

V.

Zur Pathogenesis der nephrotischen Schrumpfniere.

(Aus der II. med. Klinik und dem Pathologischen Institut der Kgl. Charité.)

Von

Dr. Fritz Munk,

Assistent der II. med. Klinik.

(Hierzu Tafel III und 2 Textfiguren.)

In einer früheren Abhandlung über die Diagnose der degenerativen Nierenerkrankungen habe ich auf eine Form hingewiesen, die sich durch eine vorwiegend lipoidde Degeneration der Epithelien auszeichnet. In einigen Fällen von Nierenerkrankungen bei Syphilis ergab die klinische Beobachtung, daß dieser degenerative Prozeß offenbar primär, ohne klinisch nachweisbar entzündliche Erscheinungen einsetzen und die größte Ausdehnung nehmen kann. In bezug auf das sehr charakteristische klinische Krankheitsbild dieser Fälle sei auf die betreffenden Abhandlungen verwiesen (Ztschr. f. klin. Med. 1913, Bd. 78, und Med. Klinik 1916, Nr. 39—41).

Der anatomische Nierenbefund eines letal verlaufenen Falles dieser Art ergab makroskopisch das typische Bild der großen weißen Fettniere. Mikroskopisch zeigten vorwiegend die Epithelzellen der Hauptstücke eine pathologische Veränderung. Mit der Sudanfärbung läßt sich in einzelnen Partien lediglich ein der trüben Schwellung („albuminösen Degeneration“) ähnlicher Zustand feststellen, in anderen finden sich nur bei starker Vergrößerung wahrnehmbare feinste Fett- und Lipoidtröpfchen aus dem Protoplasma „ausgerahmt“. Wieder an anderen Stellen aber sind die Zellen der Hauptstücke mit beträchtlich großen Tropfen gefüllt, so daß die Zellen selbst vergrößert erscheinen und der Kern nicht wahrnehmbar ist. Das Lumen der Kanälchen ist in den degenerierten Abschnitten eng und enthält abgestoßene lipoiddegenerierte Epithelzellen zwischen geronnenen Eiweißmassen. Daneben finden sich auch Leukozyten, deren Erscheinen jedoch weniger einem Entzündungsvorgange, als der Aufgabe einer phagozytären Aufräumung entsprechen dürfte, wofür insbesondere das Auftreten der Fettkörnchenzellen spricht, die hier mit anisotropen Tröpfchen erfüllt sind. Die Zellen der Schleifenschenkel sind von der lipoiden Degeneration nicht betroffen, auch die der Schaltstücke nur in geringerem Maße; ihre Kerne sind gut erhalten, während die der stark degenerierten Hauptstücke deutliche Zeichen der Auflösung zeigen. Die Lipoidsubstanzen weisen im Polarisationsmikroskop in überwiegender Menge ein anisotropes Verhalten auf. Die Glomeruli zeigen in diesem Stadium keine wahrnehmbaren Veränderungen. Infolge der starken serösen Durchtränkung füllen sie die Kapsel fast überall vollkommen aus, eine Zellvermehrung tritt aber nicht hervor. Die Sehlingen enthalten, wie alle Gefäße der Rindensubstanz, eine geringe Blutmenge, sie zeigen jedenfalls keine Blutleere, die als Stigma einer Ent-

zündung aufzufassen wäre. Auch das Bindegewebe zeigt keinerlei Veränderungen, die auf entzündliche Vorgänge hindeuten, weder zellige Infiltration noch produktive Wucherung, dagegen scheint es aufgelockert und serös durchtränkt.

Wir haben demnach auch anatomisch eine primär rein degenerative Nierenerkrankung vor uns. Derartige Fälle wurden auch von Pollitzer bei der Syphilis beobachtet und beschrieben. Klinisch wurden meine Befunde ferner von den Amerikanern Steigel und Auster vollkommen bestätigt.

In meiner ersten Abhandlung habe ich die von Friedrich Müller für die degenerativen Nierenerkrankungen vorgeschlagene Bezeichnung „Nephrose“ infolge der von seiten der pathologischen Anatomen dagegen vorgebrachten Bedenken vermieden. Inzwischen hat aber, namentlich durch die vortreffliche Monographie von Volhard und Fahr, der Begriff der Nephrose gegenüber der Nephritis für die auf das Kanälchenepithel beschränkte Degeneration (unter Ausschluß der Sklerosen) in der Klinik Aufnahme und große Verbreitung gefunden. Eine begriffliche und daher auch namentliche Abtrennung der degenerativen von den entzündlichen Nierenerkrankungen ist in der Tat wegen des durchaus verschiedenen Charakters ihres Krankheitsbildes eine unabwiesbare Notwendigkeit für die Klinik. Die Bezeichnung „Nephrose“ in der eben ausgeführten Einschränkung des Begriffes kommt daher dem klinischen Bedürfnis in hohem Maße entgegen. Dies ist der Grund, weshalb sprachliche Bedenken und selbst, insbesondere von Aschoff gemäß seiner Auffassung von den „parenchymatösen Entzündung“ vertretene, prinzipielle Einwände deren Verbreitung im klinischen Sprachgebrauch nicht mehr aufhalten konnten.

Die oben beschriebene Nierenveränderung, „die akute syphilitische Nephritis“, entspricht demnach einer anatomisch wohl charakterisierten Nephrose, einer „Lipoidnephrose“. Die Beobachtung einer weiteren Anzahl von Krankheitsfällen mit ähnlichem Verlauf, bei denen klinisch eine primär-degenerative Pathogenese angenommen werden mußte, gab mir jedoch schon in meiner ersten Veröffentlichung über die degenerativen Nierenerkrankungen Veranlassung, darauf hinzuweisen, daß auch reine Lipoidnephrosen nicht syphilitischer Ätiologie vorkommen. Ich schrieb damals: „Es bleibt dahingestellt, welchen ätiologischen Anteil die Syphilis im ganzen an dem Vorkommen dieser primär-degenerativen Nierenerkrankung nimmt, ohne Zweifel liegt nicht in allen Fällen Syphilis vor, so daß offenbar auch andere ätiologische Momente in Frage kommen, die vielleicht zu unserer Kenntnis gelangen, wenn in Zukunft diese Art der Nierenerkrankung genauer differenziert zur Beobachtung gelangt.“ Löhlein, der an die Veränderungen der Glomeruli einen sehr strengen Maßstab anlegt, steht dem Vorkommen reiner primärer Lipoidnephrosen auf Grund seiner anatomischen Erfahrungen skeptisch gegenüber und ist der Ansicht, daß es sich stets um eine primäre Glomerulonephritis mit sekundärer Degeneration handelt („nephrotischer Einschlag“ Volhard und Fahr). Er weist darauf hin, daß geringe und mäßige Erkrankung aller Glomeruli gern mit degenerativen Prozessen am Parenchym einhergehen.

In der Tat ergaben die Beobachtungen bei der Kriegsnephritis, daß häufig in leichteren Fällen von Nephritis der nephrotische Einschlag schon sehr früh hervortritt, früher, als mir dies bei meinen Untersuchungen in Friedensverhältnissen vorgekommen war, nämlich mitunter schon in der 5. bis 6. Woche nach dem Auftreten der ersten Krankheitserscheinungen. Man muß daher wohl zugeben, daß Übergänge eine scharfe Abgrenzung nicht zulassen. Andererseits stehen, abgesehen von den eingangs erwähnten reinen Fällen von Lipoidnephrosen, die Glomerulusveränderungen offenbar mitunter in einem so geringen Verhältnis zu den degenerativen Vorgängen an den Epithelien, daß letztere das Krankheitsbild vollkommen beherrschen. Es ist daher vom klinischen Standpunkt aus durchaus gerechtfertigt, auch in solchen Fällen von einer Lipoidnephrose zu sprechen. Volhard und Fahr heben das seltene Vorkommen einer reinen Lipoidnephrose hervor und berufen sich dabei auch auf Aschoffs gleichgehende Erfahrung. Diese Beobachtung dürfte jedoch hauptsächlich am Obduktionstische zutreffend sein, wenigstens begegnete ich bei und seit der Ausarbeitung der Methode der Urinsedimentuntersuchung auf anisotrope Lipide schon einer ganz beträchtlichen Reihe von Fällen in der Klinik, wie in der ambulanten Praxis. Allerdings ist der Verlauf im nephrotischen Stadium trotz der Schwere der Krankheitserscheinungen meist ein günstiger, so daß eine anatomische Beobachtung dieses Stadiums wohl selten sein mag, während bei den späteren durch Amyloid oder indurative Prozesse komplizierten Stadien am Obduktionstisch der nephrotische Ursprung vielleicht nicht immer erkannt oder beachtet wird. Schon die lange Dauer der Krankheit bringt es aber mit sich, daß die Lipoidnephrose einen bisher nicht genügend erkannten, großen Prozentsatz der Nierenerkrankung ausmacht.

Wie ist nun der weitere Verlauf und das anatomische Bild in späteren Stadien der Lipoidnephrose?

Klinisch wissen wir, daß der größere Teil zu einer restlosen Heilung kommt, wenschon jahre- und vielleicht selbst jahrzehntelang in manchen Fällen Nierenerkrankungen (Albuminurie) bestehen können und noch vorhandene pathologische Zustände der Niere vermuten lassen. Es liegen daher die Fragen nahe: Entwickeln sich im Anschluß an die degenerativen Prozesse an den Epithelien indurative Vorgänge? Haben diese einen besonderen Charakter? Mit anderen Worten: Gibt es eine „nephrotische Schrumpfniere“?

Bei der Beurteilung und Beantwortung dieser Frage ist zu berücksichtigen, daß auch die chronische Nephrose eine relativ gutartige Erkrankung ist, die weder durch die Störungen der Nierenfunktion, noch durch eine Mitleidenschaft des Kreislaufsystems unmittelbar zum Tode führt und daß daher die „nephrotische Schrumpfniere“ wohl nur äußerst selten in einem durch die Nierenerkrankung selbst herbeigeführten Todesfall auf dem Obduktionstisch zur Beobachtung kommt. Andererseits machen sich wohl in jedem Falle von chronischer Nephrose im späteren Alter in der Niere auch sklerosierende und sekundär entzündliche Prozesse geltend, so daß die Pathogenese des vorliegenden histologischen Befundes anatomisch

nicht mehr mit Sicherheit entschieden werden kann. Eine ausschließliche Berücksichtigung des Endstadiums der Krankheit ist daher nicht geeignet für die Beurteilung des Vorkommens einer nephrotischen Schrumpfniere, vielmehr kommen dafür die Befunde des Beginns bzw. der früheren Stadien der Induration in Betracht. Bei einer systematischen Untersuchung der Nieren annähernd aller Leichen, welche während eines Jahres im Pathologischen Institut der Kgl. Universität zur Obduktion kamen, begegnete ich einigen Fällen, welche Erscheinungen an den Nieren aufwiesen, die zur Aufklärung dieser Frage beitragen können:

Fall 1. W. Gr., 49 Jahre, Schuhmacher.

Pat. war vor 4 Monaten vor Schreck vom Stuhl gefallen, war dann wie gelähmt, die Sprache mehrere Stunden weg, konnte nach einigen Tagen wieder arbeiten. Einige Tage später fiel Pat. plötzlich auf dem Hofe um, erholte sich aber wieder, war von da an sehr ruhig und sehr viel in Gedanken. Seit etwa einem Monat kann er nicht mehr arbeiten, konnte nichts anfassen, die Beine waren steif. Vor zwei Tagen nachts sehr unruhig, sah im Schlafe Männer. Hatte in letzter Zeit mehrfach Krampfanfälle, Zuckungen im ganzen Körper.

Vor 8 Jahren Lungenentzündung und Wassersucht, lag etwa 2 Monate im Bett. (Der Urin war damals angeblich nicht untersucht, da Pat. auf dem Lande zu Hause krank war.) Potus: reichlich Schnaps und Bier. Infectio: Tripper, nie Schanker. In den letzten Jahren abgemagert, häufig sehr müde.

Status: Wenig kräftiger Mann von blasser Gesichtsfarbe.

Herz: Töne rein, regelmäßig.

Lunge: bronch. Rasselgeräusche.

Abdomen: o. B.

Urin: Eiweiß $\frac{1}{2}$ ‰ Esbach. Sediment: vereinzelte Epithelien und Leukozyten, keine Zylinder.

But: Wassermannsche Probe stark positiv.

Nervensystem: starke motorische Unruhe, Sprache unverständlich, zeitlich und räumlich desorientiert. Nystagmus nach beiden Seiten, Pupillenreflex, Pat.-Reflex lebhaft.

Die nächsten Tage Zustand unverändert, häufig anfallsweise Zuckungen.

3 Tage nach der Aufnahme Exitus unter Kollapserscheinungen.

Diagnose: Dementia paralytica.

Obduktionsbefund: Atrophie des Gehirns, Leptomeningitis chronica fibr., Piaödem. Geringer Hydrocephalus internus. Geringe Adipositas und Hypertrophie des ganzen Herzens, besonders des rechten Ventrikels. Aorta vereinzelte gelbliche Herde der Intima. Eitrige Bronchitis, alte pleuritische Verwachsungen des rechten Unterlappens, Lungenemphysem. Stauungsorgane. Schwierige Verbreiterung des mediastinalen Bindegewebes in beiden Hoden. Mikroskopisch: vermehrtes Bindegewebe und hyaline, verfettete Samenkanälchen.

Nieren makroskopisch: L. Niere 11 : 4 : 3 cm, Kapsel schwer abziehbar, Oberfläche bucklig uneben, auf diesen Buckeln erscheint sie gekörnt. Außerdem sieht man zahlreiche grauweiße Einsprengungen von durchschnittlich Stecknadelkopfgröße. Farbe braunrot, stellenweise mehr grau. Auf der Schnittfläche ist das Nierengewebe stark verschmälert, besonders die Rinde scheint gekörnt. Abgrenzung von Rinde und Mark erscheint unscharf. Rinde teilweise auf 2 mm verschmälert, Farbe verwaschen, Narbe graurot. Im Nierenbecken reichlich Fettgewebe. Intima der Art. ren. leicht gelb gefleckt, Lumen klaffend.

Rechte Niere verhält sich ähnlich wie links 12 : 4 : 2,5 cm. Auch hier Oberfläche und Schnittfläche deutlich gekörnt, Rinde stark verschmälert.

Mikroskopisch: Hämalanfärbung: An zahlreichen Stellen, namentlich im peripherischen Teil der Rinde, sind die Kanälchen herdweise vollkommen atrophisch und durch Bindegewebe ersetzt. Dadurch kommt es am Rande zu einer narbigen Granulierung. Die Unebenheit der Ober-

fläche ist in der Hauptsache durch eine verschieden starke narbige Einziehung bedingt, nur an wenigen Stellen erreichen intakte Partien des Parenchyms den Nierenrand. Die zwischen den narbigen Partien gelegenen Glomeruli sind größtenteils vollkommen erhalten. Die Kapsel gar nicht oder nur in geringem Maße verdickt. Der Kapselraum der meisten Glomeruli ist weit und leer (siehe Fig. 1, Taf. III). Zwischen diesen Herden findet sich vollkommen erhaltenes Parenchymgewebe. Die Kanälchen sind hier teilweise breit, die Glomeruli auffallend groß. Im Sudanpräparat zeigt sich an manchen Stellen des erhaltenen Parenchyms eine mäßig starke, fettige und lipoide Degeneration der Epithelien. Auch im Interstitium, namentlich in den atrophischen Herden, findet sich an manchen Stellen regellose Lipoid- und Fetteinlagerung. Eine größere Anzahl Glomeruli enthält im Kapselraum eine stark rotgefärbte homogene Lipoidmasse, die mitunter das ganze Lumen des Kapselraums ausfüllt und den Knäuel gleichsam zusammenzudrücken scheint. Das Kapselepithel ist aufgelockert, die Zellen enthalten zum Teil ebenfalls Lipoid, sind teilweise abgestoßen und liegen mitten in der Lipoidmasse. An manchen Glomerulis beschränkt sich die Rotfärbung lediglich auf einen feinen Saum, der sich dem äußeren Kapselblatt eng anschließt, den äußeren Rand des Knäuels markiert und zwischen die einzelnen Schlingen eindringt, so daß das ganze Kapselepithel wie eine feine Fächerzeichnung in Erscheinung tritt (siehe Fig. 1a, Taf. III). Die kleinen Nierengefäße sind mit Blut gefüllt und zeigen außer einer geringen Intima-verdickung auch im Sudanpräparat keine Veränderung.

Fall 2. W., 49 Jahre alt, Konditor.

Mit 22 Jahren Gelenkrheumatismus. Vor 11 Jahren Nierenentzündung und Wassersucht, lag über $\frac{1}{2}$ Jahr im Krankenhaus deswegen, hat nachher wieder gearbeitet ohne Beschwerden. War vor 3 Jahren wieder in Behandlung wegen Nieren- und Herzkrankheit. Vor $1\frac{1}{2}$ Jahren Kieferhöhleneiterung. Seit etwa $\frac{1}{4}$ Jahr oft Nasenbluten. Potus 0, starker Raucher. Infectio: Tripper mit 21 Jahren, Schanker mit 33 Jahren. Drei gesunde Kinder, später zwei Aborte der Frau. Nach Angabe der Frau soll Pat. schon seit Jahren vom Arzt als nierenkrank behandelt und im Urin stets Eiweiß festgestellt worden sein. Es seien damals nach der Entlassung aus dem Krankenhaus noch häufig starke Schwellungen aufgetreten und der Kranke sei sehr blutarm gewesen. In den letzten Jahren habe sich dies vollkommen gebessert, bis vor 3 Jahren von einem anderen Arzte wieder Herz- und Nierenkrankheit festgestellt wurde.

Seit 4—5 Wochen nach jeder Nahrungsaufnahme Erbrechen. Übelkeit etwa 1 Stunde nach dem Essen, öfters war Blut in dem Erbrochenen. Schmerzen hat Pat. nie, auch jetzt keine. Doch leidet er an Appetitlosigkeit, hat 18 Pfund abgenommen.

Status: Sehr schwacher Mann, ikterisch-anämisches Aussehen. Keine Ödeme.

Herz: Verbreiterung nach links und rechts, starke Herzaktion, systolisches Geräusch über Spitze, systolisches und diastolisches Geräusch über Basis, besonders über Aorta. Puls: altus und celer, regelmäßig gespannt. Blutdruck 115 mm Hg. (Riva-Rocci).

Lunge: Keine Schalldifferenz, keine pathologischen Geräusche.

Abdomen: weich, nicht aufgetrieben. Oberhalb des Nabels ein undeutlich abgegrenzter Tumor palpabel. Dort Druckempfindlichkeit.

Urin: Tagesmenge 1100 ccm. Eiweiß $1\frac{1}{100}$ Esbach, Zucker 0. Sediment: reichlich Epithelien, Fettkörnchenkügelchen, freie Fettröpfchen, Fettzylinder. Die Fettsubstanzen größtenteils doppeltbrechend, vereinzelte Leukozyten, keine roten Blutkörperchen.

Diagnose: Pyloruskarzinom. Aorteninsuffizienz, Nierenentzündung, Syphilis.

12 Tage nach der Aufnahme kommt Pat. infolge einer Schluckpneumonie ad exitum.

Obduktionsbefund: Diagnose: Mesoarteritis productiva syphilitica mit stark erweiterter Aorta, Hypertrophie des linken Ventrikels, Pneumonie im rechten Mittellappen mit frischer Pleuritis, im übrigen Hyperämie und Ödem der Lungen. Adenomatöses Karzinom des Magens Vaskuläre Schrumpfnieren. Anthrakosis der Milz.

Nieren makroskopisch: links $8\frac{3}{2} : 1\frac{1}{2}$ cm. Kapsel sehr festsitzend, bei ihrer

Entfernung reißen einige bis erbsengroße, mit klarem Inhalt gefüllte Zysten ein, Oberfläche grau, fein granuliert, mit Zysten bedeckt. Konsist. derb. Das Parenchym (Mark und Rinde) bildet auf der Schnittfläche einen höchstens 1 cm breiten Saum um das stark entwickelte Hilusfett. Auf der Schnittfläche sieht man die Lumina der Gefäße blasser. Art. renal. weist in ihrer Intima parallel und quer verlaufende Leisten auf. Rechte Niere $6 : 4\frac{1}{2} : 3\frac{1}{2}$ cm. Die Oberfläche der unteren Hälfte feinhöckerig, glasig grau. Auf der Schnittfläche bildet der obere, mehr geschrumpfte Teil dieselbe Erscheinung wie die linke Niere dar. Parenchym im ganzen 1 cm dick. Im unteren Teil ist die Rindensubstanz breiter (0,8 cm dick), glasig, grauweiß. In der Markmasse sieht man nach der Papille zu konvergierende graue Streifen. Nierenarterienästchen zeigen verschiedentlich grauweiße harte Einlagerungen.

Der mikroskopische Befund soll später eingehend erörtert werden (siehe S. 94 und Taf. III).

Fall 3. Fe., 37 Jahre alt, Maurer.

Pat. hatte sich durch einen Bauunfall eine Kopfverletzung unter Beteiligung des linken Auges zugezogen und war am 2. Tage nach dem Aufnahme in der Chirurgischen Klinik verstorben. An den inneren Organen wurde eine pathologische Veränderung nicht vermerkt, auch über den Urinbefund findet sich keine Angabe. Auf nachträgliches Befragen der Frau war folgendes zu erfahren. Pat. ist seit 12 Jahren verheiratet. In den ersten 3 Jahren der Ehe 4 Aborte der Frau, nach dem 3 Kinder, von denen das eine taubstumm und geistig zurückgeblieben sei. Pat. selbst nie ernstlich krank, hatte jedoch vor 5 Jahren eine Zeitlang Krampfanfälle, die auch in letzter Zeit wieder auftraten und vielleicht die Ursache des Unfalls waren. Pat. sah in den letzten Jahren schlecht aus. Über Krankheiten vor der Ehe weiß die Frau nichts anzugeben, insbesondere von einer früheren Nierenerkrankung war nichts bekannt.

Der Obduktionsbefund ergab als Todesursache diffuse Hämorrhagie des Gehirns. Herz: etwas größer als die Faust des Mannes, beide Kammern mit Blut gefüllt. Aorta nicht erweitert, elastisch, vereinzelte runde und längliche Flecken.

Nieren makroskopisch: links $12,5 : 6 : 4,5$ cm. Kapsel an einzelnen Stellen nicht ohne Substanzverlust abzulösen. An diesen Stellen feine Höckerung, die sich durch ihre graue Verfärbung von der übrigen Gelblich-Rosa-Farbe des Organs abheben. An anderen Stellen finden sich gelblich-graue Flecken bei glatter Oberfläche. Konsistenz fest. Auf der Schnittfläche hebt sich die Rinde durch ihre hellere Farbe deutlich von der Marksubstanz ab, sie mißt in der Dicke durchschnittlich 1,2 cm, an den narbigen Stellen ist sie teilweise bis zu 4 mm verschmälert. Auch im Innern der Rindensubstanz treten reichlich gelbliche und graue Fleckchen hervor. Rechte Niere $11,5 : 6 : 4$ cm, im übrigen dieselbe Beschaffenheit wie links.

Mikroskopisch: An zahlreichen Stellen der Rinde, namentlich an deren Peripherie, herdförmige Atrophie der Harnkanälchen. An diesen Stellen Wucherung der Bindegewebszellen, die zum völligen Untergang der Kanälchen führte. Das übrige Parenchym gut erhalten. Kerne überall gut gefärbt, das Interstitium auch zwischen den erhaltenen, größtenteils verbreiterten Kanälchen stark entwickelt. Bei der Färbung nach van Gieson tritt jedoch eine stärkere hyaline Degeneration im Bindegewebe auch an der Kapsel nicht hervor. Die Glomeruli sind überall, auch in den geschrumpften Partien, gut erhalten. Im Sudanpräparat tritt an vielen Stellen eine lipoidde Degeneration des Kanälchenepithels in Erscheinung, auch im Interstitium findet sich reichlich lipoidde (doppeltbrechende) Substanz. Ebenso findet sich in vereinzelten Glomerulis eine Rotfärbung des Kapseleithels und eine halbmondförmige Einlagerung einer homogenen Lipoidmasse. Die Gefäße sind kaum verdickt, zeigen keine lipoidde Degeneration.

Fall 4. S., 39 Jahre alt, Kellner.

Als Kind Scharlach und Diphtherie, später Lungenentzündung und Lungenkatarrh, immer sehr blutarm. Sonst nie ernstlich krank. Potus: mäßig. Rauchen 20—30 Zigaretten. Infectio: Tripper viermal, nie Schanker. Zwei gesunde Kinder, Frau zwei Aborte. Die nachträglich bei dieser angestellte Wa.-R. ist positiv.

Vor $1\frac{1}{4}$ Jahr blieb Pat. angeblich ein Stückchen Knochen in der Brust stecken, das ihm einige Zeit bei jedem Schluck Schmerzen bereitete, die aber später, nachdem Pat. leichte Kost nahm, wieder vergingen. Seit 4 Monaten jedoch hat Pat. dauernden Druck in der Brust und häufiges Würgen, das sich seit 4 Wochen zu ständigem Erbrechen nach jeder Mahlzeit steigerte.

Status: stark abgemagerter, zarter Mann.

Herz: Töne rein, leise, regelmäßig.

Lunge: normaler Klopfeschall, überall reines Bläschenatmen, vereinzelte trockene Rasselgeräusche zwischen den Skapulae.

Leib: o. B. Kein Tumor palpabel.

Urin: starke Trübung bei der Eiweißprobe.

Die Untersuchung mit der Schlundsonde ergibt eine fast vollkommene Stenose des Ösophagus unmittelbar über der Kardia. Bei fortgesetzten Versuchen einer Erweiterung der Stenose zwecks Radiumbehandlung tritt infolge Inanition und einer mäßigen Blutung nach Anlegen einer Magenfistel der Exitus ein.

Obduktionsbefund: Diagnose: Ringförmiges, wenig zerfallenes Karzinom in der Höhe der Bifurkation der Trachea. Karzinomatöse Veränderung der Kardia, ohne Beteiligung der Schleimhaut. Metastasen in den retrogastrischen Lymphdrüsen, eine kirscherngroße in der Hinterfläche des rechten Leberlappens. Braunes Herz, braune Leber, eitrige Bronchitis, beginnende Schrumpfnieren, Schnupftabakspostata.

Herz: kleiner als die Faust, Epikard gleichmäßig glatt, glänzend. Herzmuskel schlaff, trübe, braun. Die Intima der Aorta weist in der Wurzel, im Arkus und bis in Bauch-aorta stellenweise gelbe Fleckung und mäßige Verdickung auf. Auf dem Querschnitt zeigt sich an diesen Stellen auch die Media etwas verdickt. Auch Koronararterien stellenweise durch gelbliche Flecken verändert.

Nieren makroskopisch: links $11 : 5 : 3,5$ cm. Kapsel mit Unterlage vielfach verwachsen, an einzelnen Stellen narbige Einziehungen, im übrigen Oberfläche glatt, von bräunlich gelber Farbe. Konsistenz fest, elastisch. Auf der Schnittfläche hebt sich die hellere, normal breite Rinde deutlich von dem Markteil ab. Zeichnung undeutlich, an manchen Stellen ausgedehntere gelbliche, an anderen mehr graue Fleckchen. Vereinzelte Kalkherdchen.

Rechte Niere: $12,5 : 4,5 : 4$ cm, am oberen Pol eine tiefergehende Narbeneinziehung, daselbst Rinde bis auf 3 mm verschmälert, im übrigen Beschaffenheit wie links.

Mikroskopisch: Im Sudanpräparat zeigt sich eine fleckweise auftretende, jedoch ausgedehnte lipoidde Degeneration der Epithelzellen, namentlich der gewundenen Kanälchen. Die Kerne sind größtenteils gut färbbar, teilweise jedoch zeigen sie auch Anzeichen von Zerfall. An manchen Stellen sind die Kanälchen eng, das Kapsel-epithel ist niedrig, das Bindegewebe zellreich. An einzelnen Stellen sind die Kanälchen infolge der Zellwucherung nicht mehr zu erkennen. Die Glomeruli sind jedoch auch an diesen Stellen wie im ganzen Präparat vollkommen intakt. Einzelne davon weisen im Kapselraum eine rotgefärbte homogene Masse auf, durch welche die gut erhaltenen Schlingen gleichsam verdrängt werden. Auch im Interstitium findet sich fast überall reichlich lipoidde Substanz in Zellen eingelagert. Die Gefäße zeigen auch bei van Gieson-Färbung keine sklerotische Veränderung, dagegen erscheinen die Wände der größeren Gefäße deutlich verdickt.

Wir haben demnach vier verschiedene Fälle, die prinzipiell dieselben Veränderungen der Nieren aufweisen. Diese entspricht der namentlich von Orth beschriebenen und als Nephritis interstitialis chronica fibrosa multiplex bezeichneten Form der Schrumpfnieren, zu deren Klinik und Pathogenese unsere Fälle einen wertvollen Beitrag liefern.

Klinisches.

Ätiologie: Auf die ätiologischen Beziehungen dieser Form von Schrumpf-

niere zur Syphilis hat ebenfalls Orth hingewiesen, und in der Tat wird diese Beobachtung auch durch unsere Fälle bestätigt. Bei den ersten zwei Patienten ist das Vorhandensein einer syphilitischen Infektion durch die Art der Krankheit (Paralyse bzw. Mesaortitis syphilitica) sowie durch den Obduktionsbefund sicher gestellt. Im 3. Falle läßt die Anamnese (Aborte der Frau, Krampfanfälle) kaum einen Zweifel daran, daß ebenfalls Syphilis vorlag und im letzten Fall ist die Veränderung der Aorta (Beteiligung der Media) ein Zeichen dafür, daß die bei der Frau nachträglich durch die Wa.-R. festgestellte Infektion wohl vom Manne herührte. Es ist allerdings vielleicht auch nicht ohne Bedeutung, daß bei zwei dieser und einem der folgenden Fälle Karzinom vorgelegen hat. Unter den übrigen untersuchten Fällen finden sich noch 42 andere, bei denen ebenfalls Syphilis durch klinische oder anatomische Erscheinungen festgestellt wurde, die geschilderten Veränderungen in der Niere aber fehlten. Andererseits wurden diese nie in einem nichtsyphilitischen Falle beobachtet.

Symptomatologie: Für die klinische Würdigung der anatomischen Befunde ist der Hinweis von größter Bedeutung, daß in allen Fällen die Nierenerkrankung nicht als Todesursache in Betracht kommt, ja daß Nierenerscheinungen in der letzten Lebenszeit der Kranken keine Rolle gespielt haben, oder, wie in den letzten beiden Fällen, weder direkte noch indirekte Angaben in den Anamnesen auf solche hindeuten. Die 4 Fälle sind vielmehr lediglich durch den ihnen gemeinsamen, insbesondere im Sudanpräparat in Erscheinung tretenden anatomischen Befund unter mehreren hundert systematisch untersuchten Fällen aufgefallen und darnach zusammengestellt.

Leider hat in keinem einzigen in bezug auf die Nierenerscheinungen eine längere, sorgfältige, klinische Beobachtung stattgefunden, auf welche sich eine Epikrisis stützen könnte. Selbst die anamnestischen Angaben sind in dieser Hinsicht nur sehr dürftig und unsicher. Im ersten Falle liegt wohl die Möglichkeit nahe, daß die in Verbindung mit einer „Lungenentzündung“ aufgetretene, etwa zwei Monate dauernde Wassersucht mit einer Nierenerkrankung im Sinne einer Nephrose zusammenhing. Aus der Anamnese des 2. Falles zeichnet sich sogar sehr deutlich das Krankheitsbild einer Lipoidnephrose ab (hartnäckige, langdauernde, rezidivierende Ödeme, jahrelang dauernde Albuminurie). Allerdings ist der Fall nicht rein, es findet sich klinisch Herzhypertrophie. Diese dürfte wohl durch die Aorteninsuffizienz zum Teil ihre Erklärung finden, anatomisch sehen wir auch die mittleren Nierengefäße stark beteiligt bzw. verändert. Dieselbe Gefäßveränderung wie in den Nieren (siehe S. 86 u. 94) fand sich auch in den Gefäßen der Leber, der Milz, des Pankreas.

Außerdem sind in der Anamnese Krankheiten wie Gelenkrheumatismus und Kieferhöhleneiterung verzeichnet, die vielleicht ebenfalls nicht ohne Einfluß auf den Zustand der Nieren waren. Diese beiden Fälle lassen daher klinisch freilich nicht mehr als eine Vermutung zu, daß der zuletzt angetroffene Zustand der Niere sich aus einer vorausgegangenen Lipoidnephrose entwickelt hat.

Die beiden letzteren Fälle aber zeigen, daß sich eine Nephritis interstitialis chronica fibrosa multiplex syphilitica auch unmerklich entwickeln und vielleicht ohne dauernd nachweisbare Nierenerscheinungen bestehen kann, denn der geringe Eiweißgehalt im letzten Stadium wäre wohl auch durch die interkurrente Krankheit bzw. den finalen Zustand der Kranken zu erklären.

Wenn wir somit aus den von uns beobachteten Fällen einer chronischen syphilitischen Nephritis, bei denen jeweils interkurrente Erkrankungen den Einblick in die anatomischen Verhältnisse eines mehr oder weniger frühen Stadiums der Krankheit gewährten, für die Aufstellung eines klinischen Symptomenkomplexes dieser Form keine ausreichenden Anhaltspunkte beibringen können, so wird dies durch folgende zwei sehr genau beobachtete und untersuchte Fälle dieser Art ermöglicht. Den einen finde ich in der Monographie von Volhard und Fahr (Fall VII, Seite 106), den zweiten in einer Arbeit von Schlayer: Untersuchungen über die Funktion kranker Nieren (Arch. f. klin. Med. Bd. 102, S. 342, Fall 8 A).

Es ist für unsere Schlußfolgerungen sowie für die klinische Symptomatologie unerlässlich, die beiden Krankengeschichten und Obduktionsbefunde hier vollständig wiederzugeben.

Fall 5 (aus Volhard und Fahr, Fall VII). H., F., 37 Jahre alt, Maurer.

Klinische Diagnose: Nephrose nach Diphtherie, Paralyse.

Anamnese: Pat., starker Potator, leidet bestimmt seit Frühjahr 1911 an progressiver Paralyse, war bereits damals im Krankenhaus und bot keinerlei Erscheinungen von seiten der Niere. Seit dem 17. 10. 12. besteht eine Halsentzündung.

Status praesens vom 21. 10. 1912: Kräftig gebauter Mann in mäßigem Ernährungszustand. Diphtherie des Rachens (bakteriologisch Diphtheriebazillen in Reinkultur).

Lunge, Herz und Abdomen ohne Befund.

Nervensystem: Paralysis progressiva. Wassermann +. Keine Hydropsien.

Urin: 400 ccm pro 24 Stunden. Spezifisches Gewicht 1025. Albumen 5‰, Sanguis 0. NaCl: 0,18%, N = 2,6%. Sediment enthält sehr reichlich weiße, aber keine roten Blutkörper, mäßig viele granulierte Zylinder.

Blutdruck: 120 mm Hg.

Verlauf: Die Rachendiphtherie heilt nach wenigen Tagen ab. Am 28. 10. 12. stellte sich eine Lähmung des Gaumensegels ein, es entsteht eine diffuse Bronchitis. Die Herzaktion wird irregulär und inäqual. Am 5. 11. links hinten unten Bronchopneumonie. Am 9. 11. Bronchopneumonie rechts hinten unten, Verschlechterung der Herztätigkeit, systolisches Geräusch an der Mitrals und Akzentuation des 2. Pulmonaltons. Leberschwellung, Zyanose. Am 13. 11. Nachweis eines rechtsseitigen pleuraergusses. Am 14. 11. Exitus.

Die Urinmengen schwankten zwischen 400 und 750 ccm pro 24 Stunden, nur am Tage vor dem Tode wurden 1100 ccm Harn entleert. Das Albumen stieg von anfangs 3½—5‰ langsam an bis auf 15 und 20‰. Das spezifische Gewicht des Harnes betrug meist 1025—1030, stieg aber vereinzelt noch höher, bis 1037. Der Kochsalzgehalt des Urins war zuerst niedrig, hielt sich bei stets Na Cl-armer Kost und äußerst geringer Nahrungsaufnahme auf etwa 0,2%, sank dann noch weiter ab bis 0,02%. Ende der zweiten Krankheitswoche stieg er aber auf 0,6%, um bei Eintritt der Pneumonien wieder bis auf Werte unter 0,1% abzufallen. Von einer einmaligen Kochsalzgabe von 5,0 g wurden 3,4 g ausgeschieden. Die N-Konzentration des Harnes war dagegen dauernd sehr hoch. Während der ganzen Beobachtungszeit wurde nur einmal 1,1% gefunden, sonst nie unter 2%, meist 2,4%, vereinzelt 2,7 und 2,8% (bei 4,5 und 8% Albumen).

Der Rest-N. im Blute betrug am 23. 10. 40 mg %, am 9. 11. 26 mg %. Der Blutdruck wurde niemals höher als 120 mm Hg gefunden, meist betrug er um 110 mm Hg.

Sichtbare Ödeme bildeten sich bei dem Kranken nicht, doch war die Flüssigkeitszufuhr stets sehr knapp, es bestanden hochgradige Schluckbeschwerden. Meist wurden nicht mehr wie 1000 ccm zugeführt, zuweilen nur 600, 500, 420, 350 oder 320 ccm pro 24 Stunden (inklusive Speiseflüssigkeit).

Wasserversuch am 31. 10. 1912: Von 1500 ccm Wasser werden in den ersten 4 Stunden nur 300 ccm ausgeschieden. Jod schied Pat. vor Ablauf von 48 Stunden aus. Auf eine Injektion von etwa 2 g Milchzucker wurde 14 Stunden lang Zucker im Urin nachgewiesen. Das Urinsediment enthielt ständig granulierten Zylinder in mäßiger Menge, aber nie Erythrozyten.

Autopsie: Gesamtbefund: Aortitis luetica. Bronchopneumonie in beiden Unter- und im linken Oberlappen. Bronchitis. Frische Pleuritis beiderseits. Nephrose. Defekt des linken Hodens. Chronische Leptomeningitis. Verschmälerung der Hirnwindungen.

Nieren makroskopisch: Die Nieren sind vergrößert (Gewicht der linken 190, das der rechten 165 g). Die Kapsel haftet der Unterlage ziemlich fest an, die Oberfläche ist glatt. Substanz von elastischer Konsistenz, von mittlerem Blutgehalt. Oberfläche und Schnittfläche haben gelbbraunliche Farbe. Die Rinde ist breit, hebt sich deutlich gegen die etwas dunklere Pyramiden-substanz ab. Das Parenchym ist etwas trübe. In der rechten Niere findet sich dicht unter der Oberfläche ein etwa haselnußgroßer, mit scharfer Linie gegen die Umgebung abgesetzter Herd, der aus strukturlosen Massen besteht und gelbliche opake Schnittfläche zeigt.

Nieren mikroskopisch: Deutliche granuläre Degeneration in den gewundenen Harnkanälchen erster Ordnung, stellenweise Verfettungen ebenda und in den Interstitien, Verfettungen zum Teil doppeltbrechend. Ziemlich reichlich Zylinder. An den Glomerulis Kapselexsudate. Glomeruli blutreich, frei von entzündlichen Veränderungen. An den Gefäßen etwas hyperplastische Intimaverdickung.

Volhard und Fahr scheinen als Ätiologie dieses Falles die Diphtherie anzunehmen. Dies scheint mir jedoch keineswegs zutreffend, denn erstens habe ich niemals bei einer Diphtherienephrose gleich in den ersten Tagen, d. h. während des ersten Stadiums der Diphtherie, so hohe Eiweißmengen im Urin, noch eine in dieser Stärke so lange anhaltende Eiweißausscheidung angetroffen. Zweitens findet sich bei der Diphtherienephrose in diesem Stadium keine lipoide Degeneration (keine anisotrope Substanz), wie ich bei zahlreichen Fällen feststellen konnte. Es liegt daher viel näher, die vorliegende Syphilis als Ursache der Nierenveränderungen anzunehmen, denn sowohl die angeführten klinischen als die anatomischen Nierenerscheinungen sind für die Syphilisnephrose typisch. Die Syphilisnephrose hat daher mit großer Wahrscheinlichkeit schon vor der Halserkrankung bestanden.

Sehr bemerkenswerte klinische Befunde ergeben sich bei dem von Schlaver beschriebenen Falle:

Fall 6 (Schlayer, Fall 8 a). A., 38 jähriges Mädchen.

Diffuse Beschwerden im Rücken. Appetitlosigkeit. Magendrücken und Erbrechen. Abmagerung um 30 Pfund in kurzer Zeit. Keine früheren Krankheiten, speziell keine Nierenerkrankungen. Kein Partus.

Befund: Sehr starke Emazeration (Gewicht 32,9 kg bei etwa 158 cm Größe). Starke Anämie. Keine Ödeme, keine Urämie, Herz nicht vergrößert; Spitzenstoß etwas hebend, Töne vollkommen rein. Puls klein, beschleunigt (100—120). Arterien überall auffallend dickwandig. Blutdruck 95 mm Hg. Lungen intakt. Abdomen stark aufgetrieben, rechter Nierenpol eben palpabel. Leber. Milz o. B. Stuhl: Schaffkot, reichlich Schleim, kein Blut. Magen: normale Säurewerte, Lab, Pepsin.

keine Milchsäure usw. Blut: 25% Hb, 2100000 Erythrozyten, 10200 Leukozyten. Wassermann positiv. Im Urin Spur Albumen, keine Zylindrurie. Temperatur normal.

Verfolgung der körpereigenen Substanzen: Wasser wird dauernd etwas vermehrt ausgeschieden (1500—1600 ccm Ausfuhr bei 1500 ccm Einfuhr).

Kochsalz: Wird absolut ebenfalls überschießend eliminiert (10 g Ausfuhr gegen $7\frac{1}{2}$ g Einfuhr). Prozentual 0,62—0,64%.

Spezifisches Gewicht: Niedrig und deutlich fixiert, 1008—1012.

Daraufhin Prüfung der körperfremden Substanzen: Jodkali wird in 42 Stunden, also in ganz normaler Zeit, eliminiert, der Milhzucker dagegen bedarf zur Ausscheidung von 50% der injizierten Menge 8 Stunden, ist dann nicht weiter nachweisbar.

Trotz aller Maßnahmen rapides weiteres Sinken der Kräfte, Abnahme des Gewichts, der Blutdruck hielt sich dauernd etwa in den Grenzen zwischen 100—120, erreichte nur einmal 145 mm Hg, sonst keine wesentliche Änderung des Zustandes. Nach dreimonatigem Aufenthalt in der Klinik plötzlich Auftreten von Aszites und später Ikterus ohne erkennbare Ursache. Thrombose der Ven. femoral. sin., rascher Verfall, Exitus.

Obduktion: 4 Monate nach der Prüfung der Ausscheidung (Prof. v. Baumgarten): Nephritis interstitialis multiplex fibrosa, Atrophia fusc. cord. Hypertrophie und Dilatation des linken Ventrikels. Aortitis syphilitica? Karzinom des Pankreaskopfes mit ausgedehnten Metastasen in Leber und Lymphdrüsen. Thrombose der linken Vena iliaca. Atrophie des Zungengrundes.

Makroskopischer Befund der Nieren: Die Bindegewebskapsel der linken Niere nur schwer und mit Substanzverlust abziehbar. Die Oberfläche der linken Niere ist höckrig infolge zahlreicher strahliger narbiger Einziehungen. Diese narbigen Einziehungen sind besonders dicht an beiden Polen. Die Farbe der Nierenoberfläche ist graurötlich. Die linke Niere ist ziemlich klein, sie mißt 9,5 : 4,5 : 2,5 cm. Auf der Schnittfläche heben sich die dunkler rot gefärbten Pyramiden deutlich von der heller roten Rinde ab. Die Rinde mißt in der Dicke 5—6 mm, stellenweise bis 1 cm, an den narbigen Einziehungen ist sie wesentlich schmaler. Die rechte Niere ist etwas größer als die linke, sie mißt 10,5 : 5 : 2,5 cm. Im übrigen bietet sie aber dieselben Verhältnisse wie die linke.

Mikroskopischer Befund an den Nieren: An vielen Stellen größere und kleinere, fleckweise narbige Einziehungen mit zahlreichen hyalinisierten resp. in Hyalinisierung begriffenen Glomerulis und in Zysten umgewandelten Bowmanschen Kapseln. An den dazwischenliegenden Partien sehr reichlich histologisch intakt erscheinende Glomeruli, die auffallend groß sind, keinen abnormen Kernreichtum aufweisen (kompensatorische Hypertrophie). In dem Kapselraum vieler Glomeruli, die sonst unversehrt erscheinen, ein Eiweißhalbmund ohne zellige Beimengung. Schlingen dieser Glomeruli nicht abnorm plump oder verdickt. Die kleinen ebenso wie die größeren Nierenarterien zeigen eine starke Hypertrophie der Media bei teilweise sehr beträchtlicher Verdickung der Intima.

Die Tubuli contorti haben an vielen Stellen ein stark erweitertes Lumen, das bei normaler Epithelauskleidung mit hyalinen Massen gefüllt ist. Die Tubuli recti erscheinen im wesentlichen intakt.

Das in diesem Falle vorgefundene anatomische Bild der Nieren stimmt mit den oben beschriebenen Fällen bis ins einzelne überein und wurde anatomisch ebenfalls in unserem Sinne diagnostiziert. Schlayer hebt hervor, daß man in diesem Falle in Anbetracht der Krankengeschichte und der klinischen Befunde (nur Spur Albumen, keine Zylinder, keine Drucksteigerung, eher eine leichte Hypotension, keine Herzveränderung außer einem ganz leicht hebenden Spitzenstoß und einer geringgradigen nicht ausschlaggebenden Hypostenurie) nicht geneigt sein konnte, „die Diagnose einer ernsthaften Nierenerkrankung zu stellen“.

Lediglich auf Grund des Ergebnisses der Milchzuckerprobe wurde von ihm „trotz aller entgegenstehenden klinischen Bedenken, trotz des Fehlens von Hypertension, von deutlicheren Herzerscheinungen und Zylindern, die Diagnose einer schweren, einer chronischen vaskulären Nephritis gestellt“. Eine verzögerte Milchzucker-ausscheidung auf Veränderungen der Glomeruli zurückzuführen, müßte allerdings nach dieser Erfahrung als unzulässig erscheinen. In dem Falle von Volhard war ebenfalls der probatorisch zugeführte Milchzucker erst nach 14 Stunden vollkommen ausgeschieden. Die Glomeruli selbst waren hier jedoch blutreich und intakt, nur an den „Gefäßen“ fand sich etwas hyperplastische Intimaverdickung. Übrigens fand ich ebenfalls schon in ganz frischen Fällen von Syphilisnephrose eine Ausscheidungszeit von 8 Stunden bei der Milchzuckerprobe. Die Verzögerung der Milchzuckerausscheidung mag eine Eigentümlichkeit dieser Fälle sein, andererseits zeigen diese Beobachtungen, daß man aus dieser Erscheinung nicht prinzipiell auf eine starke Beteiligung der Glomeruli an der anatomischen Nierenveränderung schließen darf, was ja von Schlayer selbst auch betont wird.

Ebenso wie bei den von uns, so wurde auch bei den von Volhard und Schlayer beobachteten Fällen der Einblick in die anatomischen Verhältnisse eines relativ frühen Stadiums dieser Prozesse durch zufällige akzidentelle Krankheiten ermöglicht. Demgegenüber kommt die reine nephrotische Nierenerkrankung offenbar selten als klinisch und anatomisch sicher erkannte Todesursache in Betracht. Wie in unserem Falle 2 finden sich vielmehr in den sehr fortgeschrittenen Fällen wohl meist Veränderungen der Gefäße und ihre Folgen im Sinne einer genuinen bzw. arteriosklerotischen Schrumpfniere, welche die für Syphilis spezifischen Prozesse verdecken und die Pathogenese des vorhandenen anatomischen Bildes nicht mehr deutlich erkennen lassen.

Aus dieser Ursache ist auch das Bild der syphilitischen Schrumpfniere in der klinischen Nierenpathologie so wenig differenziert und in den Lehrbüchern der Nierenkrankheiten nicht eingehend berücksichtigt. Die hier durch die Obduktion verifizierten 6 Fälle geben daher eine wertvolle Ergänzung der klinischen Beobachtungen des Krankheitsbildes der „chronischen syphilitischen Nephritis“ bei anatomisch nicht kontrollierten Fällen. Sie gehören allen Stadien an, wobei der Fall von Volhard das früheste, (die Lipoidnephrose) der Fall 2 das am weitesten fortgeschrittene Stadium vertritt. Die klinische Symptomatologie soll hier nicht ausführlich erörtert werden. Ich verweise, soweit sich diese nicht aus den Krankengeschichten ohne weiteres ergibt, auf meine Monographie (Urban und Schwarzenberg, Berlin-Wien 1918).

Für den Verlauf der Krankheit sind besonders die geringen klinischen Symptome einer Schädigung der Nierenfunktion und die geringe Beteiligung des Kreislaufsystems bei einer so starken Schrumpfung des Organs, wie sie in einigen unserer Fälle (Fall 2 und Fall Schlayer) beobachtet wurde, bemerkenswert. Ebenso die Tatsache, daß die anatomischen Veränderungen in der Mehrzahl der Fälle sich bis zu einem sehr beträchtlichen Umfange entwickeln konnten ohne ein Hervör-

treten direkter klinischer Nierenerscheinungen, die zur Erkennung und Feststellung einer Nierenkrankheit geführt hätten. Trotzdem ist kaum anzunehmen, daß nicht zu gewissen Zeiten Albuminurie und Zylindrurie vorhanden waren, denn wie die folgenden anatomischen Ausführungen dartun, gehen den indurativen Prozessen stets mehr oder weniger ausgedehnte lipoiddegenerative Vorgänge an den Epithelien voraus.

Pathologische Anatomie.

Das makroskopische Aussehen der syphilitischen Schrumpfniere ist insbesondere gekennzeichnet durch die gelblich- oder rötlichgraue Farbe des ganzen Organs, namentlich aber durch das Grau der teilweise deutlich strahligen, narbigen

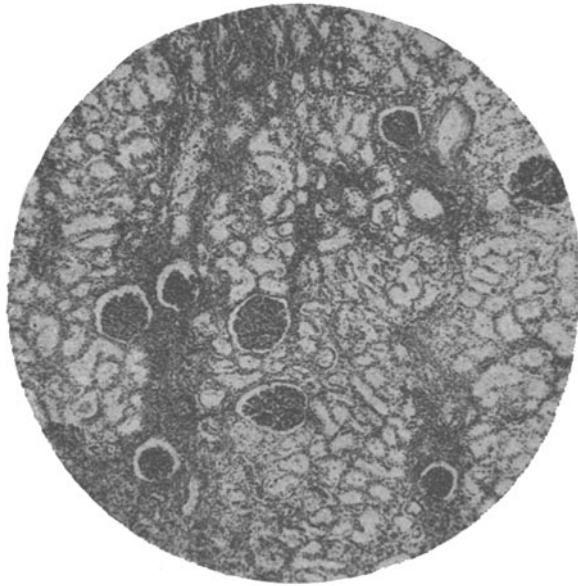


Fig. 1. Herdförmige Schrumpfung durch Atrophie der degenerierten Kanälchen.

Einziehungen. Die Granulierung ist unregelmäßiger und feiner als bei der roten Granularniere. Auf mehr oder weniger großen Flächen ist die Oberfläche glatt. Das Organ ist im Gegensatz zu dem Frühstadium der Syphilisnephrose später meist im ganzen verkleinert, häufig aber beschränkt sich die Schrumpfung vorwiegend auf bestimmte Stellen. Endlich findet sich stets eine mehr oder weniger ausgedehnte herdweise hervortretende lehmgelbe Verfärbung durch die lipoid degenerierten Stellen.

Mikroskopisch fällt das herdförmige Auftreten der pathologischen Veränderungen in erster Linie in die Augen (siehe Fig. 1).

An den krankhaften Herden sieht man unter Vermehrung der Bindegewebszellen einen vollkommenen Untergang der Kanälchen, während die Glomeruli meist vollkommen intakt und sich gegenseitig nähergerückt sind.

Die Pathogenese dieses Bildes läßt sich insbesondere bei der Sudanfärbung deutlich erkennen, wie die Betrachtung eines solchen Präparates des Falles 2 (siehe Fig. 1, Taf. III) zeigt. Zwischen erhaltenen Harnkanälchen und gut erhaltenen Zellkernen finden sich lipoid degenerierte Epithelzellen mit fehlendem Kern. Diese gehen über in vollständig atrophische Kanälchen und in Herde, in denen überhaupt die Kanälchen bis auf ganz geringe Lipoidreste vollständig fehlen. In diesen Herden sind die Glomeruli in der Mehrzahl erhalten, einzelne aber ebenfalls geschrumpft und lipoid degeneriert zwischen einem hauptsächlich faserigen Bindegewebe mit Bindegewebszellen und ganz leichter Kernvermehrung. Auch die Zellen des Interstitiums sind, selbst an normalen Stellen, mit Lipoid beladen.

An Stellen, an denen die Atrophie noch nicht so weit fortgeschritten ist, findet man den Kapselraum weiter und mit einer homogenen rotgefärbten Masse ausgefüllt. Die Schlingen sind in diesem Glomeruli noch gut erhalten und erscheinen gedrückt, zum Teil infolge des Drucks atrophisch. Manche Knäuel sind umsäumt von einem roten lipoiden Streifen, welcher den Konturen der einzelnen Schlingen folgt und auch auf das äußere Kapselblatt übergeht. In der Masse sieht man meist keine Kerne des Kapselepthels mehr oder dieses erscheint losgelöst und abgehoben zwischen die Masse eingelagert.

Auch die Tunica propria ist an manchen Stellen lipoid degeneriert. Ganz vereinzelt nur zeigt sich eine Rundzelleninfiltration.

Die kleinen Arterien sind namentlich in den Mediaabschnitten stark lipoid degeneriert. An manchen sind die Intimazellen erkenntlich, andere sind vollständig lipoid verodet. Die großen Gefäße zeigen ebenfalls in der Media eine rote Fleckung. An den Vasa afferentia und den Vasa vasorum treten keine Veränderungen in Erscheinung.

In den Präparaten anderer Fälle (1 und 4) zeigen die Gefäßwände eine eigenartige homogene Verdickung und eine Auflockerung der Fasern der Intima und Media wie bei ödematöser Durchtränkung, jedoch nirgends Sklerose.

Bei der Färbung nach van Gieson findet sich nur im Falle 2 (siehe Fig. 2, Taf. III) an ganz vereinzelter Glomerulis eine hyaline Degeneration. Bei den anderen Fällen sowie auch bei der Mehrzahl der Glomeruli in den Präparaten dieses Falles sind die Schlingen auch der etwas atrophischen Knäuel frei und durchlässig. Ebenso tritt das Bindegewebe der Kapsel meist nur als ein feiner roter Streifen in Erscheinung, das der Gefäße zeigt nur im Falle 2 in geringem Maße hyaline Degeneration. Auf weiten Flächen (siehe Fig. 2, Taf. III) sieht man zwischen dem untergegangenen Kanälchensystem vollkommen erhaltene Glomeruli zum Teil dicht nebeneinander gedrängt. Dieses Verhalten der Glomeruli ist eine Bestätigung der namentlich von Orth betonten Unabhängigkeit der Malpighischen Körperchen von der Beschaffenheit der zugehörigen Harnkanälchen. Während z. B. bei der genuinen Schrumpfniere der Atrophie des Glomerulus nicht nur der funktionelle Ausfall, sondern auch der anatomische Untergang des zugehörigen Kanälchensystems folgt, bleiben die Glomeruli im umgekehrten Falle vollkommen erhalten.

Unsere anatomischen Befunde lassen keinen Zweifel, daß in unseren Fällen die Schrumpfung von den Kanälchen ausgegangen ist. Die Sudanfärbung zeigt ferner in überzeugender Deutlichkeit, daß sich deren Untergang auf dem Wege der lipoiden Degeneration vollzieht. Was aus den klinischen Daten unserer Fälle nur vermutet werden konnte, erweisen die anatomischen Befunde daher mit Sicherheit: die syphilitische Schrumpfniere geht aus der syphilitischen Lipoidnephrose hervor.

Die eigenartige Erscheinung der lipoiden halbmondförmigen Ergüsse in den Kapselraum mancher Glomeruli beruht offenbar auf einem Übergreifen der lipoiden Degeneration der Kanälchen auf das Kapselepithel. An einzelnen Glomeruli ist

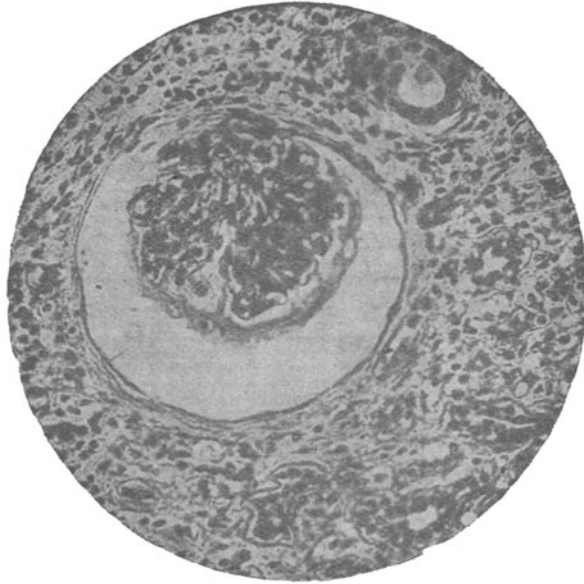


Fig. 2. Lipoiddegeneration des viszeralen Kapselblattes, das parietale hier ausgeschwemmt; die Glomerulusschlingen ohne Veränderung.

eine deutliche Vergrößerung und Desquamation der mit lipoider Substanz angefüllten Epithelzellen zu erkennen (siehe Fig. 2 und Fig. 1 a, Taf. III).

Zu der Lipoidmasse dieser teilweise untergegangenen und abgestoßenen Epithelzellen mischt sich das noch aus den Schlingen austretende Bluteiweiß, wodurch die beträchtliche Menge der in manchen Kapseln vorhandenen rotgefärbten Masse erklärt wird.

Nach der Behandlung mit Alkohol und Xylol bleibt davon nur ein kleiner Teil übrig oder sie ist vollkommen ausgeschwemmt (siehe Fig. 2, Taf. III). Volhard und Fahr sprechen von einem „Kapselexsudat der Glomeruli“. Um ein solches dürfte es sich aber auch in ihrem Falle nicht handeln, denn sie betonen ausdrücklich, daß die „Glomeruli frei von entzündlichen Veränderungen“ waren. Dieser Fall zeigt vielmehr lediglich, daß der Abfluß des durch die Schlingen ausgetretenen

Bluteiweißes schon in einem frühen Stadium der Krankheit wohl infolge einer Verengung des Kollums durch die degenerativ veränderten Epithelzellen verhindert ist.

Ergebnis der Untersuchungen.

Die syphilitische Schrumpfniere geht aus der Lipoidnephrose hervor und ist, wenn man die degenerativen, primär auf das Kanälchenepithel beschränkten Nierenveränderungen als „Nephrose“ bezeichnen will, der Typus einer nephrotischen Schrumpfniere.

Es sei auch hier wiederum dahingestellt, ob diese Form von Schrumpfniere nur bei Syphilis angetroffen wird. Ihr Vorkommen dürfte nicht häufig sein oder wurde jedenfalls aus den oben angeführten Gründen bisher nicht genügend beobachtet. Löhlein hält die von Volhard und Fahr als Beispiele der „nephrotischen Schrumpfniere“ angeführten Fälle nicht für stichhaltig für eine einwandfreie wissenschaftliche Feststellung und Beschreibung dieser Form, während ihm selbst „trotz besonderer darauf gerichteter Aufmerksamkeit ein Beispiel von nephrotischer Schrumpfniere nicht begegnet ist“.

Weiteren Forschungen bleibt die Feststellung überlassen, welche Bedeutung der „nephrotischen Schrumpfung“ bei gewissen Formen von sekundärer Schrumpfniere zukommt, bei Mischformen bezw. „sekundärer Nephrose“ findet man sie deutlich neben der gewöhnlichen „Granularatrophie“.

Literatur.

1. F. Munk, Zur Diagnose der degenerativen Nierenerkrankungen. Ztschr. f. klin. Med. 1913, Bd. 78, 3 u. Med. Klinik 1916, Nr. 39—41. Pathologie u. Klinik der Nephrosen etc. Berlin-Wien, Urban u. Schwarzenberg, 1918. — 2. Steigel und Auster, Über das Auftreten von Lipoiden bei syphilitischer Nephritis. Americ. Journ. of the medic. science 1915. — 3. Volhard und Fahr, Die Brightsche Nierenkrankheit. Berlin 1914. — 4. Schlayer, Untersuchungen für die Funktion kranker Nieren. Arch. f. klin. Med. Bd. 102, S. 342, Fall 8 A. — 5. Orth, Über Atrophie der Harnkanälchen. Sitzungsbericht d. Akad. der Wiss. 1911, Bd. XIV. — 6. Löhlein, Über Schrumpfnieren. Zieglers Beitr. 1916, Bd. 63.

VI.

Sektionsbefund Lorenz Heister's über eine akute brandige Blinddarmentzündung aus dem Jahre 1711.

Von

Dr. Erich Ebstein, Leipzig.

(Hierzu 1 Textfigur.)

Die Geschichte der Entzündungen des Wurmfortsatzes ist in kleineren Mitteilungen¹⁾ öfters, in größeren besonders von B. Grohé²⁾ und von Mauser³⁾

¹⁾ M. Loeb, Zur Geschichte der Perityphlitis. D. Med.-Ztg. 1902, Nr. 99, S. 1165. (Würdigung von Goldbecks [1807—1873] Verdiensten.) — G. Korn, in: Neuburger-Pagel, Hand-

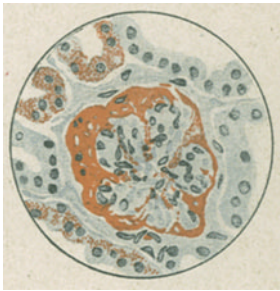


Fig. 1a.

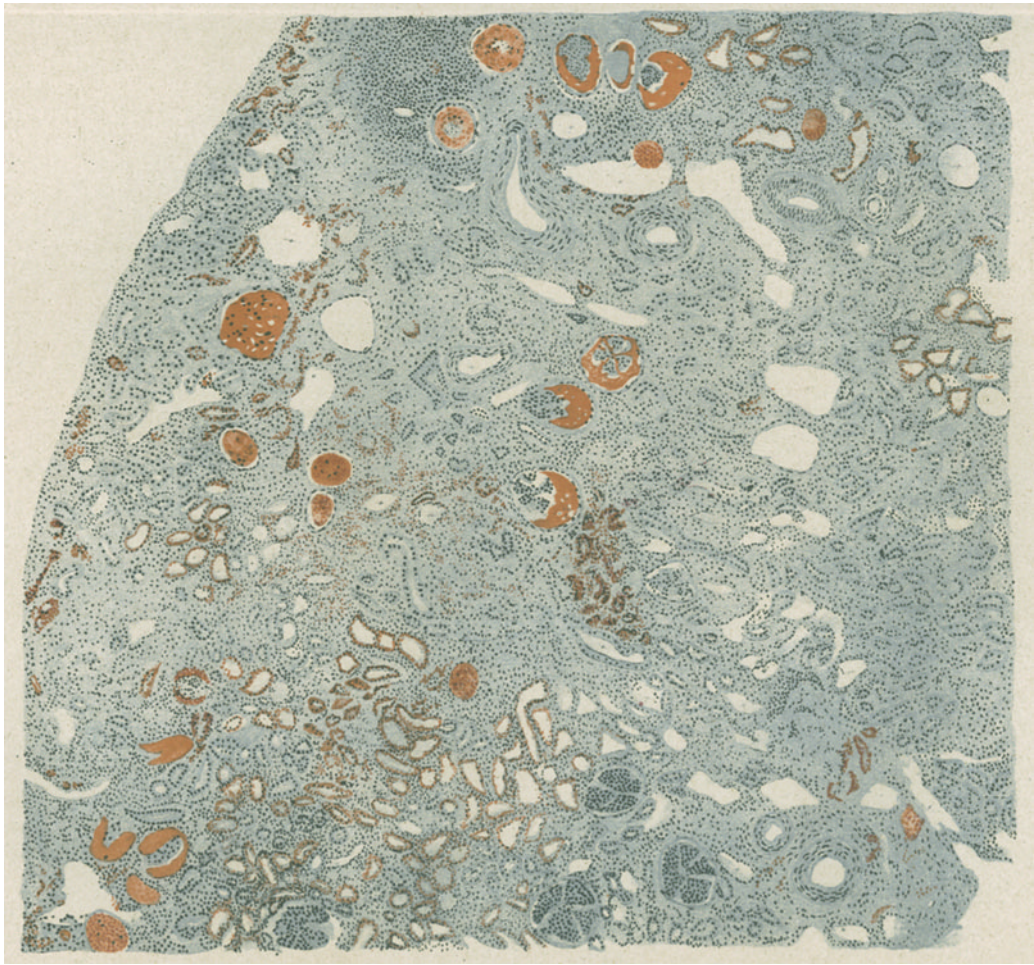


Fig. 1.

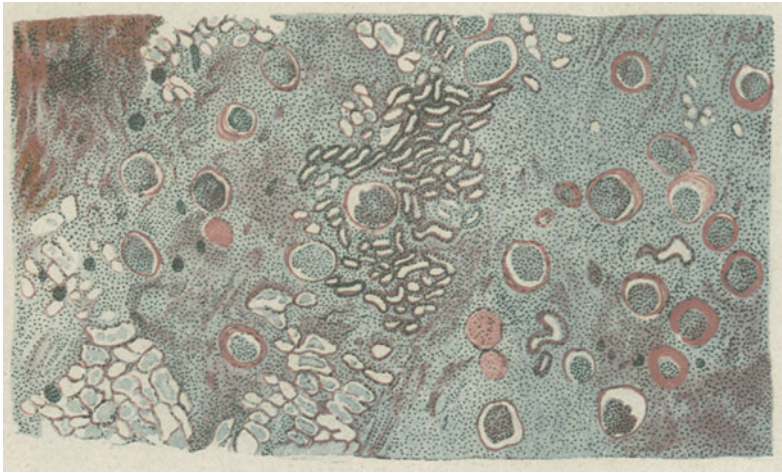


Fig. 2.