 1976, 7, 61.
- 9 Brandeis W. E., Eberle V., Willich E.: Das Hämangiopericytom im Kindesalter. *Wissenschaftl. Informationen* (Milupa AG, D-6382 Friedrichsdorf) 1980, 6, 259.
- 10 Ghussen F., Nagel K.: Klinik und Therapie des Hämangioperizytoms. *Schweiz. med. Wschr.*, 1981, 111, 385.
- 11 Cole H. N. Jr., Reagan J. W., Lund H. Z.: Hemangiopericytoma. *A. M. A. Arch. Dermat.*, 1955, 72, 328.
- 12 Dingman R. O.: Hemangiopericytoma: Report of two cases, one of congenital origin. *Plast. Reconstruct. Surg.*, 1958, 21, 393.
- 13 Tulenko J. F.: Congenital hemangiopericytoma. Case Report. *Plast. Reconstruct. Surg.*, 1968, 41, 276.
- 14 D'Errico F.: Observation of hemangiopericytoma in infancy. *Ann. Ital. Chir.*, 1980, 52, 399.
- 15 Brandeis W. E., Bolkenius M., Daum R., Eberle V., Willich E.: Das Hämangioperizytom im Kindesalter. Bericht über 94 Kinder. *Z. Kinderchir.*, 1984, 39, suppl. I, 51.
- 16 Wong P. P.: Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma. *Cancer*, 1978, 41, 1256.

### **Massive Thymic Hyperplasia**

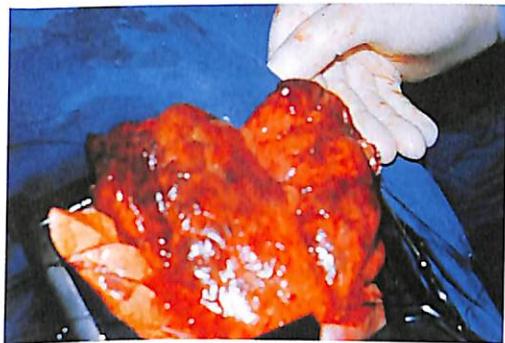


Fig. 4a: Thymus in situ



Fig. 4b: Excised thymus

### **Echinokokkuszysten der Leber**



Operationssitus

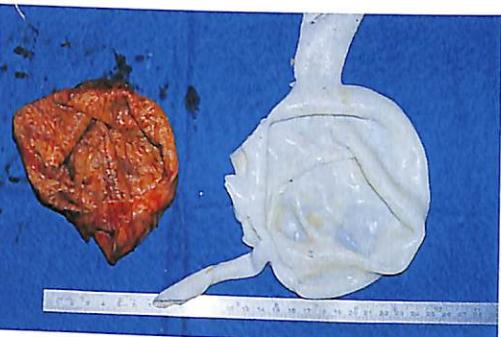


Fig. 3

Operationspräparat

## Duodenalstenose

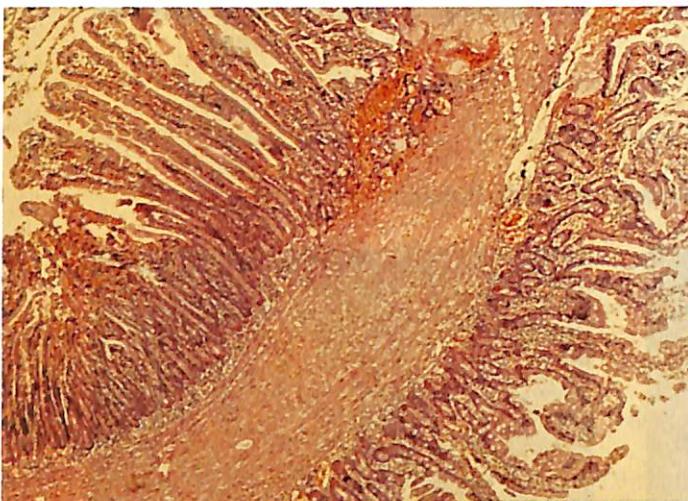
3



4



5



**Abb. 3. Operationssitus.**  
Ein Gummischlauch  
*Charr. 16* ist durch das  
Ostium des Diaphragma  
geführt

**Abb. 4.** Das Diaphragma  
ist in den Magen umge-  
stülpt

6



**Abb. 5. Histologie:**  
Diaphragma auf beiden  
Seiten mit Schleimhaut  
beschichtet, an der oralen  
Seite mit Schleimhaut  
vom Antrumtyp

**Abb. 6. Ausschnitt aus der**  
aboralen Seite des Dia-  
phragma: Schleimhaut  
vom Dünndarmtyp mit  
Zotten, Lieberkühnschen  
Krypten und Panethschen  
Körnerzellen

**Meckelsches Divertikel riesigen Ausmaßes als Ursache  
eines akuten Abdomen**

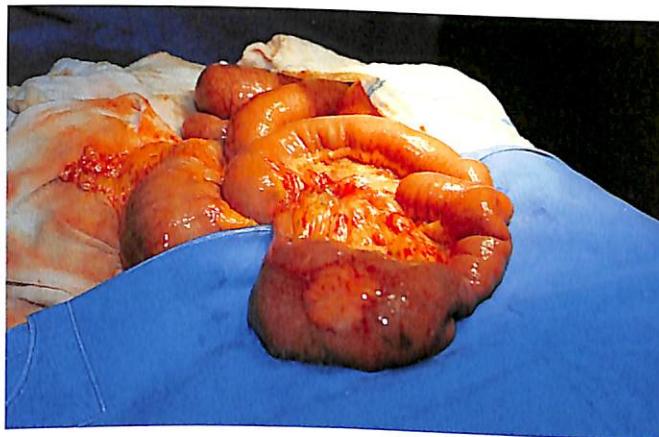


Abb. 3 a+b: Operationspräparat

## Unusual Hamartomatous Malformation of the Rectosigmoid

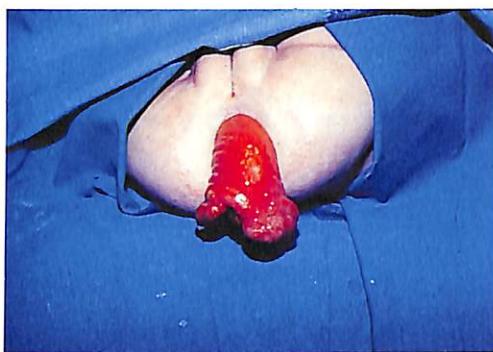


Fig. 1. Rectal prolapse with a large polypoid cauliflower tumor.

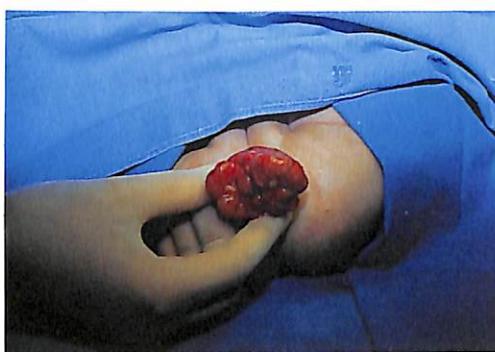


Fig. 2. The sigmoid mesentery contained large hemangiomatous vessels.

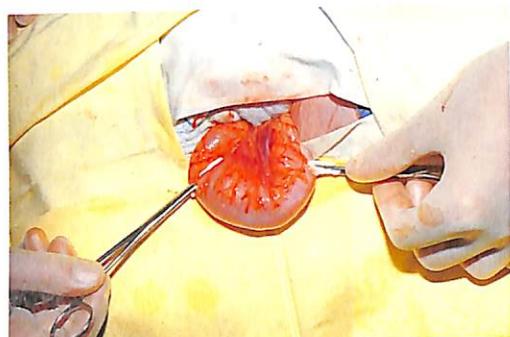


Fig. 3. Second tumor in the sigmoid colon; specimen after endorectal pull-through procedure.



## Rezessive Epidermolysis bullosa dystrophica



Fig. 1 Befall des Integumentes:  
a) im Gesicht um die Mundhöhle herum



b) an den Knien



c) an den Füßen



Fig. 4 Operationsphoto nach Entfernung des Hautsackes



Fig. 5 Hauttransplantation



Fig. 8 Entnahmestellen





