

X.

Weitere Untersuchungen über die amyloide Degeneration.

Von Dr. Eduard Kyber,

Arzt der k. russischen Marine.

(Fortsetzung von S. 46.)

III. Die amyloide Degeneration in der Niere.

(Hierzu Taf. VI — VII.)

Seitdem Rokitansky's achte Form der Bright'schen Krankheit von Meckel der Virchow'schen Reaction zum ersten Male unterworfen worden ist und Virchow von dieser achten Form durch seine Reaction die mit amyloider Degeneration complicirten Nierenleiden abgespalten hat, ist eine grosse Anzahl von Untersuchungen in dem neuen Lichte gemacht worden. Die ausführlichsten Arbeiten gipfeln aber hauptsächlich in dem klinischen Interesse. Bestrebungen, aus einer gewissen Anzahl von hierhergehörigen Beobachtungen durch kritische Zusammenstellung eine Differenzirung der in verschiedenen Fällen in der Niere vorkommenden amyloiden Veränderungen vom anatomischen Standpunkte zu machen, sind mir wenig bekannt. Im Folgenden ist ein Versuch dieser Art angestrebt worden.

Ich habe die mit amyloiden Veränderungen versehenen Nieren von 29 Individuen einer speciellen Untersuchung unterworfen: 8 mal war mir der übrige Leichenbefund unbekannt; in 19 Fällen war die Degeneration ausser den Nieren auch in anderen Organen zu finden; in 2 Fällen dagegen zeigte sich die Veränderung als beschränkt locale Erscheinung nur in den Nieren. In keinem der mir zur Beobachtung gekommenen Fälle von allgemeiner analoger Erkrankung in der Leiche waren die Nieren vollkommen frei von amyloider Substanz, obwohl sich in ihnen, bei starker Entartung anderer Organe, zuweilen nur eine sehr geringe Betheiligung an der sonst ausgedehnten Degeneration zeigte.

Es erscheint mir hier am meisten passend, eine gewisse Anzahl von einzelnen Beobachtungen vorzuführen und daran die weiteren Bemerkungen anzuknüpfen. Ich beginne mit der Beschreibung einer ganz allgemein und zwar in sehr hohem Grade amyloiden Niere.

Der Fall betrifft ein von Dr. Chiari am 2. Januar 1879 secirtes 27jähriges Freudenmädchen, welches angeblich mehrfach wegen Syphilis behandelt worden war und welches bei der Autopsie auch Pachymeningitis chronica, Gummata an der Convexität des Gehirns, allgemeine und circumscripte Verdickungen am Schädel darbot. Ich untersuchte hier nur die Leber, die Milz und die Nieren. Die Leber zeigte sehr starke, nicht näher zu erkennende Amyloiddegeneration des inneren und mittleren Drittels der Läppchen, während in deren äusserem Drittel die Zellen starke Anfüllung mit Fetttropfen darboten; das übermässig entwickelte interlobuläre Bindegewebe zeigte an einzelnen Stellen ebenfalls die Reaction; Portalvenen und Venae hepaticae waren verschont von der Degeneration, die interlobulären Arterienzweige in ausgedehntem Maasse amyloid. Die beträchtlich vergrösserte Milz bot starke amyloide Lymphscheidendegeneration dar, obwohl die Malpighi'schen Körperchen klein erschienen; das nicht amyloide Milzparenchym, dessen reichliche Entwicklung die Vergrösserung des Organes bedingte, zeigte theils zellige Hyperplasie, theils Zellarmuth und Umwandlung in faseriges Bindegewebe.

Die Nieren um ca. $\frac{1}{2}$ des normalen Umfanges vergrössert; ihre Oberfläche im Allgemeinen ziemlich glatt, mit einzelnen grösseren hügeligen Erhabenheiten und seichten narbigen Vertiefungen versehen; Consistenz derb elastisch; auf dem Durchschnitt grosse Blässe aller Theile; die Rindensubstanz in verschiedenem Grade verbreitert, stark glänzend, erscheint durch unregelmässige Verbreitung mehr rein gelblicher Stellen auf der sonst mehr graugelblichen Schnittfläche leicht gesprenkelt, die Glomeruli deutlich wie Thautropfen (Meckel) hervortretend; die Markkegel schön gross entwickelt, blass grauröthlich, an der Basis durch Abwechselung heller und etwas mehr dunklerer Partien leicht radiär gestreift.

Beide Nieren zeigten die gleiche Veränderung und annähernd in gleichem Grade. Auch konnte durch die makroskopische Reaction constatirt werden, dass die amyloide Degeneration in den einzelnen Lappen, wenn man als Lobus je einen Markkegel sammt zugehöriger Corticalsubstanz auffasst, in gleicher Weise vorhanden war.

Die mit Jod und Schwefelsäure auf erforderliche Weise¹⁾ behandelte legale Sectionsschnittfläche gab folgendes makroskopisches Bild (vergl. Fig. 1). Der in geringer Ausdehnung hervortretende Grund erscheint gelb. An der Grenze der Corticalis ist die Basis der Markkegel rund herum von einem ca. 1 Mm. breiten grünlich-schwärzlichen Saum umgeben, welcher anfangs ganz diffus erscheint, jedoch bei

¹⁾ Die Jodlösung enthält 0,5 pCt. Jod, durch die doppelte Menge Jodkalium in Wasser gelöst; die Schwefelsäurelösung ist 15 mal verdünnte concentrirte Schwefelsäure. Vergl. meine „Untersuchungen“ etc. S. 71.

genauerem Zusehen radiär gestrichelt sich zeigt. Von diesem Saume gehen an Stelle der Markstrahlen pyramidenförmige schwärzliche Ausläufer in die Rindensubstanz über; dieselben sind an der Abgangsstelle $\frac{3}{4}$ — $1\frac{1}{2}$ Mm. breit, spitzen sich allmählich zu und endigen, ehe sie die Oberfläche des Organs erreicht haben, ca. $\frac{1}{4}$ Mm. von dieser entfernt. Zwischen den erwähnten Ausläufern zeigt die Rinde bei der ersten Betrachtung nur die Vasa interlobularia und die an ihnen mit Stängelchen hängenden Glomeruli, wie bei einer mit schwärzlicher Substanz gelungenen Injection; bei grösserer Aufmerksamkeit bemerkt man jedoch ausserdem, dass der gelbe Grund zwischen den genannten Theilen noch eine äusserst feine überall verbreitete grünlich-schwärzliche Zeichnung in vielfach gewundenen feinsten Linien darbietet, welche zum Theil nur als schwärzlicher Anflug erscheinen. In den Septis Bertini sind die Verhältnisse ganz ebenso, wie in der äusseren Rinde, nur dass hier die letzterwähnte Zeichnung etwas weniger hervortritt; die schwärzlichen Markstrahlen sind in der Gegend des Hilus weiter von einander entfernt, zur Convexität des Organes hin rücken sie immer näher zusammen. — In dem Markkegel zeigt die Basis in einer Höhenausdehnung von 2—4 Mm. deutlich eine doppelte radiäre Zeichnung: einerseits, gegenüber den Markstrahlen der Rinde eine lichtere schwärzliche Strichelung; andererseits tiefer schwärzliche Streifen mit viel dichter radiärer Strichelung. Beide Zeichnungen vereinigen sich nach unten zu (in der Richtung zur Papille) zu einer gleichmässigen schwärzlichen radiären Strichelung, in welcher man anfangs noch die etwas helleren Ferrein'schen Pyramiden unterscheidet; von der Mitte des Markkegels an ist eine Unterscheidung der einzelnen Theile nicht mehr möglich, es erscheint die Färbung ganz diffus.

Bei circa 70facher Vergrösserung, an grossen, von derselben Fläche gemachten Schnitten, welche nach Eintritt der Virchow'schen Reaction durch Glycerin aufgehellt worden sind, sieht man, dass die interlobulären Arterien alle, jedoch verschieden stark amyloid sind; es erscheint die Reaction an einzelnen von ihnen in der ganzen Ausdehnung, an anderen nur zur Hälfte etwa, an noch anderen nur an der Abgangsstelle der Arteriae afferentes; diese letzteren, so wie auch die Glomeruli erscheinen, wo man sie sieht, überall stark amyloid. Die Vasa efferentia dagegen sind nur zum Theil, jedoch ebenfalls recht häufig amyloid, und nicht selten sieht man, wie an einem Injectionspräparate, auch einzelne Auflösungen der Vasa efferentia in ein violettes Capillarnetz. Ferner beobachtet man an der untersten Grenze der Corticalis ausnahmsweise auch einen violetten Glomerulus mit einer violetten Arteria afferens, die sich in einen Büschel violetter Arteriolae rectae auflöst. Ferner sieht man auch direct von den interlobulären Arterien abgehende kurze violette Zweige, welche sich in violette Arteriolae rectae auflösen. Doch sieht man diese geraden Arterien, welche scheinbar alle violett geworden sind, meist ohne ihren ursprünglichen Abgang von der grösseren Arterie.

Es kommt aber noch ein Theil hinzu, auf welchen man bis jetzt meist weniger Aufmerksamkeit gerichtet hat. Ich sehe nemlich an einem gelungenen Uebersichtsschnitte eines ganzen Nierenlappens, dass von einem interlobären grossen amyloiden Gefässe, welches an der Basis des Markkegels die Richtung der Arteriolae rectae kreuzt, an einer Stelle nahe nebeneinander vier kleine violette Zweige unter

annähernd rechten Winkeln nach unten zum Markkegel abgehen und sich alsbald, mehr und mehr sich theilend, in Büschel gerader violetter Gefässe auflösen. Die Wand des grossen interlobären Gefässes zeigt in ausgedehntem Maasse an der Muscularis und an der Intima die violette Färbung. Ein parallel mit ihm in gemeinsamer gelber Bindegewebslage laufendes interlobäres Gefäss ist durch und durch gelb. Es sind diese grossen Gefässe aber nicht ganz in das Uebersichtspräparat übergegangen; ein Theil ihrer Wandungen ist noch an der Niere geblieben. Ich verfolge nun mit einer sehr feinen Scheere vom Hilus her die interlobären Aeste der Arterie und Vene und gelange bis an jene Stelle, welche die kleinen Zweige besitzt. Die Vene zeigt, wie auch an den anderen interlobären Wurzeln, vom Hilus bis hierher überall eine intensive Amyloidreaction; die interlobären Arterien zeigen weder am Hilus noch in der Niere die Reaction (nur die Arteria princeps zeigt in geringem Grade die und da die Reaction). Es ist also unzweifelhaft, dass wir es hier mit *Venulae rectae* zu thun haben, welche in grosser Ausdehnung neben den *Arteriolae rectae* amyloid geworden sind, wie eine ausgedehnte Untersuchung weiterhin lehrte.

Was die gewundenen Harnkanälchen der Rinde anlangt, die Markstrahlen und die geraden Kanäle der Pyramide, so scheint es bei schwächerer Vergrösserung, dass fast alle Kanäle mit violetten Wandungen versehen sind.

Bei starker Vergrösserung an kleinen Schnittchen, welche die Virchow'sche Reaction darbieten, bestätigt sich zunächst das theilweise Verschontsein der Wandungen der interlobulären Arterien. Die *Vasa afferentia* und *Glomeruli* erscheinen dagegen auch jetzt überall stark amyloid. Erstere sind an vielen Stellen total in amyloide Substanz umgewandelt; dabei erscheint das Gefäss stark verdickt, besitzt nach aussen eine buckelige Begrenzung, zeigt varicöse Erweiterungen und oft einen stark geschlängelten Verlauf. Die *Glomeruli* haben an den äusserlich narbig eingezogenen Stellen einen Durchmesser von 0,14—0,18 Mm., sonst 0,2—0,3 Mm. Die grösseren lassen meist noch die einzelnen Schlingen gesondert erkennen; deren Wandungen sind stark verdickt, fast überall durch und durch homogen und von violetter Färbung; zuweilen sieht man aber noch einzelne gelbe Schlingen oder nur ein kleines Stück der Capillarwand gelb; diese intacten Inseln der Gefässwand zeigen sich aber ebenfalls verdickt, jedoch meist leicht granulirt oder mit Andeutungen einer feinen Streifung und mit einer reichlichen Menge deutlicher elliptischer Kerne versehen; an der Verbindungsstelle des Glomerulus mit der zuführenden Arterie sind die Schlingen fast immer unter einander zusammengefloßen. Der Glomerulus liegt meist ziemlich lose in seiner Kapsel, fällt leicht heraus bei der Präparation; zwischen beiden liegen in wechselnder Menge Fettkörnchen und Detritus. Ein abweichendes Verhalten zeigen die in den narbigen Stellen vorhandenen Glomeruli, welche kleiner sind; hier sind die total amyloiden Schlingen häufig fast ganz zusammengefloßen; ein Theil der Körperchen wird von der Kapsel sehr eng eingeschlossen; andere geschrumpfte Glomeruli mit durch und durch violetten und fast vollkommen zusammengefloßenen Schlingen nehmen nur etwa den dritten Theil der auf dem Durchschnitte wahrnehmbaren Kapsel ein, während der übrige Kapselraum an in Müller'scher Flüssigkeit gehärteten Präparaten mit einer feinkörnigen, unter der Reaction gelb erscheinenden Masse ausgefüllt ist oder auch leer,

mit etwas, der Wand anhaftendem Detritus sich zeigt; die Kapsel besitzt hier zuweilen eine Dilatation bis 0,6 Mm., um so kleiner erscheint dann der violette Glomerulus, dessen unregelmässige Form an den Sagittaldurchschnitt des Kopfes eines Hemicephalus erinnert.

Die Harnkanälchen in der Corticalis lassen in ausgedehntem Maasse amyloide Degeneration ihrer Wandungen erkennen. Die geraden Kanäle der Markstrahlen (Sammelröhren) verlaufen entweder ganz gerade oder mit leichten Schlingelungen; ihre Wandungen sind stark verdickt (3—15 μ Durchmesser), nach innen mehr geradlinig begrenzt, nach aussen vielfach uneben, dabei auf grossen Strecken durch und durch homogen und violett. Im Innern des Kanales fehlt das Epithel nur selten vollkommen, so dass nichts, als einzelne der amyloiden Wand anhaftende gelbe Körnchen, das sonst leere Lumen begrenzen; selten zeigt sich auch eine totale Anfüllung des Lumens mit Fettkörnchen oder Detritus, die dann gelb erscheinen; häufiger findet man halbzerfallene Epithelien; vielfach ist dagegen das Epithel an den in Müller'scher Flüssigkeit gehärteten Präparaten noch sehr schön erhalten, und die gelben Zellen heben sich scharf ab von der violetten Kanalwand. Nur sehr selten, ganz ausnahmsweise nach langem Suchen, sieht man violette Epithelien, dann immer zugleich 3 oder 4 derartige Zellen neben einander; diese Zellen sind mehr rundlich oder eigenthümlich eckig, homogen oder granulirt, zeigen gewöhnlich noch einen Kern, alle Theile erscheinen aber violett; selten findet sich auch ein kurzer gelber Gallertcylinder in den Kanälen der Markstrahlen. Die einzelnen violetten Kanäle liegen entweder so dicht neben einander, dass nur ein circa 2 μ breiter gelber, leicht faseriger Streifen sich zwischen ihnen vorfindet, oder es ist eine grössere Menge faserigen Bindegewebes vorhanden. In diesem gelben Gewebe erkennt man auch häufig deutlich gelbe Capillargefässe mit comprimierten Wandungen oder einzelnen Blutkörperchen im Inneren. Derartige Capillargefässe erscheinen auch zuweilen als einzige Grenze zwischen den amyloiden Harnkanälchen. In etwas breiteren Interstitien erkennt man an einzelnen Stellen eine geringe Anhäufung von Rundzellen, die aber erst an mit Carmin oder Anilin gefärbten Präparaten deutlicher hervortreten. An einzelnen Stellen finden sich auch Reihen oder Häufchen von Fettkörnchen. Die gewundenen Harnkanälchen der Markstrahlen (Verbindungskanäle) zeigen ebenfalls fast alle dieselbe Veränderung der Wandungen, wie die geraden; dort wie hier erscheint nur selten eine kleine Partie der Wand noch gelb, dann aber ebenfalls verdickt.

An den eigentlichen gewundenen Harnkanälchen der Corticalis ist die Degeneration ebenfalls recht ausgedehnt vorhanden, obwohl hier mindestens noch die Hälfte der Kanäle gelbe Wände darbieten. Die Wanddicke der violetten Kanäle beträgt durchschnittlich 6—9 μ , nicht ganz selten kommen aber nach der Peripherie hin vorspringende partielle Verdickungen vor, wo dann der Wanddurchmesser bis 30 μ betragen kann. Es entstehen diese partiellen Anschwellungen, wie ich mich gut überzeugt habe, durch amyloide Degeneration des anliegenden interstitiellen Bindegewebes und Verschmelzung mit der Kanalwand. Die gelben Membranae propriae zeigen sich ebenfalls verdickt (durchschnittlich 3 μ) und erscheinen oft leicht faserig; hier sieht man nicht selten den Beginn der amyloiden De-

generation in Form kleiner violetter Inseln, die inmitten der gelben Streifen auf Quer- und Längsschnitten der Kanäle eingewebt erscheinen. Die Bowman'schen Kapseln sind verdickt (durchschnittlich 6—9 μ), leicht faserig, grösstentheils ganz gelb; eine partielle Amyloiddegeneration zeigt sich aber an vielen von ihnen, indem zwischen den gelben Theilen violette Flecke gesehen werden; diese violetten Flecke erscheinen ebenso oft an der inneren Grenze der Kapsel als auch in der Mitte, in Form einer deutlich begrenzten, partiell gequollenen, violetten Faser oder einer mehr diffusen violetten Färbung. Das Epithel der eigentlichen gewundenen Harnkanälchen ist an manchen Stellen noch gut erhalten; doch an den meisten Orten sind die Kanäle in grosser Ausdehnung mit Fettkörnchenhaufen, Zellkernen und Detritus ganz angefüllt; die Kanäle erscheinen dabei ziemlich stark comprimirt. Auch an jenen Stellen, wo das Epithel erhalten ist, sieht man diese Compression, so dass sich die Zellen berühren und ein eigentliches Lumen nicht gesehen wird. Das Gewebe zwischen den gewundenen Kanälen zeigt sich an verschiedenen Orten nicht immer in übereinstimmender Weise. An den meisten Stellen ist es durchaus gelb, von wechselnder Breite, mit reichlicher Menge Rundzellen versehen und lässt die Capillargefässe gelb erscheinen; an anderen Stellen ist das Gewebe mehr faserig, enthält dabei noch einzelne Rundzellen oder lässt solche auch nach der Färbung mit Carmin nicht mehr erkennen. An den narbigen Stellen dicht unter der Kapsel sind solche Züge von faserigem Bindegewebe in grösserer Mächtigkeit vorhanden, in ihnen reichlich Fettkörnchen in Reihen oder Häufchen. An diesen atrophischen Stellen ist auch eine ziemlich reichliche Anzahl von violetten Capillargefässen zu sehen; dieselben sind sowohl zwischen amyloiden Harnkanälchen als auch zwischen nicht amyloiden anzutreffen; als Grenze der Capillaren und Harnkanälchen findet man einen Spalt oder eine geringe Menge gelben Fasergewebes. Einzelne, von den atrophischen Glomerulis abgehende Arteriae efferentes scheinen blind zu enden, wenigstens sehe ich einige Male, wie die am Anfangstheile in geringer Ausdehnung amyloide Arteria efferens alsbald in einen soliden Faserstrang übergeht. In den nicht narbigen Rindentheilen sieht man ebenfalls an einzelnen Stellen deutlich amyloide Capillaren, doch tritt die Degeneration dieser, gegenüber der der Harnkanälchen, hier bedeutend mehr zurück, als in den narbigen Theilen. In Bezug auf die amyloiden Capillaren ist noch zu bemerken, dass dieselben nicht ganz selten eine partielle varicose Erweiterung, neben beträchtlicher Verengerung des Lumens in dem sonstigen Verlaufe, darbieten.

In den Septis Bertini sind die Verhältnisse ebenso, wie in der äusseren Rinde, doch findet man in ihnen in stärkerer Entwicklung die zellige Hyperplasie und nur selten einfach faserige Stellen.

Wenden wir uns jetzt zu den Markkegeln. Hier erkennen wir zunächst an der Basis gesondert die Region der Büschel der Arteriolae und Venulae rectae und die der Ferrein'schen Pyramiden. In den Büscheln der Vasa recta sieht man sowohl auf Quer- als auch auf Längsschnitten fast alles, was nur als Vas rectum oder Harnkanal gedeutet werden kann, mit stark verdickten Wandungen und durch und durch violett; die einzelnen Kanäle liegen meist sehr dicht neben einander, so dass nur eine sehr feine Spalte oder einzelne gelbe Bindegewebsfasern da-

zwischen erkannt werden; nur selten befindet sich zwischen ihnen eine grössere, bis 30 oder 40 μ breite, gelbe Lage fibrillären Bindegewebes. In den Ferreln'schen Pyramiden gewahrt man neben zahlreichen violetten Harnkanälen noch eine grosse Anzahl gelbwandiger Röhren, und man erkennt aus dem, zum grössten Theile noch gut erhaltenen Epithel, dass sowohl die grossen Sammelröhren, als auch ein grosser Theil der Henle'schen Röhren mit verdickten violetten Wandungen versehen sind; eine grosse Anzahl der Henle'schen Röhren besitzt noch gelbe Wandungen. Das Epithel erscheint gelb. Das interstitielle Gewebe, welches ebenfalls gelb ist, zeigt sich theils als fibrilläre Bildung, grösstentheils aber als kleinzellige Hyperplasie.

Circa 4—5 Mm. von der Basis der Markkegel entfernt, wo alles makroskopisch schon als amyloid degenerirt erscheint, besitzt zwar der überwiegend grösste Theil jener Gebilde, welche Lumina haben, verdickte violette Wandungen; doch dazwischen sieht man noch überall gelbe Züge, in welchen einzelne gelbe Capillaren oder einzelne gelbe Henle'sche Röhren (am Epithel erkennbar) sich hervorheben; auch findet man hier und da noch kleinzellige Hyperplasie.

Weiter abwärts und in der Papillengegend vermindert sich das gelbe Zwischengewebe sehr beträchtlich; an manchen Stellen ist in grosser Ausdehnung alles — Kanalwände wie Zwischengewebe — total amyloid; an den meisten Stellen sieht man jedoch auch hier noch eine geringe Menge von gelbem Zwischengewebe. Das Epithel der Harnkanälchen fehlt häufig ganz, an anderen Stellen ist es in fettiger Degeneration begriffen oder durch Detritus ersetzt, an manchen Orten erscheint es aber noch gut erhalten, besonders in den Henle'schen Röhren; die Färbung des Epithels ist fast überall eine gelbe, etwas häufiger jedoch, als in den Markstrahlen der Corticalis, lassen sich blaue homogene unregelmässig geformte Gebilde an Stelle des Epithels erkennen. Gallertcylinder, die dann stets in verschiedenen Nüancen gelb erscheinen, sind nur in mässiger Menge vorhanden.

Der vorstehende Fall bietet eine Niere dar, in welcher sich sehr ausgedehnte chronische interstitielle Veränderungen mit weniger ausgedehnten, aber ebenfalls starken Veränderungen an den Epithelien vorfinden. Daneben haben wir hochgradige amyloide Degeneration, einerseits sowohl an den Harnkanälchen, als auch an den Blutgefässen, andererseits sowohl in den Markkegeln, als auch in der Rinde. Es kam mir hier hauptsächlich nur auf die Beschreibung dieser besonderen Form der amyloiden Nierenveränderung an. Die Frage, ob die amyloide Degeneration das Primäre sei, die übrigen Prozesse an den bindegewebigen Theilen als secundäre aufzufassen seien, oder umgekehrt, lässt sich in diesem speciellen Fall weniger gut entscheiden, als sonst in der Niere. Ich deute jedoch die amyloide Veränderung als secundäre, weil man dieselben Erscheinungen, welche hier das nicht amyloide Gewebe

darbietet, auch sonst ohne amyloide Degeneration findet, weil die verdickten Bowman'schen Kapseln erst in einem Theile ihres Gewebes den Beginn der amyloiden Degeneration zeigen und auch bei jenen gewundenen Harnkanälchen, welche noch grösstentheils gelb, jedoch schon stark verdickt sind, kleine Inseln von amyloider Substanz gesehen werden; ferner weil trotz hochgradiger amyloider Degeneration gerade in diesem Fall nur relativ mässige Veränderungen an den Epithelialzellen sich finden; weil die ganz kleinen geschrumpften Exemplare von amyloiden Glomerulis wahrscheinlich früher atrophisch waren und dann amyloid geworden sind, als umgekehrt; endlich weil meine übrigen Beobachtungen an der Niere, wie weiterhin ersichtlich werden wird, mir eine solche Auffassung aufnöthigen. Eine ähnliche Ansicht wird auch von Rosenstein¹⁾ vertreten, welcher noch andere Gründe dafür angiebt.

Die beschriebene Nierenveränderung, welche ich als allgemeine oder combinirte amyloide Degeneration der Niere bezeichnen will, weil sowohl die Marksubstanz, als auch die Rinde in gleichem Maasse betheiligt erscheinen, kann als besondere Form der amyloiden Niere aufgefasst werden, denn es findet sich dieser Typus in einer gewissen Anzahl von Fällen, während in anderen Fällen die amyloide Degeneration beträchtliche Abweichungen davon zeigt.

Als eine fast vollkommene Wiederholung des beschriebenen Falles nicht nur in dem Typus, sondern auch in dem Grade der amyloiden Veränderung will ich zunächst die Nieren von einem mir sonst unbekannten Fall erwähnen, welche in der Sammlung des Dorpater pathologischen Institutes unter No. 699, K. 31 aufbewahrt sind.

Die eine Niere (in Spiritus) ist $9\frac{1}{2}$ Cm. lang, bis 6 breit, 4 dick; die andere ist $10\frac{1}{2}$ Cm. lang, bis $6\frac{1}{2}$ breit, 4 dick. Die Oberfläche beider Organe zeigt durchweg ein mehr grobhöckeriges Aussehen; die Höcker sind meist hanfkorn- bis kleinerbsengross, hier und da kleinbohnengross; bei der kleineren Niere sind die Höcker weniger hervortretend, die Einziehungen dazwischen weniger tief, so dass die Oberfläche etwas schwächer granulirt erscheint, als bei der grösseren.

In Fig. 1 ist das makroskopische Bild eines der kleineren Niere entnommenen Uebersichtsschnittes nach der Behandlung mit Jod und Schwefelsäure wiedergegeben, wie ich es schon vor 10 Jahren nach der Natur gezeichnet habe. Schon nach solch einem Bilde lässt sich im speciellen Fall auf die oben beschriebene amyloide

¹⁾ Die Pathologie u. Ther. d. Nierenkr. 1. Aufl. Berlin 1863. S. 239.

Veränderung schliessen. Mikroskopisch zeigte sich auch in der That die allergrösste Uebereinstimmung mit obigem Fall. Nur die nicht amyloiden Formelemente boten grössere Abweichungen dar. Zunächst zeigten die eigentlich gewundenen Harnkanäle der Corticalis in sehr grosser Ausdehnung fettigen und körnigen Zerfall der Epithelien; an einzelnen Stellen, insbesondere in den Septis Bertini, sah man jedoch gewundene Kanäle mit vollkommen erhaltenen gelben Epithelien und zwar nicht nur in gelbwandigen Kanälen, sondern auch theilweise in violetten. Das interstitielle gelbe Gewebe zeigte zwar ebenfalls in grosser Ausdehnung kleinzellige Hyperplasie; an den zahlreichen narbig eingezogenen Stellen war jedoch in grosser Ausdehnung faseriges Bindegewebe mit fettiger Degeneration (vielfach collabirte Harnkanäle) vorhanden. Dem entsprechend war die Zahl der atrophischen amyloiden Glomeruli, insbesondere in den peripherischen Theilen der äusseren Rinde, bedeutend grösser. Sonst wäre noch zu erwähnen, dass auch hier in grosser Ausdehnung die Venulae rectae amyloid degenerirt sind. Es wurde diese Angelegenheit, als ich jene Nieren untersuchte, nicht sicher entschieden, weil ich das seltene Exemplar des Museums möglichst schonen wollte; erst später erkannte ich, in welch' ausgedehnter Weise die amyloide Degeneration im Venensystem überhaupt vorkommen kann; doch überzeugte ich mich später bei einer anderen Gelegenheit, dass bei den in Rede stehenden Nieren die Venen am Hilus ebenfalls amyloide Degeneration darbieten, und meine Notizen und Skizzen über die mikroskopischen Verhältnisse der Organe, im Zusammenhange mit dem erstmitgetheilten Fall, gestatten mir jetzt sicher, ausgedehnte amyloide Degeneration der Venulae rectae anzunehmen.

In einem weniger hochgradigen, aber ebenfalls noch starken Grade wurde die allgemeine amyloide Degeneration der Niere noch bei fünf Individuen von mir näher untersucht.

Es zeigte in diesen Fällen schon das makroskopische Bild den geringeren Grad dadurch an, dass in der Basalgegend der Markkegel keine continuirliche amyloide Grenzzone vorhanden war, wie in den beiden vorhergehenden Fällen, und dass die Ferrein'schen Pyramiden in grösserer Ausdehnung ein gelbe Färbung darboten. Das Bild an der Spitzenhälfte der Markkegel zeigte jedoch immer die gleichen Verhältnisse, wie sie oben beschrieben wurden. Die Rindensubstanz gab im Detail etwas verschiedene Verhältnisse; meist boten die Markstrahlen nur sehr geringe amyloide Degeneration dar; an den eigentlichen gewundenen Harnkanälchen war zuweilen nur äusserst spärliche amyloide Degeneration vorhanden, während die Capillaren zwischen ihnen in ausgedehntem Maasse diese Erkrankung darboten, und zuweilen auch recht reichlich das faserige interstitielle Bindegewebe violett gefärbt erschien. Sonst bestand in allen 5 Fällen theils kleinzellige Hyperplasie, theils Entwicklung

von faserigem Bindegewebe in den Interstitien. Die Epithelien zeigten verschiedene Grade des fettigen und körnigen Zerfalles, während ein verschieden grosser Theil noch erhalten war; amyloide Degeneration war an ihnen nur ausnahmsweise in geringer Ausdehnung in der Papillengegend zu sehen. Die Glomeruli, Arteriae afferentes und Vasa recta zeigten fast immer ausgedehnte Reaction. Nur in einem Fall boten die Glomeruli eine ausnahmsweise Abweichung von der gewöhnlichen Regel dar, und da diese Nieren als ein sehr lehrreiches Beispiel in Bezug auf die, in einzelnen Fällen vorkommenden Mannichfaltigkeiten der Erscheinungen bei der amyloiden Degeneration dienen können, so sei es mir gestattet, ihre Veränderung hier etwas näher zu beschreiben.

Präparat des Dorpater pathologischen Institutes No. 1045, K. 66. Die eine Niere (in Spiritus) ist $10\frac{1}{2}$ Cm. lang, $5\frac{1}{2}$ breit, $3\frac{1}{2}$ dick; die Oberfläche durch reichliche narbige Einziehungen uneben, jedoch nicht granulirt, einzelne hirsekorn-grosse Cysten sichtbar. Die andere Niere $11\frac{1}{2}$ Cm. lang, 6 breit, $3\frac{1}{2}$ dick; die Oberfläche ähnlich der ersteren, ausserdem eine erbsengrosse Cyste neben vereinzelten ganz kleinen vorhanden. Bei der makroskopischen Prüfung erscheint die grössere Niere um einen unbedeutenden Grad schwächer amyloid, als die kleinere; im Uebrigen beide gleich verändert.

Die makroskopische Reaction zeigt sich an gelungenem Uebersichtsschnitte von der Papillenspitze nach aufwärts in einer Ausdehnung von 4—5 Mm. als ganz gleichmässige schwärzliche Färbung; dann folgt bis zur Basis des Markkegels (4—6 Mm.) die radiär gestreifte Zone, wo zwischen den diffus schwärzlichen Büscheln der Vasa recta die grösstentheils gelben Ferrein'schen Pyramiden erscheinen; diese letzteren gehen ohne Unterbrechung als ganz schmale, ebenfalls gelbe Markstrahlen in die Rindensubstanz über. An dem eigentlichen Rindengewebe zwischen den Markstrahlen erscheint die Reaction ganz eigenthümlich diffus; nirgends sieht man die Glomeruli, welche ja doch sonst immer sehr scharf durch dunkle Färbung hervortreten.

Das mikroskopische Bild ist in der Corticalis vollkommen abweichend von dem, welches man gewöhnlich sieht. Die Glomeruli sind nemlich nur sehr schwach amyloid, und dieses, im Zusammenhange mit der ausgedehnten Reaction in der Umgebung, bietet das ganz eigenthümliche makroskopische wie mikroskopische Aussehen. Die Grösse der Glomeruli ist eine wechselnde, im Allgemeinen aber vermindert, durchschnittlich 0,16—0,18 Mm.; ein Theil ist grösser, einzelne sind jedoch nur 0,09 Mm. dick. Die Bowman'schen Kapseln sind verdickt, oft von leicht faseriger Beschaffenheit; sie schliessen die Gefässknäuel mehr oder weniger eng ein. Die Färbung der Kapsel ist fast ausnahmslos eine gelbe, nur ganz vereinzelt zeigen sich kleine violette Fleckchen in ihr. Die zusammengepressten Schlingen der Glomeruli zeigen verdickte, aber grösstentheils gelbe Wandungen; fast ohne Ausnahme erscheint aber an jedem Gefässknäuel ein wenig violette Färbung fleck-

weise zwischen den gelben Theilen; insbesondere sehen auch jene Theile der Glomeruli, welche mit der Arteria afferens in Verbindung stehen, immer etwas violett aus, zuweilen bis zu einem Drittel oder selbst bis zur Hälfte des Gefässknäuels. Die Arteriae afferentes sind in grosser Ausdehnung violett, ihre Wandungen stark verdickt, ihr Verlauf mehr oder weniger gewunden. Die interlobulären Arterien ebenfalls in grösserer Ausdehnung amyloid. In der Substanz der eigentlichen gewundenen Harnkanäle bilden die gelben Theile die Hauptmasse. Das interstitielle Gewebe findet man überwiegend faserig, mehr oder weniger reichlich mit Fettkörnchen und Fetttröpfchen versehen; an den weniger atrophischen Stellen auch kleinzellige Hyperplasie. Die Amyloidreaction ist vorwiegend an den stark verdickten Capillaren zu sehen, zum Theil auch, im Zusammenhange mit ihnen, am interstitiellen faserigen Bindegewebe, während die mässig verdickte und leicht faserige Tunica propria der Harnkanälchen daneben gelb erscheint. An einzelnen Stellen habe ich mich jedoch überzeugen können, dass die Harnkanälchenwandungen zum Theil ebenfalls amyloide Degeneration darbieten. Das Epithel der gewundenen Kanäle erscheint in sehr grosser Ausdehnung fettig degenerirt, nicht ganz selten in einzelnen Kanälen aber noch ziemlich gut erhalten. In den Markstrahlen findet man nur in geringem Grade amyloide Degeneration an einzelnen Capillargefässen, sehr selten kleine amyloide Stellen in der Tunica propria.

In den Markkegeln ausgedehnte amyloide Degeneration an den Vasa recta. Die Harnkanälchen in der Basalhälfte (Ferrein'sche Pyramiden) zum Theil von einzelnen amyloiden Capillaren umspinnen und durch kleine amyloide Blutgefässe geschieden, ihre Wandungen jedoch nur sehr selten in ganz geringem Grade fleckweise amyloid. Je weiter nach abwärts zur Papille, desto mehr nimmt die Amyloiddegeneration zu, und in der Papille selbst sind in grosser Ausdehnung Blutgefässe, Harnkanälchenwandungen und interstitielles Gewebe violett gefärbt. In den violetten Röhrchen eine reichliche Menge Gallertcylinder, die verschiedenartige gelbliche Färbungen darbieten.

Die wesentlichste Verschiedenheit, welche dieser Fall gegenüber den gewöhnlichen darbietet, besteht in der ganz geringen amyloiden Veränderung der Glomeruli. Die Degeneration beginnt erst von den stark amyloiden Arteriae afferentes gewissermaassen hinüberzukriechen auf die, jedoch schon vorher verdickten Gefässschlingen. Sonst zeigen sich ausgedehnte vorgeschrittene parenchymatöse und interstitielle Prozesse und im Uebrigen auch eine nicht geringe Amyloid-entartung. Es wird hier die Wahrscheinlichkeit, dass letztere den ersteren nachgefolgt sei, schon ziemlich gross, wenn man diesen Fall mit den vorherbeschriebenen vergleicht.

Schmitz¹⁾ beschreibt eine im Bonner path. Inst. befindliche Niere, in welcher, wie ich erkenne, die combinirte Form der amy-

¹⁾ Ueber die amyloide Deg. d. Niere. Inaug.-Diss. Bonn 1877.

liden Degeneration in hohem Grade sich zeigt und „auffallender Weise die Schlingen der Glomeruli durchweg frei von jedem Amyloid sind“. Es ist also zu schliessen, dass sich diese Varietät in den Veränderungen bei weiteren Untersuchungen ebenfalls wiederholen wird.

In geringem Grade wurde die allgemeine oder combinirte amyloide Nierenveränderung in 11 Fällen von mir beobachtet. Die Nieren zeigten hier ebenfalls ausser der amyloiden Degeneration parenchymatöse und interstitielle Veränderungen, und meist in nicht minder hohem Grade, zuweilen stärker, als in den vorher beschriebenen Fällen. Zuweilen waren die interstitiellen Prozesse stärker ausgedehnt, während die parenchymatösen Veränderungen weniger stark sich zeigten; in anderen Fällen war die interstitielle Veränderung weniger bedeutend, die Epithelialzellen zeigten aber starke fettige Entartung. Zwei Fälle von diesen 11 dürften ein besonderes Interesse in Anspruch nehmen.

In dem einen Fall war die Niere colossal vergrössert, der interstitielle Prozess sehr stark entwickelt; die relativ geringe amyloide Veränderung trat um so deutlicher als secundäre Erscheinung hervor. Der Sachverhalt ist folgender:

Präparat des Dorpater pathologischen Institutes No. 913, K. 51. Es ist nur ein Organ aufbewahrt. Die Niere (in Spiritus) $12\frac{1}{2}$ Cm. lang, $8\frac{3}{4}$ breit, $7\frac{1}{2}$ dick. Die im Allgemeinen glatte Oberfläche zeigte vereinzelte seichte narbige Vertiefungen, stellenweise Gruppen von hirsekorngrossen und kleineren Cystchen. Die makroskopische Reaction erscheint an Uebersichtsschnitten in der breiten äusseren Corticulis und den breiten Septis Bertini in Form zahlreicher schwärzlicher Punkte (Glomeruli) auf rein gelbem Grunde; in den grossen Markkegeln am Basaltheile als spärliche, verschieden tief, im Allgemeinen sehr wenig weit herabgehende schwärzliche Strichelung (Vasa recta) zwischen den gelben Ferrein'schen Pyramiden; weiter abwärts ist alles gelb bis zur Papillenspitze, wo abermals, im Umfange einer Erbse, eine mehr diffuse schwärzliche Färbung auftritt.

Mikroskopisch zeigt sich eine sehr reichliche Entwicklung von interstitiellem Gewebe, welches zum Theil faserig ist, in grosser Ausdehnung aber kleine Rundzellen darbietet. Die Bowman'schen Kapseln und Membranae propriae der Kanäle verdickt. Die Epithelien noch reichlich erhalten, zum Theil jedoch zerfallen und als Detritus die Kanäle anfüllend. Eine reichliche Menge Gallertcylinder in den gewundenen und geraden Harnkanälchen. Alle diese Theile erscheinen unter der Virchow'schen Reaction nur rein gelb gefärbt. Die violette Färbung zeigt sich in der Rinde in mässiger Ausdehnung an den interlobulären Arterien, reichlich an den Arteriae afferentes und an den Glomerulis; die letzteren lassen gewöhnlich noch gelbe, ebenfalls verdickte Schlingen erkennen oder gelbe Stellen in den sonst

violetten Schlingen. In den Markkegeln ist ausser einem relativ kleinen Theil der Vasa recta nur noch die Umgebung der Harnkanälchen an der Papillenspitze zum Theil amyloid verändert.

Der andere Fall ist dadurch interessant, dass die amyloide Degeneration, welche sich ebenfalls relativ gering im Verhältniss zu dem ausgedehnten interstitiellen Prozess zeigte, fast ausschliesslich nur in einer Niere zur Entwicklung gekommen war, obwohl die andere sonst makroskopisch und mikroskopisch, ohne Anwendung der Reaction, wenig verschieden von jener erschien.

48jähriger allgemein hydropischer Mann, welcher von Dr. Chiari am 27. Februar 1879 im allgemeinen Krankenhause secirt wurde und ausser einer chronischen Nephritis und chronischen Lungentuberculose einen mässigen Grad allgemeiner Amyloiddegeneration im Körper darbot¹⁾.

Beide Nieren ziemlich stark vergrössert, die eine etwas stärker als die andere; die Oberfläche im Allgemeinen glatt, mit einzelnen geringen narbigen Einziehungen und hirsekorngrossen Cysten versehen; auf dem Durchschnitte die Rindensubstanz sehr anämisch, gelblich, von exquisit speckigem Aussehen; die Pyramiden sehr blass, grauroth; die Consistenz elastisch weich.

Die makroskopische Reaction ergab in der etwas kleineren Niere eine reichliche schwärzliche Punctirung (Glomeruli) auf der gelben Fläche in der breiten Corticalis und den Septis Bertini; in den Markkegeln zwischen den durchaus gelben Ferrein'schen Pyramiden wenig dicht stehende, schwärzliche Strichelung, die in maximo bis zur Hälfte der Marksubstanz herabsteigt; an der Papillenspitze wenig dicht stehende, schwärzliche, fleckweise Färbung in dem Umfange einer Erbse. Die etwas grössere Niere zeigte makroskopisch nirgends eine deutliche Amyloidreaction; hier und da schien es, dass ein Glomerulus etwas dunkler gefärbt auf der rein gelben Fläche hervortrat; etwas sicher Amyloides kam nicht zum Vorschein.

Sowohl die frischen, als auch die in Müller'scher Flüssigkeit oder allein in Alkohol erhärteten Präparate zeigten nun Folgendes. In der makroskopisch nicht amyloiden Niere das interstitielle Gewebe beträchtlich vermehrt, grösstentheils im Zustande der kleinzelligen Hyperplasie; mehrfach jedoch auch als faseriges Gewebe sichtbar; an den narbig eingezogenen Stellen überwiegend faseriges Gewebe, und hier reichlich Fettentartung an den Zellen im Bindegewebe. Die Bowman'schen Kapseln und Wandungen der Harnkanäle verdickt und leicht faserig. Die Epithelialzellen der eigentlichen gewundenen Kanäle zum grössten Theile gut erhalten, an zahlreichen Stellen jedoch auch fettige und körnige Entartung darbietend. Gallertcylinder in geraden und gewundenen Kanälen in reichlicher Menge. Die Glomeruli meist von 0,18—0,3 Mm. Grösse; in den narbigen Stellen finden sich ausserdem kleinere, selbst solche von 0,06 Mm.; die Wandungen der einzelnen Schlingen erscheinen grösstentheils verdickt; in den kleinen Glomerulis sind die Schlingen fest

¹⁾ Der Fall wird noch bei einer anderen Gelegenheit im Verlaufe dieser Untersuchungen weiterhin mitgetheilt werden.

zusammengepresst und zum Theil mit einander verschmolzen. Alle diese Theile und die Gefässe erhalten durch Jod und Schwefelsäure nur eine gelbe Färbung mit Ausnahme folgender Stellen: in den interlobulären Arterien ist die Muscularis nicht selten, jedoch nur in geringer Ausdehnung violett gefärbt; dieselbe Färbung fleckweise in etwas grösserer Ausdehnung in den Wandungen einzelner Arteriae afferentes; höchst selten Andeutung einer violetten Färbung an einer kleinen Stelle einer verdickten Schlinge in einem Glomerulus. In der äussersten Papillenspitze nur hier und da eine Spur der Violettfärbung am interstitiellen Bindegewebe.

Die etwas kleinere Niere zeigt im interstitiellen Gewebe und an den Harnkanälchen ganz dieselben Veränderungen, wie das eben beschriebene Organ. Diese Theile färben sich auch hier durch Jod und Schwefelsäure nur gelb. Die Glomeruli zeigen jedoch in ausgedehntem Maasse die amyloide Veränderung fast an allen Schlingen; einzelne gelbe Stellen werden in ihren Wandungen oft gesehen, selten ist noch die Hälfte eines Glomerulus gelb geblieben. Die Vasa afferentia sind ebenfalls in grosser Ausdehnung, zum Theil total amyloid degenerirt; in geringem Grade ist die Degeneration an den interlobulären Arterien vorhanden, ein Theil derselben zeigt nur Spuren der Reaction oder erscheint ganz gelb. In den Markkegeln ist, abgesehen von einer mässigen Anzahl amyloider Vasa recta, nur noch in der Papillenspitze am Bindegewebe zwischen den Harnkanälen, an einzelnen Tunicae propriae und an einzelnen hier verlaufenden Blutgefässen die Reaction zu beobachten.

Es stellt dieser Fall insofern keine ganz besondere Ausnahme dar, weil man nicht selten merkliche Verschiedenheiten in der Stärke der amyloiden Degeneration bei ausgedehnter Untersuchung beider Nieren findet; insbesondere ist bei verschiedener Grösse derselben die grössere häufig etwas weniger amyloid. In so hohem Grade, wie wir es eben gesehen haben, erscheint die Differenz aber als grosse Seltenheit. Der Fall ist auch deshalb instructiv, weil er noch deutlicher und mehr beweisend, als die vorher beschriebenen Fälle, das Vorausgehen von Veränderungen an den Glomerulis vor dem Eintreten der amyloiden Degeneration erkennen lässt.

In allen bisher betrachteten Fällen zeigte sich diese Degeneration sowohl im Mark als auch in der Rinde in der jedem Theile eigenthümlichen Weise, und zwar war entweder in beiden Theilen eine schwache oder in beiden Theilen eine starke amyloide Veränderung vorhanden.

Nicht immer finden sich jedoch die Dinge in dieser Weise. Es giebt noch zwei andere Formen, unter welchen die amyloide Degeneration in den Nieren auftritt. Und zwar soll hier zunächst jene Form vorgeführt werden, wo die amyloide Degeneration vorwiegend oder ausschliesslich die Markkegel betrifft, während die Corticalis ganz verschont ist, oder nur in relativ geringem Grade

die analoge Affection erlitten hat. Man könnte, zum Unterschiede von der erstbeschriebenen, diese Form als amyloide Markkegeldegeneration der Niere oder amyloide Degeneration der Marksubstanz bezeichnen. Ein schönes Exemplar dieser Art befindet sich in der Sammlung des Dorpater pathologischen Institutes¹⁾. Es ist Folgendes:

Die Niere (in Spiritus) 10 Cm. lang, $6\frac{1}{2}$ breit, $4\frac{1}{2}$ dick. Die Oberfläche an zahlreichen Stellen durch narbige Einziehungen mit Grübchen und seichten Furchen versehen; an zwei Stellen je ein grösserer Flächenraum mit neben einander gruppirten hirsekorngrossen Cysten versehen.

Ein in Jodlösung zweckmässig gebadeter Uebersichtsschnitt von der ganzen legalen Sectionsschnittfläche bietet die in Figg. 2 und 3 wiedergegebenen Bilder dar. Beide Bilder gehören einem und demselben Schnitt an. Er ist von beiden Seiten dargestellt, um zu zeigen, dass das makroskopische Aussehen ziemlich verschieden sein kann je nach der Richtung, welche der Schnitt nimmt, und dass auch durch den Verlauf der grossen interlobären Blutgefässe das Bild modificirt wird, indem die Arteriolae rectae durch sie von ihrer Richtung abgelenkt werden. Man muss darnach trachten, den Schnitt genau in der Richtung der Ferrein'schen Pyramiden und der sich von ihnen fortsetzenden Markstrahlen ohne beträchtliche Abweichungen zu führen, um ein gutes Uebersichtsbild zu erhalten. Es sind in dem dargestellten Präparate zwei Nierenlappen fast ganz getroffen und ausserdem ein Theil des Septum Bertini eines anderen Lappens. An einer Stelle werden die Markkegel nur durch die interlobären Gefässe von einander geschieden, an einer anderen ist das Septum Bertini gut ausgebildet. Uebrigens ist diese ungleichmässige Entwicklung der Septa Bertini keine pathologische Erscheinung. — Das Wesentliche ist hier die Art der Verbreitung der amyloiden Degeneration in Mark und Rinde. In der Rinde heben sich nur die rothen Glomeruli auf gelbem Grunde scharf hervor; ihre unregelmässige Anordnung ist durch die in Folge anderer Ver-

¹⁾ Die eine von den beiden Nieren No. 791, K. 44. Die andere in demselben Glase liegende Niere zeigt ein entgegengesetztes Bild, nemlich die als Rindendegeneration zu bezeichnende Form. Deshalb erkenne ich sie als aus einer anderen Leiche herrührend an, weil in allen meinen Beobachtungen, wo aus einer bekannten Leiche die Nieren untersucht wurden, beide denselben Typus der Degeneration darboten.

änderung bedingte gegenseitige Verschiebung der Gewebe verursacht. Im Markkegel sieht man die durch und durch rothen Büschel der Vasa recta, dazwischen die Ferrein'schen Pyramiden, welche erst spärlich, dann ebenfalls reichlich roth erscheinen; weiter abwärts folgt eine durchaus rothe Partie, welche den grössten Theil der Malpighi'schen Pyramiden einnimmt.

Bei der mikroskopischen Untersuchung findet man in der Rindensubstanz die amyloide Degeneration fast ganz ausschliesslich nur an Blutgefässen, sehr spärlich an Harnkanälchenwandungen. Die bindegewebigen Theile und die Epithelien zeigen dagegen hochgradige Veränderungen anderer Art. Die mehr peripherischen, narbig eingezogenen Partien, jedoch zum Theil auch central gelegene Stellen bieten vielfach einen vollkommenen Untergang der normalen Textur dar. Fig. 4 giebt bei 310facher Vergrösserung das Bild einer so veränderten, narbig eingezogenen Stelle. Es ist hier ein faseriges Bindegewebe mit spärlichen, durch Carmin hervortretenden Zellkernen und ausgedehnter Fettanhäufung zwischen den Fasern; als Residuen von Harnkanälchen erscheinen zahlreiche zusammengepresste spaltenartige Kanälchen, deren Inhalt grösstentheils Fett und andere Producte des moleculären Zerfalles der Epithelien darstellt, von denen die Kerne zuweilen in grösserer Menge neben einander wahrgenommen werden. Die Kapseln der Glomeruli sind hier stark verdickt, sclerotisch, zum Theil ganz homogen, durch Jod und Schwefelsäure sich immer rein gelb färbend, zum Theil mehr faserig; an der Peripherie sieht man vielfach einen continuirlichen Zusammenhang ihres faserigen Gewebes mit dem der Umgebung; der Durchmesser der Kapselwand 3—15 μ . — Ausnahmsweise bietet sich eine kleinzellige Hyperplasie in den Interstitien zwischen den besser erhaltenen Harnkanälen dar. — Noch andere Schnitte von den centralen Rindentheilen zeigen stellenweise nur eine grössere Derbheit und Verdickung der interstitiellen Fasern, oder es tritt das interstitielle Gewebe fast gar nicht hervor, wie z. B. in den Abbildungen Fig. 5—7. Die Epithelien sind an diesen Stellen entweder wie normal zu sehen, oder zeigen in anderen, dicht daneben liegenden Kanälen verschiedene Stadien der Veränderung bis zur totalen fettigen Entartung.

Die amyloiden Veränderungen, welche neben diesen ausgedehnten, vorwiegend parenchymatösen, zum Theil interstitiellen

Prozessen in der Rindensubstanz sich entwickelt haben, zeigen ebenfalls einzelne Verschiedenheiten in den narbigen Stellen gegenüber jenen in den besser erhaltenen Theilen. An den interlobulären Arterien lässt sich der Unterschied nicht deutlich erkennen; sie zeigen in allen Theilen der Rinde im Allgemeinen ziemlich ausgedehnte Amyloiddegeneration in der Media. Die Arteriae afferentes, welche in höherem Grade amyloid sind, als jene, lassen den Unterschied schon erkennen; sie erscheinen in den narbigen Stellen oft als total in amyloide Substanz umgewandelte, leicht geschlängelte, relativ wenig stark verdickte Stränge, in welchen man auf den optischen Längs- und Querschnitten gewöhnlich noch ein feines Lumen erkennen kann. In den nicht narbigen Partien ist die Degeneration dieser Arterien durchschnittlich weniger stark. Auch die Glomeruli zeigen an den narbigen Stellen eine stärkere Veränderung, als anderswo, insbesondere unmittelbar unter der Nierenoberfläche. Hier findet man reichlich solche Glomeruli, welche einen total amyloiden Klumpen darstellen, an dem die Entstehung aus Gefässschlingen nur noch durch, von der Oberfläche eingehende Zerklüftungen angedeutet ist. Andere amyloide Glomeruli imitiren noch einigermaassen den ehemaligen Bau, obwohl die amyloiden Schlingen vielfach zusammengefloßen erscheinen (Fig. 4) und meist keine Spur eines ehemaligen Lumens erkannt werden kann. Diese total amyloiden Glomeruli sind alle sehr beträchtlich verkleinert, eng von der Kapsel umschlossen, während zurückgebliebene Spalten zwischen beiden durch Fettröpfchen und Körnchen ausgefüllt werden. Vasa efferentia, dann ebenfalls amyloid, sieht man nur ganz ausnahmsweise; der grösste Theil derselben scheint hier obliterirt und in Narbengewebe aufgegangen zu sein. Auch amyloide Capillaren habe ich in den narbigen Stellen nicht gesehen. Die Blutcirculation hat hier natürlich einen grossen Theil ihrer normalen Wege verloren.

Von diesen höchsten Graden der Veränderung der Malpighi'schen Körperchen sieht man nun mehr und mehr Uebergänge zu den weniger starken Veränderungen, welche in den besser erhaltenen Rindentheilen, insbesondere in den Septis Bertini sich vorfinden. An diesen Stellen sieht man ausser einzelnen ebenfalls stärker veränderten Glomerulis noch eine gewisse Anzahl solcher, wo ein grösserer Theil der Schlingen von der Amyloiddegeneration ver-

schont ist; diese erhaltenen Schlingen erscheinen dann in der Regel beträchtlich verdickt, wohl auch deutlich dilatirt und lassen nur partiell homogene violette Stellen in ihren sonst gelben dicken Wänden wahrnehmen (Fig. 7 a). An diesen nicht narbigen Stellen sieht man ebenfalls hie und da den Beginn der amyloiden Degeneration an den Capillaren (Fig. 6), was jedoch sehr selten vorkommt. Desgleichen muss man recht lange Zeit suchen, bis geringe Erscheinungen von amyloider Degeneration an einzelnen Harnkanälchen (Fig. 7) oder an Wandungen von, aus ihnen entstandenen, cystenähnlichen Erweiterungen (Fig. 5) wahrgenommen werden.

In der Grenzzone zwischen Rindensubstanz und Markkegel sieht man die stark amyloiden Vasa recta meist ohne näher zu verfolgenden Ursprung. In dem Markkegel selbst tritt weiter abwärts die Degeneration der Harnkanälchenwandungen und des interstitiellen Bindegewebes sehr bald hinzu und erreicht einen sehr hohen Grad. Fig. 8 stellt eine kleine Partie von einem Längsschnitte, annähernd aus dem mittleren amyloiden Theile des Markkegels, bei 310facher Vergrösserung dar; es ist das überhaupt das gewöhnliche Bild der Degeneration, wie dieselbe hier vorkommt. Fast alle röhrigen Gebilde zeigen an ihren Wänden in hohem Grade den amyloiden Zustand; der zum Lumen gekehrte Wandcontur erscheint, wie überall an amyloiden Kanälen, wenn auch gebogen, im Allgemeinen glatt, was wohl zum Theil durch die vorbeiströmende Flüssigkeit bedingt wird; nach aussen ist der Contur sehr häufig durch theils knollige, theils eckige und sehr verschieden gestaltete amyloide Ausläufer der Wand uneben geworden. Vielfach erscheinen diese Ausläufer an älteren Präparaten, oder auch an frischen vor der Härtung untersuchten Organen ohne Zusammenhang mit angrenzenden Theilen. Es scheint das aber durch postmortale Veränderungen und Läsionen bei der Präparation grösstentheils bedingt zu werden. An sorgfältig präparirten Schnitten gut gehärteter Organe lässt sich sehr oft ein Zusammenhang der, den unregelmässigen Contour bedingenden, amyloiden Ausläufer mit dem umgebenden, noch nicht amyloiden Bindegewebe nachweisen. Hiernach liesse sich die unregelmässige äussere Begrenzung von Kanalwänden für manche Fälle dadurch erklären, dass das angrenzende Gewebe bei der successiven amyloiden Degeneration und Verschmelzung mit den Kanälen die Erscheinung bedingt.

Gewöhnlich ist es ganz leicht, die amyloide Entartung der Sammelröhren, der Henle'schen Röhren und des interstitiellen Bindegewebes in den Markkegeln zu erkennen, insbesondere wenn in den feinen Henle'schen Röhren, welche mit Blutgefässen verwechselt werden könnten, Gallertcylinder in reichlicher Menge vorhanden sind (Fig. 8); oft sieht man auch die Epithelien noch ziemlich gut erhalten oder es erscheinen, nach deren Zerfall, Kerne und Fettkörnchen zurückgeblieben. Einzelne Henle'sche Röhren sind trotz der sonst sehr ausgedehnten Degeneration zum Theil noch verschont; es erscheint die amyloide Substanz als eingewebte violette Stelle in der übrigen verdickten gelben Wand. Ueberhaupt findet man im Markkegel der in Rede stehenden Niere, wie auch sonst in hochgradig amyloiden Organen, zwischen den violetten Theilen an den meisten Stellen noch gelbe Gewebspartien; meist sind es schmale Züge von faserigem oder faserig-körnigem Bindegewebe mit reichlichen Mengen Fett; auch gelbe Capillargefässwände lassen sich noch deutlich erkennen.

Ein zweiter von mir beobachteter Fall, wo die Nieren sowohl in Bezug auf den Grad als auch der Verbreitung der amyloiden Veränderungen äusserst ähnlich dem eben beschriebenen Organe sich zeigten, betraf einen mit scrofulöser Caries behafteten 5jährigen Knaben, der von Dr. Chiari am 3. Juni 1879 im St. Annen-Kinderspitale in Wien secirt wurde. Es bestand auch sonst im Körper ausgedehnte amyloide Degeneration und wird der Fall in den nächstfolgenden Capiteln noch weiter berührt werden.

Die Nieren waren derb elastisch, mit einer grösseren Anzahl narbig eingezogener Stellen und äusserst kleinen Cysten an der Oberfläche versehen; blass gelbliche und blass rothbraune Stellen gaben der Corticalis ein grob marmorirtes Aussehen; die Markkegel sehr blass, an den Basen Andeutung von radiärer Injection. Ueberhaupt liess ohne Anwendung der Virchow'schen Reaction keine Erscheinung sicher auf die hochgradige amyloide Markkegeldegeneration schliessen. Eine nähere Beschreibung kann ich deshalb unterlassen, weil es sich hier um eine fast vollständige Wiederholung des ersten Falles handelte.

In diesen beiden Fällen war die amyloide Degeneration in den Markkegeln eine äusserst hochgradige, in der Rindensubstanz — im Vergleich mit jenen — nur gering; sie war jedoch in beiden Theilen vorhanden, und an einzelnen kleinen Schnitten (welche ungerichter Weise oft ausschliesslich gemacht werden) hätte sich bei solch einer Niere nie eine besondere, recht auffallend von

dem vorher beschriebenen Typus der allgemeinen Degeneration verschiedene Form erkennen lassen. Nur das makroskopische Bild gab den auffallenden Unterschied leicht zu erkennen.

Es kommt aber auch der Typus der Markkegeldegeneration ganz rein vor, ohne dass eine Spur der amyloiden Veränderungen in der Rindensubstanz an irgend einem Formbestandtheile zu finden ist. Eine solche Niere habe ich bei einem, von Dr. Zemmann im Wiener allgemeinen Krankenhause am 5. Januar 1879 secirten Individuum beobachtet, bei welchem sonst keine amyloide Degeneration im Körper entdeckt wurde.

Das Individuum hatte angeblich vielfach an Intermittens gelitten, besass ausserdem in den Lungen eine wenig ausgedehnte chronische Verdichtung mit verkästen Heerden und war in einem Zustande von Kachexie gestorben. Der Fall erscheint mir deshalb ganz besonders interessant, weil die Veränderung ausschliesslich auf die beiden Nieren beschränkt sich zeigte. Weder in der durchweg schwärzlichgrau pigmentirten, verdichteten, aber nicht vergrösserten Milz, noch in der ebenfalls pigmentirten Leber, im verdichteten Pancreas, im Darme, am Herzen, dem Gehirn, oder den Lungen, welche Organe ich sowohl frisch, als auch an kleinen gehärteten Stückchen prüfte, zeigte sich irgend eine Spur von amyloider Degeneration (abgesehen von amyloiden Concretionen im Gehirn). Die sehr anämischen Nieren dagegen, welche ein wenig geschrumpft, mit mehreren seichten Einziehungen auf der Oberfläche versehen waren, boten schon bei der makroskopischen Prüfung mit Jod und Schwefelsäure eine feine schwärzliche Punctirung dar, welche in der Ausdehnung von einer Erbse oder etwas mehr in der Papillenspitze der Markkegel diffus sich zeigte. Die Corticalis wurde ganz gleichmässig gelb gefärbt.

Nach der Erhärtung zeigte die Untersuchung in der Rindensubstanz grösstentheils kleinzellige Hyperplasie, an den narbig eingezogenen Stellen überwiegend faseriges Bindegewebe; mässige Fettentartung an den Epithelialzellen; die Bowman'schen Kapseln etwas verdickt; die Schlingen der Glomeruli ebenfalls leicht verdickt. Die Virchow'schen Reagentien erzeugten, bei Anwendung aller nöthigen Vorsichtsmaassregeln, nur eine rein gelbe Färbung an diesen Theilen, und auch das Anilinviolett färbte sie blau. An Schnitten von der Papille der Markkegel wurde dagegen nach mässigem Baden in einfach wässriger Jodlösung und Einlegen in sehr verdünnte Schwefelsäure (unter einem und demselben Deckgläschen mit gleich behandelten Schnitten von der Corticalis) die reinste Lilafärbung theils an dem Bindegewebe, theils an den Wandungen von Harnkanälen erhalten, und zwar morphologisch in der Weise, wie es Flgg. 9 und 10 in kleinen Partien zeigen. Die amyloide Substanz erscheint im Bindegewebe um die Ductus papillares theils dicht an der Grenze des Epithels, theils in einiger Entfernung, in Form von kleinen Inseln (Fig. 9); an der Grenze in der Längsrichtung der Fasern, lässt sich der Zusammenhang der amyloiden Theile mit dem gelben Bindegewebe oft deutlich erkennen. Das letztere zeigte sich etwas vermehrt, äusserst feinfaserig, zellenarm; erst in den

höher (zur Basis) gelegenen Theilen der Markkegel, wo die amyloide Degeneration fehlte, trat stellenweise kleinzellige Hyperplasie zwischen den Harnkanälen auf. Ausser den eigenthümlichen, in Flecken bis zu $60\ \mu$ Durchmesser wahrnehmbaren amyloiden Bindegewebspartien zeigte sich die Degeneration auch in den sonst etwas verdickten Wandungen von Sammelröhren eingeschaltet (Fig. 10).

Die drei im Vorstehenden angeführten Fälle sind die einzigen Beobachtungen, welche ich über die von mir als Markkegeldegeneration bezeichnete Form der amyloiden Nierenveränderung zu machen Gelegenheit hatte.

Häufiger scheint die entgegengesetzte Form zu sein, bei welcher die Veränderung sich ausschliesslich oder vorwiegend in der Rinde der Nierenlappen entwickelt und die deshalb als Rindendegeneration bezeichnet werden kann. Als ich die amyloiden Nieren in der Sammlung des Dorpater pathologischen Institutes untersuchte, fand sich daselbst nur ein Exemplar dieser Form vor, doch erkläre ich das daher, weil nur die seltenen und besonders werthvollen Organe in einer Sammlung aufbewahrt werden. Sonst habe ich noch sieben Fälle von Rindendegeneration ausführlich untersucht.

Es hat sich in Bezug auf diese Form, mit Ausnahme eines Falles, im Allgemeinen nichts Besonderes, von den vorhandenen Beschreibungen etwa Abweichendes ergeben. Während die Nieren chronische parenchymatöse und interstitielle Veränderungen in wechselndem Verhältnisse darboten, zeigte sich gewöhnlich eine ausgedehnte Amyloiddegeneration an den Glomerulis und zuführenden Arterien; die Interlobulararterien erschienen in verschiedenem Grade betheiligt; Arteriae efferentes, welche überhaupt mehr verschont von der Degeneration bleiben, waren nur in geringer Ausdehnung oder gar nicht afficirt; Capillaren und Harnkanälchen waren in den beobachteten Fällen entweder ganz frei von der Degeneration, oder sie zeigten nur eine sehr geringe Betheiligung; die Arteriolae rectae boten in wechselnder Ausdehnung die Entartung dar, so dass die Grenzzone zwischen Mark und Rinde in der Regel bis zur Höhe zwischen mittlerem und Basaldrittel des Markkegels leichter oder stärker radiär gestreift erschien. Die Papille war in den 8 näher untersuchten Fällen stets frei von der ihr eigenthümlichen Amyloiddegeneration, und zwar fehlte die Reaction in diesem Theile vollkommen, oder sie zeigte sich in geringem Grade an den Arteriolae rectae, welche aus den der Papille zunächst gelegenen Theilen der

Septa Bertini herrührten. Dadurch wird der Typus der Rinden-degeneration aber keinesfalls geändert.

Ein hierhergehöriger Fall ist deshalb besonders zu erwähnen, weil die Niere wahrscheinlich der einzige Ort der amyloiden Degeneration im Körper war.

Der Fall bezieht sich auf einen 34jährigen, am 11. März 1879 von Dr. Chiari secirten Mann, welcher an chronischem Morbus Brighti gelitten hatte. Die Nieren waren etwas vergrößert, mit im Allgemeinen glatter Oberfläche versehen. In der Rindensubstanz fand sich neben mässiger Neubildung von fibrillärem Bindegewebe ausgedehnte kleinzellige Hyperplasie in den Interstitien zwischen den Harnkanälen. An den Epithelien ziemlich ausgedehnte Fettentartung. Bowman'sche Kapseln leicht verdickt. Gallertcylinder in reichlicher Menge. Die amyloide Degeneration zeigte sich ausschliesslich nur an den Glomerulis, deren Schlingen in verschiedenem Grade verdickt waren und fast alle eine sehr schöne Amyloidreaction gaben; ein grosser Theil wurde durch und durch violett gefärbt, einzelne erst in sehr geringer Ausdehnung. Die übrigen Gewebe und Gefässe zeigten keine Spur der Reaction. — Die durch Stauung oder andere Ursachen verdichtete Milz und Leber, welche Organe ich sonst noch von diesem Fall frisch und nach der Härtung untersuchte, zeigten keine Spur von amyloider Degeneration.

Beer¹⁾ hat bekanntlich ebenfalls eine Niere beschrieben, wo die amyloide Degeneration ganz ausschliesslich auf die Glomeruli beschränkt sich zeigte. Doch ist in dessen Fall, nach der Beschreibung des übrigen Sectionsbefundes, eine amyloide Degeneration auch in anderen Organen (Milz, Leber) des Körpers anzunehmen. Unser Fall zeichnet sich dadurch aus, dass die Degeneration in der Leber und in der Milz fehlte.

Blicken wir nun noch einmal auf die vorstehenden Mittheilungen zurück, so ergiebt sich, dass in den 29 von mir näher untersuchten Fällen 3mal eine ausschliessliche oder vorwiegende amyloide Markkegeldegeneration bestanden hat, 8mal die Degeneration der Rindensubstanz und angrenzenden Theile bei vollkommenem Fehlen der dem Markkegel eigenthümlichen Amyloidentartung beobachtet wurde, während in 18 Fällen beide Veränderungen combinirt sich zeigten. Es kommt also in den Nieren die amyloide Degeneration in dreifacher Weise vor.

Ich erlaube mir aus meinen Beobachtungen noch keine Schlüsse über die Häufigkeit des Vorkommens dieser drei Formen zu machen, doch dürften sie den Wahrscheinlichkeitsschluss gestatten, dass die

¹⁾ Die Binde-substanz der menschl. Niere. Berlin 1859. S. 150.

Form der Markkegeldegeneration, bei welcher die Corticalis völlig frei von Amyloidentartung gefunden wird, recht selten ist, während die reine Rindendegeneration häufiger gefunden wird. Es ist nicht gestattet, diese beiden Formen als Anfangsstadium einer allgemeinen oder combinirten Amyloiddegeneration der Niere aufzufassen. Allerdings dürften in den höheren Stadien bei der einen oder anderen Form die amyloiden Erscheinungen der entgegengesetzten nicht selten theilweise sich einstellen. Aber dieses widerlegt nicht die Annahme dreier verschiedener Formen, denn die combinirte Form lässt sich schon in den frühesten Stadien als ganz geringe gleichzeitige amyloide Degeneration in der Papille und in der Rinde erkennen.

Die amyloide Degeneration der Epithelien in der Niere ist von mir nur als vereinzelte, wenig ausgedehnte Erscheinung, die ausserdem hauptsächlich nur in den Spitzentheilen der Markkegel sich zeigte, beobachtet worden, doch will ich damit nicht die Möglichkeit abstreiten, dass es Fälle geben könnte, wo eine solche Veränderung in höherem Grade sich zeigen würde. Die von Rokitsansky¹⁾ gemachte ältere Angabe, dass bei der „amyloiden, colloiden oder speckigen Degeneration“ der Nieren hauptsächlich die Epithelialzellen der Harnkanälchen die charakteristische Metamorphose erleiden, beruht jedoch sicherlich nur auf einfacher Voraussetzung, welche der grosse Wiener Autor sich erlauben zu dürfen glaubte, und nicht auf eingehender, in dieser Richtung ausgeführter, mikrochemischer Untersuchung. Uebereinstimmend mit meinen Beobachtungen ist die Angabe von Klebs²⁾: „Amyloide Degeneration der Nierenepithelien kommt nur selten vor, indem stellenweise dieser Prozess“ von angrenzenden Theilen auf die Epithelien übergeht.

Einige Worte sind noch über die Gallertcylinder der Harnkanälchen zu sagen. Die untersuchten Nieren enthielten stets eine gewisse, oft eine reichliche Anzahl dieser Bildungen. Die Färbung derselben durch Jod ist entweder eine rein gelbe (von jener des übrigen sich gelb färbenden Gewebes in der Regel jedoch verschiedene) Farbe, oder zeigt sehr verschiedene röthliche Farbentöne;

¹⁾ Lehrb. d. path. Anat. Bd. I. 1855. S. 327 u. Bd. II. 1861. S. 344.

²⁾ Handb. d. path. Anat. S. 623.

durch Schwefelsäure wird die letztere Farbe nicht verändert oder sie wird allmählich im Laufe von Tagen, Wochen oder Monaten blasser oder rein gelb, während alle amyloiden Theile desselben Präparates immer schöner und reiner blau oder violett sich färben. Es sind also die Cylinder als nicht amyloide Gebilde aufzufassen, obwohl sie durch Anilinviolett — auch in überhaupt nicht amyloiden Nieren — häufig mehr oder weniger ähnlich der Amyloidsubstanz roth gefärbt werden. Nach Anwendung verschiedener Härtungsmittel sind die durch das Anilinviolett bedingten Tinctionen nicht immer analoge, wie es auch andere Farbstoffe, das Methylgrün¹⁾, das Vesuvín, das Rosanilin etc. eigen haben; es handelt sich nicht um eine chemische Reaction, sondern wesentlich nur um eine Färbung der Substanz.

In seltenen Präparaten fand ich dagegen in den Harnkanälchen der Markkegel, einmal auch in jenen der Rinde, hie und da, deutlich im Lumen liegende plumpe Massen, — bis zu 0,3 Mm. lang, entsprechend den Kanälen verschieden dick, bis zu 0,08 Mm. — welche die exquisiteste blaue Amyloidreaction darboten. Es fehlte an solchen Stellen constant das Epithel der Harnkanäle und lagen zwischen Wand und amyloidem Klumpen nur Fettkörnchen, weshalb ich auch nicht entscheiden konnte, ob es sich etwa um amyloid degenerirte zusammengeschmolzene Epithelien handelte oder um amyloid gewordene Gallertcylinder. Die erwähnten amyloiden Massen hatten etwas zerklüftete Ränder und waren auch im Inneren von Furchen durchzogen, zeigten aber keine Spur eines zelligen Baus. Es waren dieses immer nur seltene Beobachtungen, während die zahlreichen, sonst vorhandenen Cylinder sich deutlich als nicht amyloid durch die Virchow'sche Reaction zu erkennen gaben. Hiernach ist bei der Niere die neue Anilinanwendung zum Studium der amyloiden Degeneration ganz zu meiden.

Dass die durch Anilinviolett roth sich färbenden Cylinder sicher nicht als amyloide Substanz gedeutet werden dürfen, hat übrigens

¹⁾ Die soeben von Curschmann (dieses Archiv Bd. 79. S. 556) über das Methylgrün gemachten Angaben kann ich bestätigen; doch muss ich daran festhalten, dass bis jetzt durch keine Färbung die amyloide Substanz so sicher erkannt und von anderen Stoffen unterschieden werden kann, wie durch die Virchow'sche Reaction. Vergl. auch meine „Untersuchungen über die amyloid. Deg.“ S. 108.

schon Jürgens¹⁾ durch eine Beobachtung bewiesen, die er jedoch, anstatt gegen die Verwendbarkeit des Anilinviolett im betreffenden Fall, für diese anzuführen scheint. Er sagt: Lässt man den Harn einige Zeit stehen, „so quellen die Cylinder auf und zerfliessen sogar zu zartkörnigen, mit Fäulnissbakterien dicht besetzten, glasigen Flocken; auch in diesem Zustande ist die Reaction noch deutlich zu erkennen“. — Das beweist doch, dass die als amyloid gedeuteten Cylinder nicht amyloid waren, denn die Amyloidsubstanz ist, ausser anderen Eigenschaften, wesentlich charakterisirt durch grosse Resistenz gegen Fäulniss.

Die Ureteren und die Harnblase habe ich nur in einzelnen Fällen, jedesmal bei sonst in der Leiche ausgedehnter amyloider Degeneration, untersucht. In 2 Fällen fanden sich nur ganz spärlich kleine amyloide Blutgefässe in der Mucosa beider Organe. In 5 Fällen zeigte die Blase, neben einer ziemlich reichlichen Degeneration der Gefässe in der Submucosa, ein dichtes Netz von kleineren Gefässen, welche durch und durch amyloid waren. Die Maschen des Netzes hatten durchschnittlich 30—50 μ Weite. Am schönsten zeigte sich das Bild, wenn ein grösserer Scherenschnitt von der Mucosa sammt Submucosa nach Eintritt der Reaction durch Glycerin aufgeheilt und bei schwächerer Vergrösserung betrachtet wurde; unten lagen die grossen amyloiden Gefässe der Submucosa, bei gehöriger Verschiebung des Tubus trat das prachtvolle blaue Gefässnetz der Mucosa hervor. Das gewöhnliche Aussehen der Blase bot, abgesehen von grosser Blässe, nichts Besonderes dar, doch konnte die Reaction schon makroskopisch als ganz diffuse grünlich-schwärzliche Färbung erkannt werden, welche durch das erwähnte Gefässnetz bedingt wurde; am stärksten zeigte sich diese Färbung im Fundus der Blase. — In 2 derartigen Fällen untersuchte ich ausserdem noch die Muskelhaut genauer an in Alkohol gehärteten Stückchen, und da zeigte sich in jedem Schnitte, auch an den Bündelchen der Muskeln, die Reaction; nach einer annähernden Schätzung war etwa der sechste Theil aller Muskelzellen amyloid. Die Gefässe, welche von hier zur Submucosa aufstiegen, zeigten nur sehr geringe oder grösstentheils keine Reaction.

¹⁾ Dieses Archiv Bd. LXV. S. 195.

Im Anschluss an den Harnapparat sind noch einige Beobachtungen über das Verhalten der Geschlechtsorgane mitzutheilen.

Den Uterus untersuchte ich nur 3 mal bei allgemeiner amyloider Degeneration in den betreffenden Leichen. Es bot sich jedesmal etwas Interessantes dar.

Der eine Fall¹⁾ betraf eine 33jährige Frau, welche einige Wochen vorher eine rechtzeitige Niederkunft überstanden hatte. Der Uterus, vom Umfange einer mittelhohen Mannesfaust, zeigte eine weiche Consistenz und fleckige, durch Fettmetamorphose bedingte, gelbliche Färbung der Substanz. Mikroskopisch sah man starke amyloide Degeneration in der Media einer grossen Anzahl kleiner Arterienzweige, welche in starken Schlingelungen im Bindegewebe zwischen den Muskelbündeln dahinzogen. An der Musculatur des Uterus constatirte ich nur starke Fettentartung, aber keine Amyloidreaction.

Ein zweiter Fall betraf ein junges Mädchen, welches im 4. Monate der Schwangerschaft rasch hochgradig anämisch und hydropisch wurde und am Ende des 4. Monats der Gravidität einige Stunden vor dem Tode abortirte. Der Foetus wurde leider vor der Section fortgeworfen. Diese enthüllte eine im Zusammenhange mit chronischer Nephritis eingetretene allgemeine Amyloiddegeneration. Im normal vergrösserten Uterus erschienen in reichlicher Anzahl ziemlich stark amyloide Gefässzweige im Bindegewebe zwischen der Muskelsubstanz, während die Zellen der letzteren nur einen geringen Grad von Fettentartung stellenweise erkennen liessen, sonst gross und in Vermehrung begriffen sich zeigten. — Das Interesse derartiger Beobachtungen ist ohne Weiteres klar. Mehr würde sich ergeben haben, wenn auch der Foetus untersucht worden wäre. Ich möchte deshalb darauf aufmerksam machen, dass man in ähnlichen Fällen, wo der Tod voraussichtlich eintreten wird, den Foetus zur genauen Untersuchung aufbewahre, um ihn nach der Section, falls dieselbe Amyloiddegeneration nachweist, vornehmen zu können.

Der dritte Fall bezieht sich auf ein 10jähriges Kind, welches ausgedehnte Amyloiddegeneration im Zusammenhange mit scrofulöser Caries darbot. Der noch kleine, schlanke, ganz puerile Uterus wurde sammt den Tuben und Ovarien in Chromsäure gehärtet und lag darauf mehrere Monate in Alkohol. Die darauf vorgenommene Untersuchung zeigte hier, ausser an den Gefässen und am Zwischenbindegewebe, auch an der Muskelsubstanz selbst amyloide Degeneration. Es wurden die einzelnen Muskelzellenbündel in ziemlicher Ausdehnung in allen Theilen des Organes sehr schön intensiv moosgrün gefärbt, so dass entweder die Hälfte eines Muskelzellenbündels ganz diffus die Färbung zeigte, während die andere Hälfte rein gelb war, oder nur ein kleiner Theil des Bündelchens die Reaction darbot. — An den Tuben wurden nur einzelne kleine Arterien in der spärlichen Submucosa als zum Theil amyloid erkannt. In den Ovarien dagegen erschien die Reaction abnormals an einer grösseren Anzahl von kleinen Arterien. Auch in den Ligamentis

¹⁾ Dieser Fall ist bei der Betrachtung des Gefässapparates in meinen „Untersuchungen über d. amyl. Deg.“ S. 198 u. 191 angeführt.

latis zeigten einzelne kleine Arterien und hie und da das Bindegewebe (vielleicht Muskelzellen?) die Reaction. —

Hochgradige amyloide Degeneration der Muskelsubstanz des Uterus ist von Virchow¹⁾ beobachtet worden.

Beim männlichen Genitalapparat habe ich in mehreren Fällen von starker allgemeiner Amyloiddegeneration die Bestandtheile des Hodens mit negativem Resultate geprüft. Einmal dagegen bei einem 5jährigen Knaben zeigte sich die Reaction an einer geringen Anzahl von Gefässzweigen, die im Bindegewebe des Hodens und Nebenhodens verliefen; an der Substanz des Hodens ergab sich nichts.

Die Prostata des erwachsenen Mannes zeigte bei hochgradiger allgemeiner amyloider Degeneration in 6 Fällen, wo ich sie untersuchte, eine wechselnde Anzahl von amyloiden Gefässzweigen. 3mal zeigte sich ausserdem auch an den Bündelchen der Muskelzellen die Reaction, darunter 2mal in geringer Ausdehnung, einmal reichlich, obwohl auch hier der grösste Theil der Muskelsubstanz gelb erschien. Das Organ war in den untersuchten Fällen in verschiedenem Grade vergrössert, hauptsächlich durch abnorme Entwicklung von Bindegewebe. In dem Caput gallinaginis und der anliegenden Schleimhaut zeigte sich in keinem Fall Amyloidreaction.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel VI.

Fig. 1. Hochgradige allgemeine Degeneration der Niere. Makroskopisches Bild eines Schnittes von der ganzen legalen Sectionsschnittfläche, nach Behandlung mit Jod und verdünnter Schwefelsäure. Rechts ein ganzer Lobus, links ein Theil eines schräg durchschnittenen Markkegels. Die schwärzlich-grünliche Färbung zeigt die amyloide Substanz an.

Fig. 2 u. 3. Ebensolcher Schnitt, einfach in Jodlösung gebadet, makroskopisch von beiden Seiten dargestellt. Das Rothe ist amyloid. a Interlobäre Gefässe.

Die folgenden Bilder stellen Schnitte von in Alkohol gehärteten Nieren nach Behandlung mit Jod und Schwefelsäure dar. Die violetten Stellen zeigen die amyloiden Theile an. Fig. 4—8 sind Präparate von derselben Niere, welche in Fig. 2 dargestellt ist.

Fig. 4. Von einer narbigen Stelle der Corticalis. a Interlobuläre Arterie; b Gegend unmittelbar unter der Nierenoberfläche. Zwei Glomeruli zeigen Arteriae afferentes. Das Nierengewebe ist in Narbengewebe mit reichlicher Fettmenge umgewandelt; Residuen von Harnkanälen noch erkennbar. Vergr. 1:310.

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XI. S. 188.

Tafel VII.

- Fig. 5. Aus der Corticalis. Cystisch degenerirte Harnkanäle mit theilweiser Amyloidentartung der Wände derselben. Vergr. 1 : 310.
- Fig. 6. Aus einer nicht narbigen Stelle der Corticalis. Amyloide Capillaren. Vergr. 1 : 310.
- Fig. 7. Von derselben Stelle. Ein Harnkanal mit zum Theil amyloider Wand; a Theil eines Glomerulus mit beginnender Amyloiddegeneration an den Schlingen. Vergr. 1 : 310.
- Fig. 8. Aus der Mitte eines Markkegels. Längsschnitt. Vergr. 1 : 310.
- Fig. 9. Aus der Papille einer Niere mit geringer Amyloiddegeneration. Längsschnitt. Amyloide Veränderung am interstitiellen Bindegewebe. Vergr. 1 : 400.
- Fig. 10. Von derselben Stelle. Längsschnitt. Theilweise amyloide Wand eines Sammelrohres. Vergr. 1 : 400.

IV. Die Amyloidentartung in den Organen des Speiseweges.

(Hierzu Taf. VIII. Fig. 1—5.)

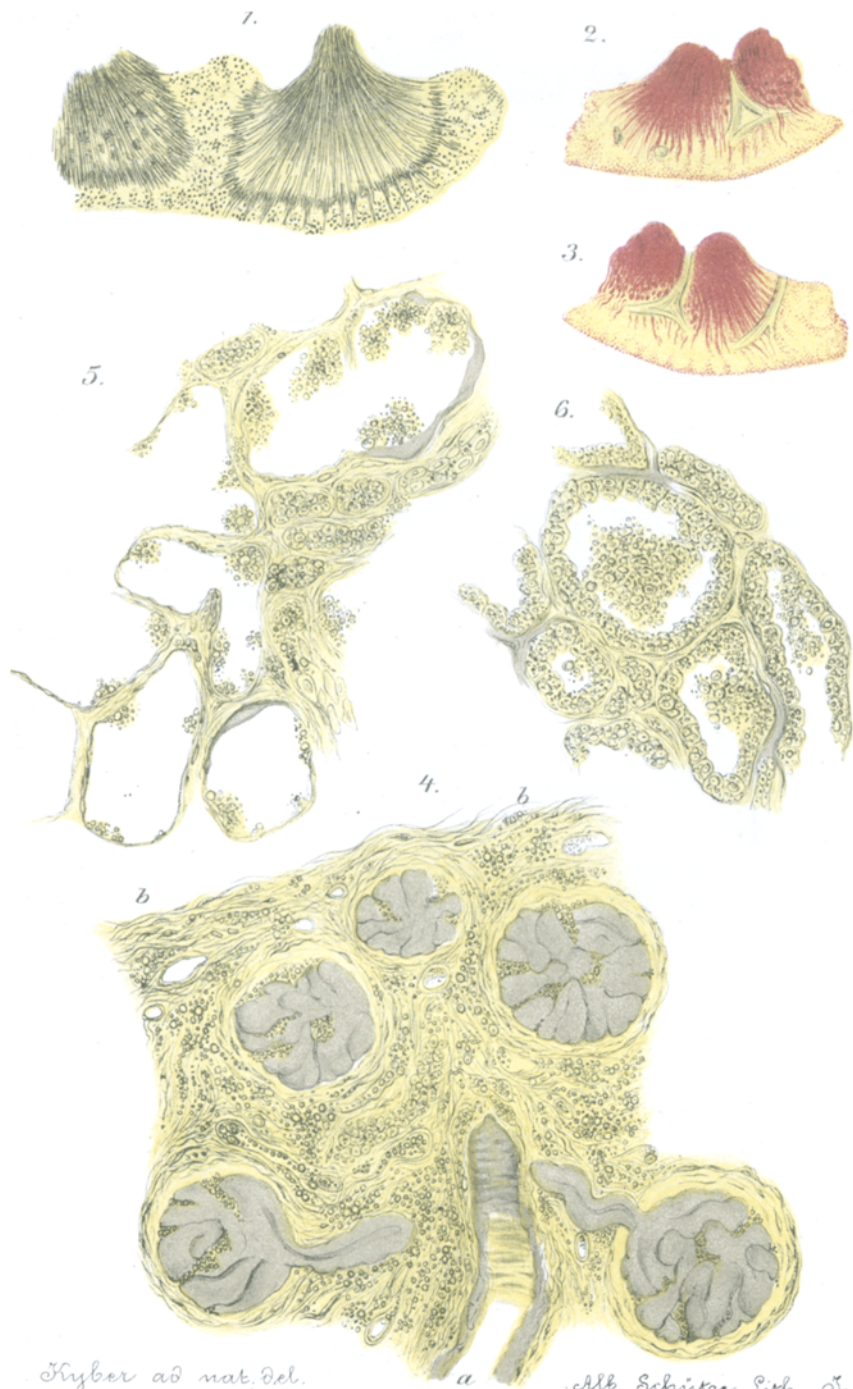
Während bei der Leber, der Milz und den Nieren der durch die amyloiden Veränderungen bedingte krankhafte Zustand in einzelnen Fällen zum Theil schon beim Beginn der geregelten Leichenöffnungen im XVII. Jahrhundert als etwas nicht Normales gedeutet wurde und später von Rokitansky ein Zusammenhang in den Veränderungen jener drei Organe gewissermaassen mit verbundenen Augen erkannt worden ist, hatte sich die Degeneration im Darm und den meisten übrigen Organen selbst der einfachen Wahrnehmung total entzogen, bis Meckel und Virchow das Jod und die Schwefelsäure anwendeten.

Nachdem Virchow¹⁾ die Veränderung in den Hauptzügen skizzirt und in einem Fall neben den Gefäßen auch die amyloide Degeneration des Gewebes der Darmschleimhaut selbst constatirt hatte, erschienen zuerst von Friedreich²⁾ und Beckmann³⁾ gleiche Angaben. Indem diese Mittheilungen mehr und mehr das Interesse der Forscher erregten, bildeten diese Veränderungen des Darmkanales weiterhin auch den Gegenstand von Specialuntersuchungen.

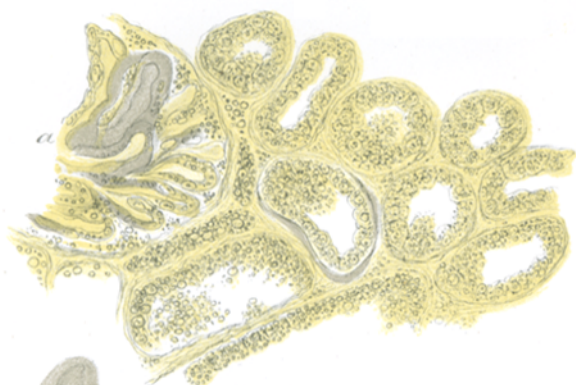
¹⁾ Dieses Archiv Bd. VIII. S. 367 u. Bd. XI. S. 188.

²⁾ Dieses Archiv Bd. XI. S. 391 u. Bd. XIII. S. 501.

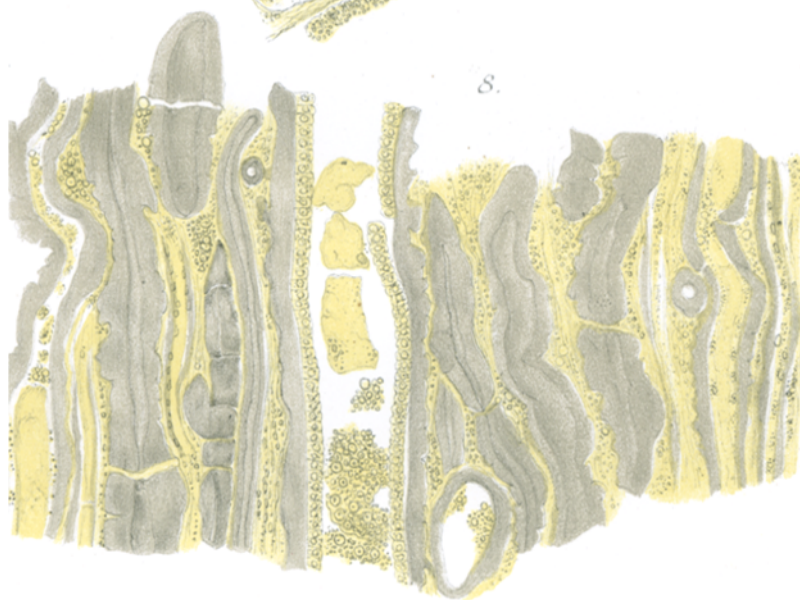
³⁾ Dieses Archiv Bd. XIII. S. 97.



7.



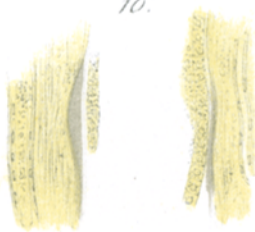
8.



9.



10.



Kyber ad mit. Del.

Alb. Schwabe Lith. Insk.