

Fälle derart bei der Lebenden intra operationem verfüge, so möchte ich darauf keine Schlüsse aufbauen. Nicht die flüchtige und durch die Situation gegebene momentane Beobachtung bei der Operation darf bei neuen Untersuchungen maßgebend sein, sondern nur die langsame und sorgfältige Untersuchung am Sektionstisch und am Präparat. Ob wir mit der Technik der Lymphgefäßinjektion bei dieser Frage weiterkommen werden, erscheint mir fraglich, da nach dem Urteil erfahrener Lymphgefäßforscher das erwachsene Gewebe sich sehr schlecht zu diesen äußerst delikaten Untersuchungen eignet. Fälle mit mehr oder weniger pelveo-peritonitischen Verwachsungen, so interessant sie auch gerade für unsere Frage sind, eignen sich ebenfalls nicht für die Suche nach dem Ligament, hier sind der Willkür und dem beabsichtigten oder unbeabsichtigten Präparieren allzusehr Tür und Tor geöffnet.

Eine gewisse Bedeutung dürfte dem Bande noch zukommen bei den vaginalen Operationen. Hier wird beim Herabziehen und beim Vorwälzen des Uterus vor die Vulva ein erheblicher Zug auf die Ligamenta infundibulo-pellica ausgeübt, wie ich dies auch an einem ad hoc gemachten Leichenpräparat¹⁾ nachweisen konnte. Bei Vorhandensein unseres Ligamentum infundibulo-colicum würde dieses mit herabgezogen werden können. Hierdurch könnte eine Abknickung der Flexur und damit einer jener Ileusfälle hervorgerufen werden, die nach vaginalen Operationen hie und da beobachtet werden.

Ich hoffe, daß diese Mitteilung dazu beitragen wird, das Interesse der Anatomen und pathologischen Anatomen auf das Ligamentum infundibulo-colicum zu lenken; sie sind in erster Linie berufen, hier den Grundstein festzufügen, auf dem dann weitere Arbeiten der Kliniker aufbauen können.

XXX.

Über Pfortadersklerose.

(Aus dem Pathologischen Institute des Allgemeinen Krankenhauses St. Georg, Hamburg.)

Von

Prof. M. Simmonds.

(Hierzu 10 Textfiguren.)

Während über die wichtigsten Punkte in der Pathologie der akuten Pfortadererkrankungen im allgemeinen Übereinstimmung herrscht, gehen die Anschauungen über Ursachen und Folgen der chronischen Erkrankungen dieses Gefäßes trotz der sich stetig mehrenden anatomischen und klinischen Mitteilungen sehr auseinander. Die Hauptschwierigkeit liegt darin, daß der Anatom in der Regel nur die Residuen des abgelaufenen Prozesses vor sich hat und daher nicht in der Lage

¹⁾ Liepmann, Gynäkologischer Operationskurs. II. A. Hirschwald, 1912. Fig. 315.

ist, auf Grund des Sektionsbefundes den primären Vorgang nachträglich festzustellen. Er vermag nicht mit Sicherheit zu entscheiden, wieweit die angetroffene Gefäßwandverdickung, die Phlebosklerose, auf entzündliche, auf degenerative oder auf reparatorische Prozesse zurückzuführen ist.

Um mir zunächst Klarheit darüber zu verschaffen, unter welchen Umständen überhaupt eine Sklerose der Pfortader am Sektionstische angetroffen wird, habe ich in den letzten Jahren regelmäßig das Gefäß einer sorgfältigen makroskopischen, häufig auch mikroskopischen Prüfung unterzogen. Dabei war zunächst festzustellen, daß die Pfortader im Gegensatze zum Arteriensysteme nur selten Veränderungen zeigt. Sie ist fast immer zart, innen glatt, ohne Fleckung, das Lumen des Stammes ist nur bei starken Widerständen im Gebiete der Leberverzweigungen erweitert. Weiter ist zu betonen, daß ein paralleles Verhalten zwischen Pfortader und Arterien nicht zu konstatieren ist. Auch bei starker Arteriosklerose findet sich die Pfortader in der Regel intakt, und umgekehrt lassen die Arterien bisweilen bei starker Sklerose der Pfortader jegliche Verdickung vermissen. Endlich ist hinzuzufügen, daß bei der Stauung im Bereiche des Pfortaderkreislaufs, die sich an chronische Erkrankungen des Herzens, der Aorta, der Lungen anschließen, und ebenso bei Stauung infolge von Geschwülsten in der Gegend des Leberhilus eine Sklerose der Vena portae in der Regel fehlt. Auch die mikroskopische Untersuchung ergibt in der Mehrzahl dieser Fälle ein negatives Resultat.

Man darf aus diesen Erfahrungen zwei Schlüsse ziehen. Einmal, daß Beziehungen zwischen Arterio- und Pylephlebosklerose nicht bestehen, weiter, daß die erhöhte Inanspruchnahme des Gefäßes bei Stauung im Pfortaderkreislauf für sich allein nicht genügt, um eine Wandverdickung herbeizuführen. Man ist nicht berechtigt, eine Pfortadersklerose auf Stauung allein zurückzuführen.

Eine Erkrankung ist es vor allem, bei der erfahrungsgemäß besonders häufig Veränderungen der Vena portae angetroffen werden, das ist die Leberzirrhose. Rechnet man auch diejenigen Fälle hinzu, in denen nur mit Hilfe des Mikroskops Wandverdickungen des Gefäßes nachweisbar sind, so ergibt sich das Resultat, daß die Pfortadersklerose eine fast konstante Begleiterin jeder ausgesprochenen Zirrhose ist. Die Intensität und Extensität des Prozesses ist freilich eine wechselnde. Meist findet sich nur eine gleichmäßige, diffuse Derbheit der Wand an Stamm und Hauptwurzeln. Oft trifft man aber auch größere und kleinere flache, beetförmige Erhebungen auf der Innenfläche, besonders an der Einmündungsstelle der großen Wurzeläste. Bald sind diese Herde grauweiß, bald mehr gelb gefärbt. Endlich finden sich ausnahmsweise Kalkplättchen innerhalb der verdickten Stellen.

Das histologische Verhalten läßt sich am besten an einigen Abbildungen mikroskopischer Präparate darlegen, die nach der Elastinmethode Weigerts gefärbt worden sind.

Ich gebe zuerst zum Vergleich in Textfig. 1 einen Schnitt aus einer normalen Pfortaderwand mit durchaus zarter Intima (Vergr. 150 mal). Bei der Phlebosklerose der Zirrhotiker findet sich

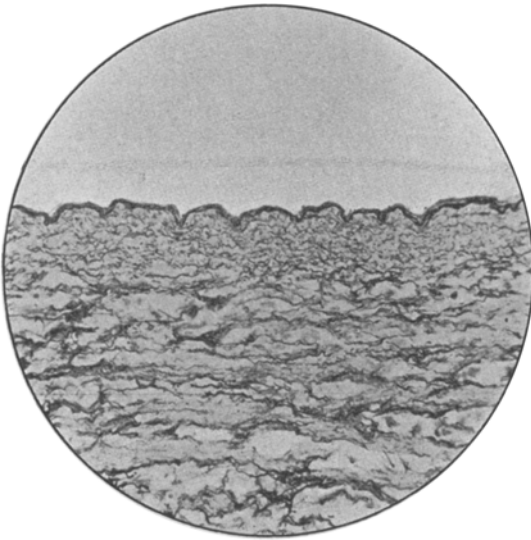


Fig. 1.

tretenden Pfortadersklerose mit einer Wucherung der Intima, mit einer Hypertrophie und mit degenerativen Prozessen der Media zu tun, nicht aber mit

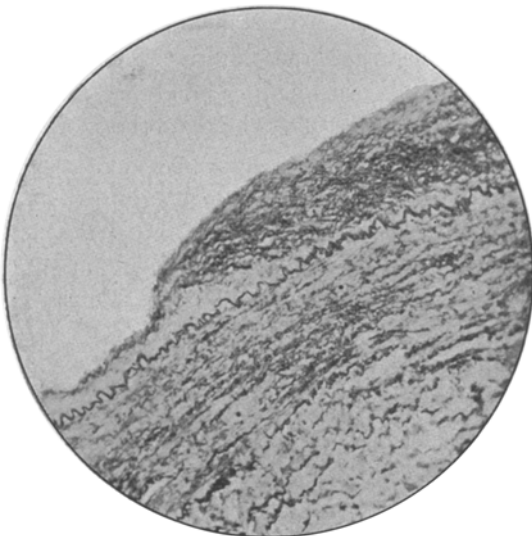


Fig. 2.

zahlreichen Fälle, in denen Individuen im Frühstadium der Zirrhose zugrunde gehen, läßt sich auch nur die Spur einer entzündlichen Venenerkrankung nach-

diese Membran an zirkumskripten Stellen, wie das Textfig. 2 zeigt (Vergr. 100mal), oder in diffuser Verbreitung, wie das in Textfig. 3 abgebildet ist (Vergr. 100 mal), stark verdickt. In beiden Fällen wird die Intima von einem kernarmen, an elastischen Fasern äußerst reichen Bindegewebe gebildet.

Auch die Media ist dabei regelmäßig verbreitert. Innerhalb derselben treten vielfach homogen erscheinende Abschnitte auf, und öfter trifft man auf Unterbrechungen der elastischen Lamellen, wie das in der Textfig. 4 erkennbar ist (Vergr. 100 mal). Es handelt sich offenbar um multiple, gröbere Risse der degenerierten Media. Die Risse können sich auch auf das neugebildete elastische Gewebe der Intima erstrecken.

Wir haben es also bei der im Gefolge der Leberzirrhose auftretenden Pfortadersklerose mit einer Wucherung der Intima, mit einer Hypertrophie und mit degenerativen Prozessen der Media zu tun, nicht aber mit entzündlichen Veränderungen. Ein bestimmter Parallelismus zwischen der Intensität des Prozesses an Leber und Pfortader ist dabei nicht immer erkennbar. Am stärksten ist freilich in der Regel die Sklerose bei der typischen Laennec'schen Form, während die atypischen Fälle oft von geringfügigen Gefäßveränderungen begleitet sind.

Wie ist nun diese im Anschluß an die Leberzirrhose auftretende Pylephlebosklerose zu deuten? Zunächst muß wiederholt werden, daß es sich keinesfalls um den Ausgang eines entzündlichen Prozesses handelt. In keinem der

weisen. Es handelt sich von vornherein um einen unter dem Bilde der Sklerose auftretenden Prozeß.

Am nächsten liegt ja die Vermutung, daß es sich nur um das Resultat der dauernden Drucksteigerung in der Pfortader infolge der Einengung des Flußgebietes der intrahepatischen Verzweigungen handelt. Eine derartige, von vielen Anatomen vertretene Anschauung, ist sicher zum Teil berechtigt. Sehen wir ja doch auch an andern Gefäßen — ich erinnere nur an die Pulmonalarterie — unter gleichen Bedingungen sklerotische Prozesse sich entwickeln. Wissen wir ja doch, daß in den mit größeren Widerständen arbeitenden Venen der unteren Extremitäten die Phlebosklerose ganz wesentlich häufiger anzutreffen ist als an andern Körperregionen.

Auf der andern Seite ist aber auf die bereits erwähnte Erfahrung hinzuweisen, daß die aus andern Anlässen sich entwickelnden chronischen Stauungen im Pfortaderkreislauf in der Regel nicht von einer Pylephlebosklerose begleitet sind. Das weist darauf hin, daß bei der Zirrhose außer der Druckerhöhung noch ein weiterer Faktor im Spiele sein dürfte.

Welcher Faktor das sein kann, ergibt sich aus der Betrachtung der in den benachbarten Organen angetroffenen Veränderungen. Es wird heute meist angenommen, daß die bei der Zirrhose angetroffene Milzschwellung nicht allein der Effekt einer Stauung ist, sondern einen der Lebererkrankung koordinierten Prozeß darstellt. Dafür spricht das klinischerseits wohlbekannte Auftreten eines präzirrhotischen Milz-

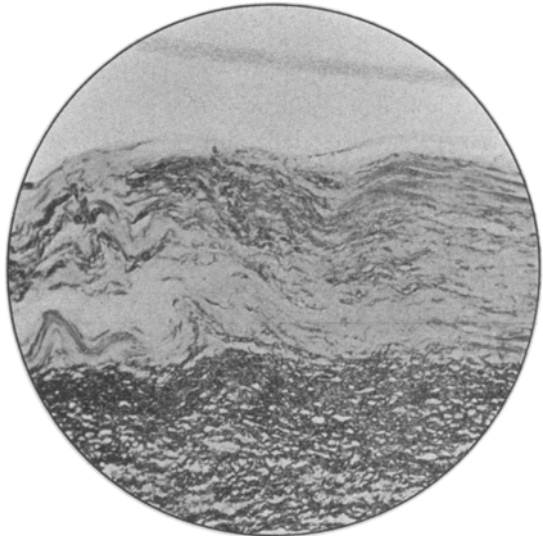


Fig. 3.

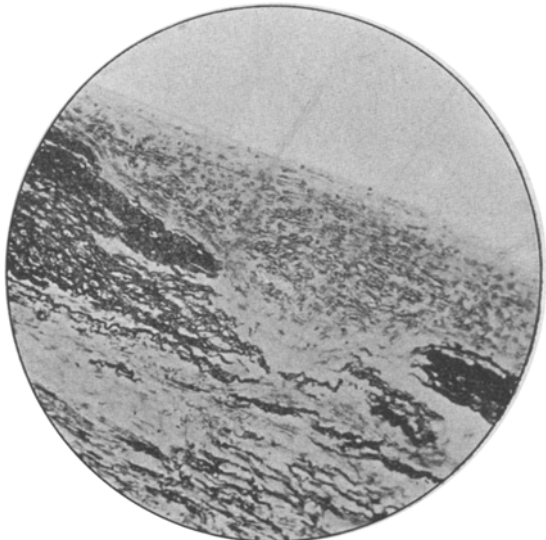


Fig. 4.

tumors (Senator¹⁾), dafür spricht der histologische Befund, der dem einer Stauungsmilz nicht entspricht. Für das Pankreas gilt das Gleiche. Es ist von verschiedenen Autoren, und ich habe mich bereits früher in diesem Sinne geäußert²⁾, die Auffassung vertreten worden, daß auch die Pankreasinduration keine Folge der Zirrhose, sondern eine dieser gleichwertige Veränderung darstellt. Endlich hat Bleichröder³⁾ dargetan, daß die die Leberzirrhose begleitenden Magenstörungen nicht das Resultat einer Behinderung des Blutabflusses sind, sondern den Ausdruck einer selbständigen Erkrankung darstellen.

Wir sehen also, daß parallel mit der Leberzirrhose im Bereiche des Pfortaderkreislaufs sich eine Reihe von Prozessen abspielt, die nicht als Folgen der Zirrhose, sondern als dieser koordinierte Veränderungen aufzufassen sind. Auf Grund dieser Erfahrung darf man in gleicher Weise auch den Schluß ziehen, daß die neben der Leberzirrhose angetroffene Pfortadersklerose nicht durch jene Organerkrankung allein veranlaßt wird, sondern die Folge einer das gesamte Pfortadersystem gleichzeitig betreffenden Schädlichkeit darstellt. Welche Noxe dabei im einzelnen Falle in Frage kommt, ist nicht immer mit Sicherheit festzustellen. Neben Bakteriengiften, neben andern toxischen Substanzen spielt wohl am häufigsten ein Gift, der Alkohol, dabei eine Rolle.

Gehen wir nun aber von der Annahme aus, daß die bei der Zirrhose angetroffene Pfortadersklerose ein mit jener Organerkrankung gleichwertiger Prozeß und das Produkt einer auf das Gefäß einwirkenden toxischen Schädlichkeit ist, berücksichtigen wir weiter die mitgeteilte Erfahrung, daß die Intensität der Leber- und der Pfortaderveränderung nicht immer ein paralleles Verhalten aufweist, dann darf es nicht überraschen, daß gelegentlich auch ohne eine gleichzeitige nennenswerte Affektion der Leber ein chronischer Prozeß an der Pfortader sich abspielen kann. Tatsächlich kommen Fälle von primärer Pfortadersklerose zur Beobachtung.

Es ist vor allem Borrmann⁴⁾ gewesen, der auf Grund einer sorgfältigen Zusammenstellung aus der Literatur und unter Mitteilung von zwei eigenen Fällen dieses Krankheitsbild aufgestellt und darauf hingewiesen hat, daß solche Pylephleboskrosen zu schweren Zirkulationsstörungen, ja zu Thrombose des Gefäßes führen können. Im Gegensatz zu ihm stellte später Saxer⁵⁾ einen derartigen Zusammenhang in Abrede unter Hinweis darauf, daß bisher keine einzige schwere Pfortadersklerose angetroffen worden sei, bei der nicht schwere klinische und anatomische Erscheinungen einer Behinderung des Pfortaderkreislaufs ursprünglich bestanden hatten. Nach ihm wäre also die Pfortaderveränderung stets als ein sekundärer Prozeß aufzufassen.

¹⁾ D. med. Wschr. 1904, Nr. 12, Literaturbeilage S. 443.

²⁾ Berl. klin. Wschr. 1909, Nr. 12.

³⁾ Virch. Arch. Bd. 177, S. 435.

⁴⁾ Arch. f. klin. Med. Bd. 59, S. 283, 1897.

⁵⁾ Ztbl. f. Path. Bd. 13 S. 577, 1902.

Weitere Autoren (Buday¹⁾, Lossen²⁾ u. a.) wandten sich gegen Saxers Angabe, und ich glaube, daß heute wohl die Mehrzahl der Pathologen sich der Auffassung Borrmanns anschließt. Es kommt außer der an Lebererkrankungen sich anschließenden Phlebosklerose der Vena portae auch eine unabhängig von jenen auftretende primäre Pfortadersklerose vor. Ja, manche Autoren (Lossen) sind geneigt, den vielumstrittenen Morbus Banti auf eine primäre Pfortadererkrankung zurückzuführen.

Weiter haben Erfahrungen aus den letzten Jahren gelehrt, daß noch in anderer Weise schwere Veränderungen der Pfortader mit anschließender Thrombose ausgelöst werden können. Heller³⁾ wies zuerst darauf hin, daß man gelegentlich auch mit traumatischen Läsionen jenes Gefäßes zu rechnen habe; andere Beobachter (Schmorl⁴⁾, Versé⁵⁾, Steinhaus⁶⁾, Hecht⁷⁾) haben das vollauf bestätigt. Eine gewisse Vorsicht ist freilich bei der Diagnose einer alten traumatischen Ruptur wohl am Platze. Der Nachweis von Mediarissen allein genügt dazu nicht. Ein Blick auf Textfig. 4 zeigt, daß auch unabhängig von groben Traumen, allein infolge degenerativer Veränderungen der Media in sklerotisierten Pfortadern derartige Rupturen entstehen können. Ja, es kommen derartige Mediarupturen gelegentlich auch unabhängig von Veränderungen der Intima vor als alleinige Folge degenerativer Vorgänge in der Muskelhaut. Ich hege die Vermutung, daß manche sonst unerklärte primäre Pfortaderthrombose auf diese pathologische Veränderung der Wandung zurückzuführen ist, wie ich das in dem folgenden Falle feststellen konnte.

Ein 67 jähriger Mann, war an Darmgangrän nach Pfortaderthrombose gestorben. Die Leber erwies sich als völlig intakt, die Wassermann-Reaktion fiel negativ aus. Es bestand eine mäßige Arteriosklerose. Die Pfortaderintima war unverändert, dagegen ergab die mikroskopische Untersuchung, daß die Media vielfach von hyalinen Herden durchsetzt war und überall Unterbrechungen der elastischen Fasern aufwies. Bei dem Fehlen anderer ätiologischer Momente glaubte ich die Thrombose des Gefäßes als Folge der Schwächung der Gefäßwandung ansprechen zu dürfen.

Die Häufigkeit der primären Pfortadersklerose wird unterschätzt. Die Zahl der in der Literatur mitgeteilten Fälle ist zwar nur gering, indes der Umstand, daß ich aus meinem Institut allein sieben derartige Beobachtungen aufzählen kann, beweist zur Genüge, daß der Prozeß kein so gar seltener ist. Dabei zeigen meine Fälle vielfach eine so auffallende Übereinstimmung in anatomischer, ätiologischer und klinischer Hinsicht untereinander, daß man von einem gut umschriebenen Krankheitsbilde reden kann.

¹⁾ Ztbl. f. Path. Bd. 14, S. 61, 1903.

²⁾ Grenzgebiete Bd. 13, S. 753, 1904.

³⁾ Verhdl. d. Path. Ges. Berlin, 1904, S. 182.

⁴⁾ Verhdl. d. D. Path. Ges. Karlsbad, 1902, S. 15.

⁵⁾ Zieglers Beitr. Bd. 48, S. 527.

⁶⁾ Arch. f. klin. Med. Bd. 80, S. 364, 1904.

⁷⁾ Wien. klin. Wschr. 1908, Nr. 26.

Ein kurzer Bericht über meine sieben Beobachtungen mag der zusammenhängenden Besprechung vorausgeschickt werden:

Fall 1¹⁾ (1896, 354). 36 jähriger Gärtner. Vor 7 Jahren syphilitische Infektion, vor 4 Jahren Blutbrechen, das sich später öfter wiederholte. In den letzten Monaten zunehmende Anämie, dann Ikterus und Ascites. Tod an Hämoptoe.

Sektionsbefund: Anämie, Netzhautblutungen, gestricheltes Fettherz, Schenkelvenenthrombose, Ikterus, Ascites. Doppelseitige Fibrosis testis. Leber klein, nicht zirrhotisch. Derbe Milzschwellung mit anämischen Infarkten. Varicen des Magens, eine derselben perforiert. Pfortaderinnenfläche mit Verdickungen besetzt, Lumen mit einem frischen Thrombus erfüllt, der sich in die Vena mesaraica und lienalis erstreckt. Letztere stark eingeeengt durch Verdickung der Gefäßwand. Die mikroskopische Untersuchung läßt in den Intimaverdickungen ein zellarmes, elastinreiches Bindegewebe erkennen, während in der Media hyalin veränderte Herde und vielfach kleine Rupturen elastischer Lamellen nachgewiesen werden.

Wir haben es also hier bei einem jüngeren Manne mit einer an Syphilisinfektion sich anschließenden Sklerose der Pfortader und V. lienalis zu tun, die durch Varicenbildungen im Magen zu Hämatemesis und zu hochgradiger Anämie geführt hatte. Bei nachlassender Herzkraft war eine Thrombose des Gefäßes erfolgt.

Fall 2 (1896, 713). 50 jähriger Mann, seit 6 Jahren Leibschmerzen und Schwellung der Füße, seit 8 Monaten Durchfälle, seit 2 Monaten Ascites, Ikterus, Ektasie der Bauchvenen.

Sektionsbefund: Chronische Nephritis. Fettleber mit leichter Induration. Glatte Atrophie der Zungenbasis. Derbe Milzschwellung. Enorme Ektasie der V. mesaraicae, lienalis, gastricae. Frische Pfortaderthrombose. Starke Verdickungen der Innenfläche mit beträchtlicher Einengung des Lumens an der Vena portae. Die mikroskopische Untersuchung ergibt auch hier kernarmes, elastinreiches Bindegewebe in den Gefäßverdickungen.

Der Fall ist durch das Bestehen der chronischen Nephritis und der Leberveränderung kompliziert. Die letztere genügte indes nicht zur Erklärung der Genese der schweren Pfortadersklerose. Diese faßte ich daher als eine selbständige Erkrankung auf. Die ausgesprochene glatte Atrophie der Zungenbasis bei dem 50 jährigen Manne veranlaßte die Annahme einer früheren Syphilisinfektion. Die Wassermann-Reaktion war damals noch nicht bekannt.

Fall 3 (1899, 852). 32 jährige Frau. Vor 3 Monaten mit Leibschmerzen erkrankt, später Ascites und Ödeme der Beine. Tod an Erysipelas.

Sektionsbefund: Frische Thrombose des Pfortaderstammes und seiner Wurzeln. Alter Thrombus der lienalis, in die Pfortader hineinragend. Derbe Milzschwellung. Sklerose der Vena portae mit Bildung von Kalkplättchen. Derbes Pankreas. Fettleber. Alte Adhäsionen an einem Dünndarmschlingenkonvolut. Glatte Atrophie der Zungenbasis. Die mikroskopische Untersuchung ergab auch hier eine starke Verbreiterung der Intima durch zellarmes, elastinreiches Gewebe. Daneben fanden sich scharf abgesetzte Kalkplatten, die zum Teil der Intima, zum Teil der angrenzenden Media angehörten. In letzterer traf man vielfach hyaline Herde und Rupturen der elastischen Fasern an, wie dies in Textfig. 5 abgebildet ist (Vergr. 100 mal, Elastinfärbung).

Der histologische Befund, vor allem die Kalkplattenbildung, weist auf eine schon seit Jahren bestehende Sklerose der Pfortader hin. Die angetroffene Zungenveränderung bei der noch jungen Frau berechtigte zur Annahme einer syphilitischen Infektion. Wahrscheinlich hatte 3 Monate vor dem Tode die alte Thrombose an der V. lienalis und an der Einmündungsstelle in die V. portae stattgefunden, und es waren dadurch die klinisch beobachteten Störungen sowie die an ihren Residuen noch erkennbaren lokalen peritonitischen Veränderungen an einem Dünndarmkonvolut entstanden.

¹⁾ Der Fall ist bereits beschrieben in der Arbeit von Ringel, Jahrbücher d. Hamb. Staatskrankenanstalten Bd. 5, S. 305.

Fall 4 (1909, 54). 11 jähriges Mädchen, immer sehr anämisch, Vater Bluter. In den letzten Wochen häufig Magenschmerzen und Blutbrechen. Gastroenterostomie.

Sektionsbefund: Frische Pfortaderthrombose. Derbe Milzschwellung. Varicen im unteren Teile des Ösophagus und an der Kardia. Pfortaderwand durchweg leicht verdickt, vielfach an der Innenfläche mit beetförmigen Verdickungen und Kalkplatten besetzt. Leber völlig normal. Die mikroskopische Untersuchung läßt zellarme, elastinreiche Verdickungen der Intima, kleine Kalkplatten an derselben und hyaline Herde und Rupturen an der Media erkennen. Die Textfig. 6 zeigt den Rand einer zirkumskripten Verdickung der Intima (Vergr. 100 mal, Elastinfärbung).

Auch hier lag eine primäre Pfortadersklerose vor, die zu Varicenbildung an der Kardia, zu Milzschwellung, endlich zu einer letal verlaufenden Thrombose des Gefäßes geführt hatte. Ätiologisch war diesmal nichts zu eruieren. Die Anamnese war mangelhaft, die Wassermann-Reaktion war leider versäumt worden. Die Leber zeigte weder makroskopisch noch mikroskopisch irgendwelche Anomalie.

Der Fall erinnert in mancher Hinsicht an die von Marchand¹⁾ in der Düsseldorfer Tagung der Pathologischen Gesellschaft mitgeteilte Beobachtung. Damals handelte es sich um ein fünfjähriges Kind, das an Milzschwellung und Anämie gelitten hatte und an einer Varicenblutung zugrunde ging. Vom Pfortaderstamm ist nichts berichtet, dagegen wurde eine verbreitete Obliteration intrahepatischer Pfortaderäste konstatiert. Marchand ließ damals wegen Mangel bestimmter Anhaltspunkte die Frage offen, ob eine syphilitische Affektion den Prozeß verursacht habe, während Chiari²⁾ in der Diskussion auf Grund eigener

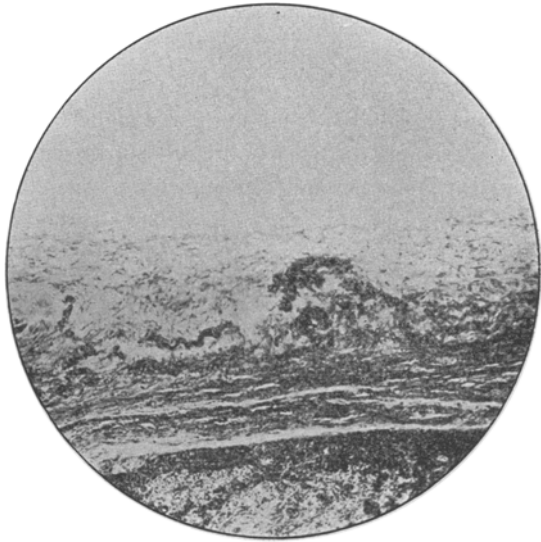


Fig. 5.



Fig. 6.

¹⁾ Verhdl. d. D. Path. Ges. 1898, S. 20.

²⁾ Verhdl. d. D. Path. Ges. 1898, S. 20.

Beobachtungen eine kongenitale Lues als die wahrscheinlichste Ursache voraussetzte. Auch in meinem Falle liegt es nahe, trotz des Fehlens jeglichen Anhaltes, an eine ähnliche Genese der sonst völlig unerklärlichen Gefäßerkrankung zu denken. Es fehlte indes jeder Beweis für diese Annahme.

Meinem Falle sehr ähnlich ist die von Bode¹⁾ mitgeteilte Beobachtung. Auch dort handelte es sich um ein Mädchen von 7 Jahren, das stets sehr anämisch war, seit seinem 3. Lebensjahre an Blutbrechen gelitten hatte und nach Anlegung einer Gastroenterostomie zugrunde ging. Auch dort fand sich eine starke Verdickung der Venenintima mit Thrombose des Gefäßes. Bode ist der Meinung, daß es sich um eine kongenitale Endophlebitis der Pfortader gehandelt habe, die zu den schweren sekundären Erscheinungen Veranlassung gab. Ätiologisch war indes nichts zu eruieren. Auch der von Ueber²⁾ mitgeteilte Fall gehört, obwohl es sich um einen bereits 47 jährigen Mann handelte, vielleicht hierher, denn Recklinghausen, der die Sektion ausführte, war geneigt, auch in jenem Falle eine kongenitale Veränderung der Gefäßwand anzunehmen.

Fall 5 (1909, 1919). 25 jähriger Mann. Hat als Kind mehrfach an Blutbrechen gelitten; jetzt veranlaßten erneute Anfälle von Hämatemesis die Anlegung einer Gastroenterostomie. Wassermannsche Syphilisreaktion stark positiv.

Sektionsbefund: Pneumonie. Derbe Milzschwellung. Derbes Pankreas. Leber unverändert. Pfortaderstamm von normaler Weite, an der Innenfläche besetzt mit zahlreichen stecknadelkopf- bis erbsengroßen Kalkplatten, die auch in den einmündenden großen Venen anzutreffen sind. Milzvene von einem System von Trabekeln durchsetzt, die dem Gefäß ein schwammartiges Aussehen gewähren. An der Kardia mehrere Varicen. Die mikroskopische Untersuchung der Pfortader ergibt in den Intimaverdickungen ein zellarmes Bindegewebe und Kalkherde. Eine derartige Partie ist in Textfig. 7 abgebildet (Vergr. 25 mal; Hämatoxylinfärbung). Vielfach lassen sich in der Media hyaline Herde und Unterbrechungen der elastischen Fasern nachweisen, wie das Textfig. 8 zeigt (Vergr. 200 mal; Elastinfärbung).

Der Fall schließt sich dem letzten insofern an, als auch hier eine aus der Kindheit stammende Erkrankung vorliegt. Darauf weisen die weit zurückliegenden Hämatemesisanfälle hin sowie die alten Kalkplatten der Gefäßwand. Auch hier dürfte es sich um eine kongenitale Syphilis handeln, eine Annahme, die durch den positiven Ausfall der Wassermann-Reaktion gestützt wird. Schon vor vielen Jahren hatte die syphilitische Erkrankung des Pfortadersystems zu einer Thrombose der Vena lienalis geführt. Der kanalisierte Thrombus hatte dem Gefäß das eigentümliche schwammähnliche Aussehen gegeben. Ich bemerke, daß ähnliche kanalisierte Thromben auch von andern Untersuchern (Heller³⁾, Risel⁴⁾, Versé⁵⁾) in der Pfortader gesehen worden sind.

Fall 6 (1910, 869). 25 jähriger Mann, in der Jugend gesund, erkrankte als Soldat an Magenblutung, die sich später oft wiederholte. Zunehmende Anämie führt zum Tode.

Sektionsbefund: Mäßige Aortensklerose (mikroskopisch: Mesaortitis productiva). Leber unverändert, schlaff. Derbe Milzschwellung. Pfortaderstamm und Milz-

¹⁾ Bruns Beitr. Bd. 64, S. 505.

²⁾ Grenzgebiete Bd. 8, S. 487, 1901.

³⁾ a. a. O.

⁴⁾ Deutsche med. Wochenschr. 1909 Nr. 39.

⁵⁾ a. a. O.

vene mit gelblichen Verdickungen an der Innenfläche besetzt. Im unteren Teile des Ösophagus und an der Kardia Varicen. *Fibrosis testis dextri*.

Die mikroskopische Untersuchung ergibt ein zellarmes, elastinreiches Gewebe in den Intimaverdickungen. Eine derartige wallartige Verdickung ist in der Fig. 8 abgebildet (Vergr. 100 mal; Elastinfärbung).

Auch hier liegt eine primäre Pfortadersklerose bei einem jungen Individuum vor. Auch hier weist der Befund an der Aorta und am Hoden mit großer Wahrscheinlichkeit auf eine syphilitische Erkrankung hin. Es liegt auch hier, auf Grund der Anamnese, die eine akquirierte Syphilis nicht voraussetzen läßt, nahe, an kongenitale Lues zu denken.

Fall 7 (1911, 297). 40 jähriger Mann. In den letzten Jahren viermal Hämoptysen. Gastroenterostomie. Wassermann-Reaktion stark positiv.

Sektionsbefund: Derbe Milzschwellung. Derbes Pankreas. Narben an der Leberoberfläche; im Innern der Leber normales Gewebe. *Fibrosis testis*. Pfortaderwandung durchweg verdickt, innen von perlmuttähnlichem Aussehen. In mehreren Pfortaderästen alte Thromben. Geplatzter Varix an der Kardia. Die mikroskopische Untersuchung ergibt eine diffuse zellarme, elastinreiche Verdickung der Intima, wie das in Textfig. 10 abgebildet ist (Vergr. 125 mal; Elastinfärbung). Dazu kommen hyaline Herde der Media und vielfach Unterbrechungen der elastischen Lamellen derselben.

Auch hier liegt eine auf Grund des stark positiven Ausfalls der Wassermann-Reaktion und des Befundes der Lebernarben auf eine Syphilisinfektion zurückzuführende primäre Pfortadersklerose vor, die nur durch ihr mehr diffuses Auftreten von andern Fällen abweicht.

Wann die Infektion stattgefunden hatte, ließ sich nach der Anamnese nicht ermitteln.

Überblickt man die aufgezählten 7 Fälle, so zeigen sie in vieler Beziehung eine große Übereinstimmung. Allen gemeinsam ist eine unabhängig von

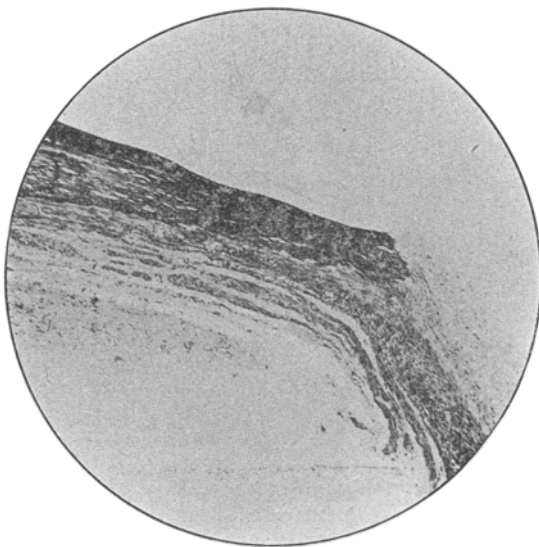


Fig. 7.



Fig. 8.

Lebererkrankungen entstandene Sklerose der Pfortader mit Bildung zellarmer, elastinreicher Verdickungen der Intima. Regelmäßig sind degenerative Prozesse der Media und Rupturen der elastischen Lamellen vorhanden. Mehrmals finden sich Kalkplatten in der Gefäßwand.



Fig. 9.

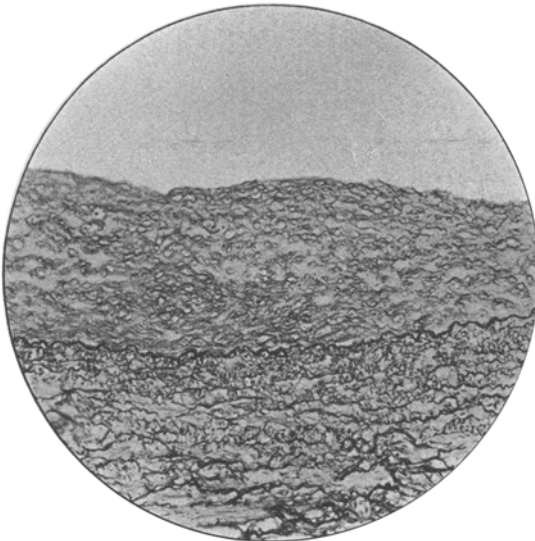


Fig. 10.

Allen gemeinsam ist eine derbe Schwellung der Milz, meist auch eine Induration des Pankreas. In der Mehrzahl der Fälle finden sich an der Kardial und Speiseröhre Varizen, deren Rupturen schwere Hämatemesis verursachten. Dreimal wird eine alte Thrombenbildung, viermal frische Thrombose des Gefäßes angetroffen. Endlich läßt sich mit einer Ausnahme stets auf Grund der Anamnese, des Sektionsbefundes oder der Wassermann - Reaktion eine syphilitische Infektion mit großer Wahrscheinlichkeit voraussetzen.

Es handelt sich also fast immer um eine in klinischer wie anatomischer Beziehung ziemlich gleichartige, wahrscheinlich auf Syphilis zurückzuführende Erkrankung. Die Veränderungen der Venaportae mußten bei dem völligen Fehlen jeglicher zu Störung im Pfortaderkreislauf führenden

Lebererkrankung als ein primärer, wahrscheinlich durch das Syphilisvirus hervorgerufener Prozeß aufgefaßt werden.

Es fragt sich nun, ob die angetroffene Veränderung der Venenwand den Ausgang einer abgelaufenen, ursprünglich entzündlichen Gefäßerkrankung darstellt, oder ob es sich von vornherein um eine primäre Phlebosklerose gehandelt habe. Möglich wäre ja beides. Wir wissen, daß die Syphilis, wie am Arteriensysteme, so auch an den Venen schwere entzündliche Prozesse mit Ausgang in Sklerose hervorrufen kann, wir dürfen aber auch voraussetzen, daß das syphilitische Virus eine primäre Sklerose von Venen bewirken kann. Schon in *Fischers*¹⁾ Arbeit findet sich die Angabe, daß bei Einwirkung chronischer Schädlichkeiten, wie Alkohol, Blei, Gicht und Lues, eine Sklerose der Venen ohne Entzündung entstehen kann. Seitdem wir weiter auf Grund anatomischer und experimenteller Beobachtungen erfahren haben (*Saltykow*²⁾, *Lubarsch*³⁾), daß Bakteriengifte auch ohne Erzeugung entzündlicher Veränderungen in gleicher Weise wie chemische Gifte eine Sklerose an den Arterien hervorzurufen imstande sind, liegt die Voraussetzung einer ähnlichen Einwirkung von Bakteriengiften auf die Venen nicht fern. Es könnte also die in unseren Fällen angetroffene, wahrscheinlich auf Syphilis zurückzuführende Pfortadersklerose sowohl den Ausgang einer spezifischen Entzündung als auch einen primären Prozeß darstellen.

Gegen die Annahme einer primären Venenentzündung spricht nun aber das absolute Fehlen jeglicher entzündlichen Veränderung in allen 7 Fällen, obwohl sie in verschiedenen Stadien der Erkrankung zur Beobachtung kamen. Stets waren nur degenerative Vorgänge der Media und Sklerose der Intima anzutreffen, niemals etwas von Infiltraten, nichts von Narbenbildung, nichts von periphlebitischen Schwielen, die sonst die regelmäßigen Begleiter syphilitischer Phlebitiden sind. Völlig reizlos lagen die sklerosierten Gefäße im umhüllenden Bindegewebe. Auch von gummösen Prozessen an der Leberpforte, die gelegentlich den Anlaß zu schweren Läsionen der Pfortader geben, war in unseren Fällen nichts zu finden. Bei dem Fehlen jeder auf eine abgelaufene syphilitische Phlebitis hinweisenden Veränderung bleibt also nur die Annahme einer durch das Syphilisgift veranlaßten primären Phlebosklerose übrig.

Ein weiterer Punkt bedarf noch der Erörterung, das ist die Frage, warum die in der Regel doch nur mäßige Sklerose der Gefäßwand zu so schweren Zirkulationsstörungen Veranlassung geben kann. Ist doch gerade diese Erwägung für *Saxer*⁴⁾ der Anlaß gewesen, die Phlebosklerose als Ursache der Pylethrombose abzulehnen und letztere auf eine bereits bestehende Kreislaufhemmung im Pfortadersystem zurückzuführen. Später publizierte Beobachtungen (*Buday*⁵⁾) und auch die von mir mitgeteilten Fälle beweisen, daß Thrombosen aber auch ohne andere

¹⁾ Zieglers Beitr. Bd. 27, S. 494, 1900.

²⁾ Verhdl. d. D. Path. Ges. 1910, S. 119.

³⁾ *ibid.* S. 123.

⁴⁾ a. a. O.

⁵⁾ a. a. O.

vorausgehende Erkrankungen, allein auf Grund einer primären Pfortadererkrankung sich entwickeln können.

Zur Erklärung dieser Erscheinung sind zwei Punkte anzuführen. Einmal handelt es sich ja bei der Pfortadersklerose nicht allein um Verdickung und Rauigkeit der Intima, sondern gleichzeitig auch um eine ernste Schädigung der Media, in der degenerative Prozesse und Rupturen der elastischen Lamellen meist nachweisbar sind. Da darf es nicht überraschen, daß hierdurch die Funktionstüchtigkeit der an sich schwachen Gefäßwand wesentlich herabgesetzt und gleichzeitig Blutdruck und Stromgeschwindigkeit stark vermindert werden. Weiter ist aber zu berücksichtigen, daß es sich um ein Gefäß handelt, in dem normalerweise ein sehr niedriger Druck herrscht. Jedes weitere Sinken der Strömungsgeschwindigkeit bringt leicht die Gefahr einer Stase und damit einer Thrombenbildung mit sich. Dazu kommt noch, daß der Skleroseprozeß sich nicht auf den Stamm der Pfortader beschränkt, sondern meist auch das Wurzelgebiet in mehr oder minder großer Ausbreitung betrifft. Durch alle diese Punkte dürfte sich das scheinbare Mißverhältnis zwischen der Intensität der Gefäßwanderingkrankung und der Schwere der Zirkulationsstörung wohl erklären.

Im übrigen sind manche Befunde, so vor allem der Milztumor, keineswegs allein als Stauungseffekt aufzufassen. Das makroskopische wie mikroskopische Verhalten der Milz entspricht nicht dem der Stauungsmilz, sondern jener indurierten, hyperplastischen Milz, der wir auch bei der Leberzirrhose häufig begegnen. Wie für jene ist auch für den Milztumor bei primärer Pfortadersklerose anzunehmen, daß er eine der Venenerkrankung koordinierte, durch dieselbe Schädlichkeit veranlaßte Organerkrankung darstellt. Daß das syphilitische Virus an sich schon zu starker Hyperplasie der Milz, auch ohne Herderkrankung, führt, ist uns ja aus der Pathologie der Lues congenita zur Genüge bekannt. Ja, es wäre nicht ausgeschlossen, daß überhaupt der Prozeß primär sich in der Milz entwickelt und von dort aus sekundär auf die Pfortader übergeht. Dafür könnte z. B. die in manchen Fällen nachweisbare besonders starke Beteiligung der Milzvene angeführt werden.

Bei einer solchen Auffassung würden die Fälle von primärer Pfortadersklerose einem andern, neuerdings viel besprochenen Krankheitsbilde, dem Morbus Banti, nähergerückt werden. Banti¹⁾ selbst nimmt ja an, daß bei der von ihm entdeckten Krankheit der Ausgang in der Milz zu suchen ist, und daß dann erst die von jenem Organ gelieferten giftigen Substanzen zu einer Sklerose der Milzvene und weiterhin der Pfortader führen. Auch in jenen Fällen kommt es nach seiner Beschreibung zu Verdickung der Intima und zur Bildung derber, erhabener Platten auf derselben. Dagegen fehlte im Gegensatze zum Morbus Banti in meinen Fällen stets eine zirrhotische Veränderung der Leber, und die meist konstatierte schwere Anämie ließ sich auf eine vorausgehende Hämatemesis beziehen. Die

¹⁾ Ziegler's Beitr. Bd. 24, S. 21, 1898.

primäre Pfortadersklerose und der Morbus Banti stimmen also nur in den Befunden an der Vena portae und der Milz überein.

Was die klinische Diagnose der primären Pfortadersklerose betrifft, so ist eine Verwechslung mit zwei Krankheiten, mit Magengeschwür und mit vorgeschrittener Leberzirrhose, ins Auge zu fassen. Für die Differentialdiagnose gegenüber dem Ulcus ventriculi ist die Feststellung einer beträchtlichen Milzschwellung von Wichtigkeit, für die Unterscheidung von einer vorgeschrittenen, zu Hämatemesis führenden Leberzirrhose ist das Fehlen einer länger dauernden ikterischen Färbung und eines Aszites von Bedeutung. Vor allem wird auch der positive Ausfall der Wassermann-Reaktion zugunsten der Diagnose einer Pfortadersklerose in die Wagschale fallen dürfen. Daß eine richtige Diagnosenstellung in manchen Fällen möglich ist, das beweist eine von Zinn¹⁾ mitgeteilte Beobachtung, in der die intra vitam angenommene syphilitische Pfortadererkrankung durch die Autopsie bestätigt wurde. Ist die Diagnose aber gestellt, so wird nur eine Behandlungsweise noch in Frage kommen, die gegen das Syphilisgift gerichtete.

Ich möchte die Resultate meiner Untersuchungen in folgenden Sätzen zusammenfassen:

1. Die bei der Leberzirrhose angetroffene Pfortadersklerose ist nicht allein das Resultat einer Zirkulationshemmung, sondern auch eine direkte Folge der die Lebererkrankung veranlassenden Schädlichkeit.

2. Es kommt auch unabhängig von Leberstörungen eine primäre Sklerose der Pfortader vor, die ebenfalls ohne vorausgehende Entzündung sich entwickelt. Es finden sich dabei Wucherungen der Intima, Degeneration der Muskularis, Rupturen der Elastika, bisweilen Bildung von Kalkplatten.

3. Diese primäre Pfortadersklerose wird fast immer durch Syphilis veranlaßt.

4. Sie kommt bei Kindern wie bei Erwachsenen vor, ist von einer derben Milzschwellung begleitet, führt oft zu Varicenbildung in Magen und Ösophagus und dadurch zu Hämatemesis, kann endlich durch Schwächung der Gefäßwand und Verlangsamung des Blutstromes zu Thrombose Anlaß geben.

¹⁾ Berlin. klin. Wschr. 1910, S. 218.