

(Aus dem Pathologischen Institut des Stadtkrankenhauses Friedrichstadt-Dresden
[Direktor: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Schmorl].)

Ein Fall von isolierter Amyloidose des Herzens.

Von

Dr. med. Gustav Kann.

(Eingegangen am 2. Dezember 1921.)

Im Vergleich mit der Zahl der Fälle von allgemeiner Amyloiderkrankung gehört der Befund von lokalem Amyloid ohne Ergriffensein anderer Organe zu den größten Seltenheiten. Wenn wir auch seit den Untersuchungen Huebschmanns wissen, daß eine Mitbeteiligung des Herzens bei Amyloidentartung anderer Organe gar nicht so selten ist, so ist speziell eine isolierte Amyloidose des Herzens nur sehr wenig beobachtet worden, und es sei mir gestattet, diesen wenigen Fällen einen neuen hinzuzufügen, der in mancher Hinsicht von den bisher beschriebenen abweicht. Die bisher bekanntgewordenen Fälle sind von Wild, Steinhaus, Beneke und Bönning und Landau beschrieben worden. Bei dem Wildschen Falle bestand neben hochgradiger Amyloidose des Herzens gleichzeitig eine noch ebenso starke Erkrankung von Zunge, Darm, Peritoneum, Harnblase und Lunge. Des weiteren ist von Steinhaus ein Fall beschrieben worden, wo es sich um eine ausschließlich Herz- und Magendarmtraktus betreffende Amyloiddeposition handelte. Hier war, ähnlich wie in dem Wildschen Falle, das ganze Epi- und Endokard von massenhaften miliaren und submiliaren Knötchen übersät, die sich bei der histologischen Untersuchung als herdförmig zusammengelagerte große Amyloidschollen erwiesen. Im Myokard bestand, außer starkem Amyloid sämtlicher Gefäße, eine fleckweise auftretende, teils hyaline, teils amyloide Degeneration mit nachfolgendem Untergang der Muskelfasern an den betreffenden Stellen. Ein weiterer Fall von fast ausschließlich auf das Herz beschränkter Amyloidablagerung ist von Beneke und Bönning beobachtet worden. Auch hier zeigte schon makroskopisch das Herz in allen seinen Teilen eine außerordentlich dichte Einlagerung glasiger Körner von eben noch sichtbarer Punktform bis zu miliarer Größe. Mikroskopisch war hier Epikard, Myokard und Endokard fast gleichstark befallen. Namentlich waren die Muskeln nach vorheriger vakuolärer Degeneration durch die im Bindegewebe liegende Amyloidsubstanz in ausgedehnter Weise

vernichtet. An vielen Stellen war hier das Amyloid in die Muskelfasern selbst eingedrungen und hatte zur Aufspaltung der Primitivfibrillen geführt, während es an anderen Stellen scheinbar zu einer mehr diffusen Amyloiddurchtränkung der Muskelfasern selbst gekommen war. Die stärksten Amyloidablagerungen waren in diesem Falle an der Peripherie des Herzens nachweisbar, während die inneren Schichten des Herzmuskels deutlich weniger geschädigt waren.

Endlich fand ich in der Literatur noch einen Fall von lokaler Herzamyloidose, der von Landau oemonstriert worden war. Auch hier konnte schon makroskopisch am Herzen die Diagnose auf Amyloid gestellt werden. Das Organ zeigte eine eigentümliche Starre sowie den charakteristischen trockenen Glanz des Herzfleisches. Zu einer Knötchenbildung, wie in den anderen Fällen, war es hier nicht gekommen. Das Befallensein der peripheren Gebiete des Herzens war, wie auch von den anderen Autoren bemerkt wurde, bedeutender als an den Papillarmuskeln.

In unserem Falle handelte es sich um einen 77jährigen Handelsmann, Karl Heinrich H. Derselbe wurde seit 1899 mehrfach wegen chronischen Alkoholismus und Tabes dorsalis verschieden lange Zeit in der Heil- und Pflegeanstalt zu Dresden behandelt. Seit dem 13. X. 1920 war er bis zu seinem Tode ständig in Beobachtung.

13. XII. 1920. Pat. klagt seit einigen Tagen über Schluckbeschwerden, kann Speisen nur im vollkommen zerkleinerten Zustand schlucken, würgt bisweilen größere Schleimmengen heraus.

27. XII. 1920. Beschwerden haben sich seit dem Sondieren im Friedrichstädter Krankenhaus gebessert.

29. XII. 1920. In den letzten Tagen wieder zunehmende Schluckbeschwerden. Konnte gestern überhaupt nichts mehr zu sich nehmen, heute nur Butter schlucken. Wird nach Krankenhaus Friedrichstadt verlegt.

29. I. 1921. Befund: Mäßiger Ernährungszustand. Herz und Lungen o. B. Abdomen: Keine Druckempfindlichkeit. Innere Organe o. B. Extremitäten: Ankylose des rechten Kniegelenkes. Nervenfunktionsprüfung: Lichtstarre der Pupillen. Patellarreflexe fehlen beiderseits. Keine Sensibilitätsstörungen. Kann Suppe schlucken.

4. II. 1921. Gibt an, stundenweise nichts hinunterschlucken zu können. Nimmt jeden Tag regelmäßig Nahrung zu sich.

15. II. 1921. Status idem.

30. II. 1921. Ab und zu Schluckbeschwerden.

2. III. 1921. Oesophagoskopie ergibt überall glatte Schleimhaut. Nur in einer Tiefe von 22 cm eine Verengung, die spastischer Natur ist.

4. III. 1921. Starke Schluckbeschwerden, Schmerzen unter dem rechten Rippenbogen. Druckempfindlichkeit über der Gallenblasengegend. Dämpfung über dem rechten Unterlappen mit stark bronchialer Atmung.

6. III. 1921. Exitus.

Pat. kommt mit der klinischen Diagnose Tabes dorsalis, Arthritis deformans des rechten Kniegelenkes, Oesophagospasmus am 8. III. 1921 zur Obduktion; die folgendes Ergebnis zeitigte (Sekt.-Prot. Nr. 1057):

Mittelgroße männliche Leiche in sehr reduziertem Ernährungszustand mit fehlender Starre, ausgedehnte dunkelblaurote Totenflecke am Rücken und den abhängigen Teilen. Keine Ödeme. Haut blaß. Unterhautfettgewebe spärlich.

Muskulatur ziemlich kräftig, braunrot, trocken. Das Scrotum ist stark aufgetrieben und von prall-elastischer Konsistenz. Die rechte Kniegelenksgegend ist mächtig verdickt, die Konturen verstrichen.

Weiche Kopfbedeckungen ohne sichtbare Verletzungen, mäßig durchfeuchtet, Schädeldach längsoval, regelmäßig, von mittlerer Dicke und undeutlicher Diploe. Gefäßfurchen an der Innenfläche deutlich ausgeprägt.

Harte Hirnhaut mäßig gespannt, sehnig glänzend an der Innenfläche. In den Blutleitern wenig Cruor und Speckhautgerinnsel. Weiche Haut milchweiß.

Die Gefäße der Hirnbasis klaffen leicht. In der Intima gelblichweiße fleckenförmige Einlagerungen.

Großhirn: Furchen und Windungen deutlich und regelrecht, Rinde von gewöhnlicher Breite, grau-rötlich, auf dem Mark mäßig zahlreiche abstreifbare Blutpunkte.

Hirnhöhlen nicht erweitert. Inhalt wenig klare Flüssigkeit.

Ependym zart.

Zentralganglien: Zeichnung regelrecht. Nirgends Blutungen oder Erweichungsherde.

Das Rückenmark zeigt im Bereiche des Lumbalmarkes graue Verfärbung der Hinterstränge, daselbst etwas einsinkend.

Zwerchfellstand rechts unterer Rand der fünften Rippe, links fünfte Rippe.

Nach Fortnahme des Brustbeines ziehen sich die Lungen kaum zurück. Der Herzbeutel liegt in Überhandtellergröße frei.

Thymus geschwunden.

Die Pleura ist beiderseits verdickt, mit der Lungenoberfläche verwachsen, rechts fibrinös-eitrige Auflagerungen, die sich abstreifen lassen.

Im Herzbeutel zirka 50 cm trübe gelbe Flüssigkeit.

Peri- und Epikard trüb, mit fibrinös-eitrigen Auflagerungen, die besonders stark an der Umschlagstelle des Herzbeutels an den großen Gefäßen sind. Hier sind die beiden Blätter des Herzbeutels stellenweise fest verklebt.

Das Herz ist etwas größer als die Faust der Leiche, beide Vorhöfe und rechte Kammer schlaff, erfüllt mit dunkelrotem flüssigen Blut, linker Ventrikel fest kontrahiert, leer. Die Wand des linken Ventrikels ist ziemlich stark hypertrophisch (1,9 cm). Das Endokard der Kammern ist zart, das der Vorhöfe verdickt, leicht getrübt und von einer eigentümlich schmutzig gelbroten Farbe und von fein chagriniert etwas rauher Oberfläche. Diese Veränderungen sind bis zum Ansatz der Mitrals zu verfolgen, die Klappen selbst sind zart und zeigen das gewöhnliche Aussehen. Sehr deutlich ausgesprochen sind die Endokardveränderungen im Bereich der Fenestra ovalis. Das Endokard des rechten Vorhofes ist ebenfalls im gleichen Sinn verändert; desgleichen eine schmale Zone am Conus arteriosus dicht unterhalb der Klappen. Trabekularsystem und Papillarmuskeln kräftig.

Die Klappen im rechten Herzen, desgleichen die Aortenklappen zart. Auf Flachschnitten ist die Muskulatur von gleichmäßiger Beschaffenheit und braun-roter Farbe. Coronargefäße zart. Die Aorta ascendens ist diffus erweitert, in der Intima bis linsengroße, gelblich aussehende derbe Herde, die beertartig ins Lumen vorspringen.

Schleimhaut der Mundhöhle blaß, Tonsillen etwas groß, zerklüftet, lymphatischer Apparat am Zungengrund gut erhalten. Der Oesophagus ist dicht unterhalb des Kehlkopfes hochgradig verengt durch einen zirka 4 cm Länge messenden Tumor, der die Wand der Speiseröhre in ihrem ganzen Umfange fast gleichmäßig infiltriert. Der Tumor selbst ist von graurötlicher markiger Beschaffenheit, Oberfläche grobhöckrig. Dicht oberhalb dieses Tumors auf der rechten Seite ist die Speiseröhrenwand perforiert. Die reichlich bleistiftdicke Öffnung weist zackige

Ränder von schmutzig grauer Farbe auf. Die Öffnung führt in eine hinter und neben der Speiseröhre gelegene Höhle, die den Oesophagus mantelartig umgibt, bis zum zehnten Brustwirbel herabreicht und von dicken eitrigen, schmierigen Massen erfüllt ist. Die Wandung des Abscesses ist von einer pyogenen Membran ausgekleidet.

Kehlkopfschleimhaut blaßrosa, Stimmbänder weiß, zart.

Schilddrüse von gewöhnlicher Größe, gleichmäßig auf dem Durchschnitt, fein gekörnt, von braunroter Farbe.

Lufttröhrenschleimhaut blaß, Halslymphknoten nicht vergrößert.

Die Lungen sind überall lufthaltig, in den Unterlappen dunkler rot gefärbt. Lungengefäße und Bronchien o. B. Bronchialdrüsen etwas vergrößert und schwärzlich verfärbt.

Ductus thoracicus frei.

Die Leber überragt den Rippenbogen um zwei Querfingerbreite. Das mäßig fettreiche Netz überlagert das Konvolut des im mittleren Füllungszustand befindlichen Dünndarms. Dickdarm ziemlich fest kontrahiert, der stark aufgeblähte Magen nimmt das Epigastrium völlig ein.

Die Milz ist klein, Kapsel graurötlich, runzlich, mit streifigen graugelben, fleckigen Verdickungen versehen. Die Konsistenz ist schlaff. Auf der Schnittfläche ist die Pulpa dunkelgraurot, weich und quillt etwas vor. Trabekel deutlich sichtbar.

Nebennieren von gewöhnlicher Größe, Rinde mäßig breit, gelb, Mark dunkel braun.

Die Nieren sind stark verkleinert, Kapsel schwer abziehbar. Auf der Oberfläche zahlreiche grobe, annähernd gleich große Granula von blaßrötlicher Farbe, halbkugelig vorspringend. Nirgends Blutungen oder Verfettung. Die Rinde ist an allen Stellen gleichmäßig, und zwar sehr erheblich verschmälert. Mark und Nierenbecken o. B.

Harnleiter von gewöhnlicher Weite, durchgängig.

In der Harnblase zirka 100 ccm trüber Urin. Die Schleimhaut erscheint stark gerötet und aufgelockert.

Das Duodenum ist erfüllt mit gelblichem Speisebrei, Schleimhaut gallig imbibiert. Dicht unterhalb des Pylorus fehlt an der Hinterwand die Schleimhaut. Der Grund des Defektes ist rot. Einige ähnliche, etwa stecknadelkopfgroße Stellen im obersten Drittel des Duodenums.

Magen: Inhalt wenig graugelber flüssiger Speisebrei. Die Wand des Magens ist von gewöhnlicher Stärke, Schleimhaut geschwollen, die Falten abnorm stark ausgeprägt; die Schleimhaut zeigt fleckige Rötung, die auf der Höhe der Falten am intensivsten erscheint.

Dünn- und Dickdarm o. B.

Leber: Kapsel etwas getrübt. Oberfläche braunrot, glatt. Entsprechend dem Verlauf der Zwerchfellschenkel zieht eine tiefe Furche über den rechten Leberlappen hinweg. Das Lebergewebe ist von mittelweicher Konsistenz, Schnittfläche dunkelrot, Acinuszeichnung deutlich.

In der Gallenblase wenig dunkelbraune, fadenziehende Galle und zwei Cholesterinsteine. Die Schleimhaut ist zart und zeigt das gewöhnliche Relief.

Das Pankreas ist derb, Läppchenzeichnung deutlich.

Mesenterium sehr fettarm.

Die retroperitonealen Lymphknoten leicht vergrößert, schwarz verfärbt.

Die Bauchorta zeigt die gleichen Veränderungen wie die Brustorta.

Rechts besteht eine über faustgroße Hydrocele funiculi spermatici und eine etwa taubeneigroße Hydrocele testis. Die Hydrocelenflüssigkeit ist klar, von einzelnen weißlichen Flocken durchsetzt.

Die Venen des Plexus pubicus sind prall erfüllt mit rötlichweißen Pfröpfen. In einzelnen Venen befinden sich gelblichweiße, längsovale Steine.

Im rechten Kniegelenk hochgradige Arthritis deformans mit fast vollständiger Ankylose.

Sektionsdiagnose: Carcinoma oesophagi dicht unterhalb des Kehlkopfs. Perforation in den Pharynx rechts. Ausgedehnte perioesophageale Phlegmone. Übergreifen auf den Herzbeutel, Herzwand und Endokard. Diffuse Wandendokarditis im linken Vorhof sowie in der Fossa ovalis und im Conus arteriosus der Pulmonalis. Eitrige Pleuritis rechts. Hypertrophie der linken Herzkammer. Schrumpfnieren. Beträchtliche Arteriosklerose. Dilatation der aufsteigenden Aorta. Lipoidreiche Nebennieren. Zwerchfellfurchen in der Leber. Gallensteine. Atrophie der Milz. Magenkatarrh. Beginnendes Ulcus im Duodenum. Hämorrhagische Erosionen daselbst. Anthrakose der retroperitonealen Lymphknoten. Cystitis. Hydrocele funiculi spermatici et testis rechts, geringe links. Thromben im Plexus pubicus. Venensteine. Arthritis deformans im rechten Kniegelenk. Tabes dorsalis.

Das makroskopisch merkwürdige Aussehen des Endokards, in Verbindung mit dem übrigen Sektionsbefund, ließ zunächst daran denken, daß hier ein Übergreifen des phlegmonösen Prozesses auf die Herz wandung selbst stattgefunden hatte. Zur genaueren Untersuchung wurden aus allen Stellen des Herzens Stücke entnommen und in 10 proz. Formalin gehärtet. Zum größten Teile wurden sie in Paraffin eingebettet, zum kleineren in Gelatine. Gefrierschnitte wurden aus Teilen des linken Vorhofes und der linken Kammer angefertigt. Als Färbemethoden kamen zur Anwendung: Hämatoxylin-Eosin, van Gieson, Elasticafärbung nach der Hartschen Modifikation, kombinierte van Gieson und Elastinfärbung, Silberimprägnation nach Bielschowsky-Maresch, Mallory, Fettfärbung mit Sudan III-Hämatoxylin, ferner Amyloidfärbung mit Gentianaviolett. Angestellt wurde noch die Jod- und die Jodschwefelsäurereaktion. Die Weigertsche Fibrinfärbung wurde wegen der zweideutigen Resultate, die sie ergab, wieder verlassen.

Histologischer Befund.

Es besteht ein ziemlich starkes Ödem des Perikards sowie des sich ins Myokard einschiebenden Bindegewebes, dessen einzelne Fasern teilweise sehr stark auseinandergedrängt erscheinen.

Das Fettgewebe zeigt wohlerhaltene Fettzellen mit blassen Kernen. Die Gefäßwand, besonders die der Venen, hat stellenweise ein homogenes Aussehen, die Struktur der Gefäßwandung ist völlig verwischt. Diese Partien nehmen bei der Hämatoxylin-Eosinfärbung einen blaßrötlichen, ins Violett spielenden Farbton an. Bei der van Gieson-Färbung zeigen sie einen strohgelben Ton, mit Gentianaviolett erscheinen sie kräftig rotviolett. Mit der Jodreaktion geben diese Stellen eine dunkelstrohgelbe Farbe, sprechen dagegen nicht auf Jodschwefelsäure an. Bei der Elastinfärbung erscheinen die Enden der elastischen Fasern stumpf,

wie abgeschmolzen, an anderen Stellen sind sie ganz spitz ausgezogen, um sich, oft nach mehrfacher Unterbrechung ihrer Kontinuität, in diese eingelagerten Schollen zu verlieren. An manchen Gefäßen, besonders an den kleinen und kleinsten Venen, ziehen in mit Gentianaviolett behandelten Präparaten durch die amyloidentarteten Partien feine, etwas dunkel gefärbte Streifen, die deutlich als Fortsetzung von aus dem Gesunden kommenden elastischen Fasern imponieren. Dieses Verhalten der elastischen Fasern ist aber nur an sehr wenigen Stellen zu finden. Die Infiltration der Gefäßwand mit Amyloid ist also keineswegs gleichmäßig erfolgt, sondern in Form von Schollen, welche der Gefäßwand eingelagert erscheinen. Das Verhalten ist hier so, daß man besonders an Arterien in der Media — Adventitia und Intima sind hier durchweg frei — ganz kleine unregelmäßige Amyloidreaktion gebende Partien antrifft; die Venenwände dagegen erscheinen starr, zum Teil weit klaffend, zum Teil fast völlig ersetzt durch diese Schollen, welche gegen das Gefäßlumen zu knopf- oder pilzförmig vorspringen und dasselbe oft bis auf einen kleinen Spalt zum Verschuß gebracht haben. Das Endothel der Intima erscheint dann stellenweise unterbrochen. Die Adventitia ist aber überall deutlich abgesetzt und weist keine Degeneration auf, abgesehen von etwas Ödem.

Die einzelnen Herzmuskelbündel sind durch ein beträchtliches Ödem auseinandergedrängt. Um jedes Bündel herum besteht ein mehr oder mindergroßer Spaltraum. Die Muskelbündel sind teilweise von der Umgebung unscharf abgesetzt, besonders auffallend ist dies Verhalten an den Stellen, wo sie längs geschnitten sind. Manche dieser Stellen erscheinen völlig verwaschen. Die Muskelbündel selbst zeigen stellenweise eine eigenartige wabenartige Felderung, bedingt durch eine ungleichmäßige Anhäufung scholliger Massen in ihrem Inneren, welche dieselben färberischen Eigenschaften aufweisen, wie die die Gefäßwände durchsetzenden, oben beschriebenen Schollen. Auch hier ist die Infiltration nicht gleichmäßig erfolgt, sondern mehr fleckweise. Zum Teil sieht man noch gut erhaltene Muskelfasern, zum Teil erscheinen sie durch die Amyloidmassen direkt substituiert. Haben die Schollen einmal eine gewisse Mächtigkeit erreicht, so werden die Muskelfasern selbstverständlich durch die sie komprimierenden Massen in ihrem Stoffwechsel schwer geschädigt werden müssen und beantworten den Insult mit Atrophie. Man hat an vielen Stellen den Eindruck dieser „Erdrösselung“ von Muskelgewebe und kann am Präparat fast alle Stadien dieses Vorganges verfolgen: An einzelnen Stellen zeigen die Querschnitte der Muskelfasern den gewöhnlichen Durchmesser, an anderen Stellen sind sie aber verschmälert, endlich bis auf eben noch sichtbare feine Stränge und Bänder reduziert und ersetzt durch die ausgesprochen Amyloidreaktion gebenden Massen, die an manchen Stellen Vakuolen-

bildung zeigen und durch mehr oder minder breite Spalträume auseinander gerissen sind; die noch erhaltenen Muskelfasern zeigen ein etwas trübes feinkörniges Aussehen. Bei der Färbung mit Sudan III-Hämatoxylin nehmen diese feinen Körnchen eine rotgelbliche Farbe an und sind deutlich reihenförmig und nach der Längsrichtung der Muskelfasern hin orientiert. Die Kerne der Muskelfasern sind vielfach gequollen, das Chromatin erscheint zerrissen, der Zelleib von mehr oder minder großen Vakuolen durchsetzt. Eine Zellkernvermehrung ist nirgends zu konstatieren. Das interstitielle Gewebe ist völlig frei von Entzündungserscheinungen. In der Muskelschicht liegen eine Anzahl Blutgefäße, die das gleiche Verhalten wie die Gefäße des Perikards zeigen.

Endokard: Auch hier trifft man massige Schollen an, welche die Amyloidreaktion geben, auch hier tritt die Infiltration nicht diffus auf, sondern mehr in Form von unregelmäßig begrenzten Schollen und Herden, die zum Teil konfluieren. Durch diese Partien, die bei der Silberimprägnation nach Bielschowsky-Maresch sich ziemlich gleichmäßig dunkel färben, ziehen die Bindegewebsfasern unverändert hindurch. Die äußerste Schicht des Endokards, welche das Herzlumen direkt begrenzt, zeigt fleckenweise eine oft ziemlich breite, feinlamellöse Kontur als Abgrenzung. Eine deutliche Amyloidreaktion gibt dieser Streifen nicht. An einzelnen Stellen dringen Amyloidmassen bis an die Oberfläche des Endokards vor, durchsetzen aber im übrigen wahllos das Endokard in seiner ganzen Breite.

Diese sämtliche Schichten der Herzwand betreffenden hochgradigen Veränderungen waren in allen Teilen des Herzens — beiden Vorhöfen, beiden Kammern, den Scheidewänden und Herzohren — in gleicher Intensität nachweisbar. Auch die Papillarmuskeln und das Trabekularsystem waren im gleichen Ausmaße erkrankt. Eine sehr starke Amyloidinfiltration bestand im Bereiche der Fenestra ovalis. Besonders ihr Endokard nach dem rechten Vorhof zu weist mächtige Amyloidschollen auf. Die Muskulatur des Septum atriorum ist stellenweise durch diese Massen vollkommen ersetzt. Sehr interessant ist der Befund an den Klappen. Während hier das Endokard, besonders nach den freien Rändern zu, von Amyloid durchsetzt ist, ist hier das Gewebe der Ansatzstellen der Klappen fast völlig frei. Das straffe Bindegewebe der Klappen zeigt eine gewisse Quellung, im van Gieson-Präparat sind die Fasern von roter Farbe, kernarm, verbreitert und verwaschen. Zwischen den Fasern finden sich sehr kleine orangerote bis gelbe, anscheinend etwas aufgelockerte Herde. Letztere geben mit allen angewandten Methoden die Amyloidreaktion. An der Klappenbasis findet man nun Gefäße, von denen manche mit einem einschichtigen Endothel ausgekleidet sind, von amyloiden Massen wie ausgegossen und stark erweitert

erscheinen. Besonders um kleine Venen herum liegen mehrere solche mit Amyloid angefüllten und unzweifelhaft als Lymphgefäße anzusprechende Gebilde; die das Lumen ausfüllenden homogenen Massen zeigen kleinere und größere Spalträume und Sprünge, darin vereinzelt Lymphocyten. Eine außerordentlich schwere Amyloiderkrankung weist das Hissche Reizleitungsbündel auf. Beide Schenkel sind gleichstark befallen, das Muskelsystem in seinem ganzen Verlaufe läßt die schon oben beschriebene Kompression der einzelnen Elemente durch Amyloidmassen erkennen, mit konsekutiver Atrophie der Muskulatur. Man kann aber auch hier noch völlig intakte Fasern beobachten. An einer Stelle finden sich außerdem noch kleine Kalkablagerungen, die aber in ihrer Bedeutung gegenüber der Amyloiddegeneration ganz zurücktreten. Die Aorta war vollkommen frei von Amyloid, dagegen zeigte die A. pulmonalis unmittelbar an ihrer Abgangsstelle vom Herzen in der Media eine sehr starke Einlagerung von amyloiden Schollen, die an Mächtigkeit an den vom Herzen entfernter liegenden Stellen rasch abnehmen, um endlich völlig zu verschwinden. Die Vasa vasorum der Pulmonalis zeigen in etwas größerem Abstand vom Herzen, ca. 2—3 cm entfernt, jedenfalls weiter peripher als die Pulmonalis selbst, die besprochene amyloide Degeneration der Wand. Die Lungen selbst sind frei, nur die mehr dem Hilus zugehörigen intrapulmonalen Venen weisen eine ganz geringe umschriebene Amyloidablagerung in der Media auf — die tracheobronchialen Lymphknoten zeigen außer geringen tuberkulösen Veränderungen und Anthrakose keine Amyloiddegeneration.

Vergleichen wir nun unseren Fall mit den bisher beschriebenen, so fällt zunächst auf, daß die Amyloidose sich hier in einer Form dokumentiert, die makroskopisch die Diagnose Amyloid absolut nicht ermöglichte. Zu einer Knötchenbildung, wie in den Fällen von Wild, Steinhaus, Beneke und Bönning war es hier nicht gekommen, und auch das Herzfleisch selbst zeigte nicht die für Amyloid charakteristischen Merkmale, wie sie Landau sah. Nur Huebschmann weist darauf hin, daß eine amyloide Entartung des Herzmuskels häufiger sei, als man bisher angenommen hatte, da auch eine schon weit gediehene Amyloiddegeneration vorhanden sein könne, ohne daß makroskopisch etwas zu bemerken gewesen wäre. Mikroskopisch war in unserem Falle das Herz in allen seinen Teilen gleich stark von Amyloid durchsetzt. Ein Unterschied in der Intensität der Erkrankung zwischen peripheren Teilen und Papillarmuskeln, wie sie Landau und andere Autoren betonen, konnte nicht konstatiert werden. Ein Eindringen von Amyloid in die Muskelfasern selbst, also eine Amyloiddurchtränkung der Muskelfasern, wie Beneke und Bönning berichten, war nicht zu bemerken, dagegen eine ausgesprochene Kompression der Muskelfasern im Sinne von Steinhaus und Wild. Es wird also auch hier die Angabe von

Heschl und Eberth bestätigt, daß die amyloide Substanz das inter-muskuläre Bindegewebe im Herzmuskel ergreift und die Muskelfasern und Zellen erst sekundär, höchstwahrscheinlich durch mechanische Momente bedingt, zugrunde gehen. Man kann sich aber auch vorstellen, daß die Muskelfaser durch Verlegung der den Stoffwechsel besorgenden Bahnen durch Inanition dem Untergang verfallen. Ein Nebeneinandervorkommen von Amyloid und Hyalin, wie es Wild, Steinhäus, Beneke und Bönning beschreiben, konnte in unserem Falle nicht gefunden werden. Vielleicht sind fragliche Übergänge in der Mitralis festzustellen, ich wage aber nicht, die oben beschriebenen gequollenen Fasern in der Mitralis bei der Unsicherheit der Färbemethoden und unseren mangelhaften Kenntnissen über das Wesen des Hyalins, dieses als solches anzusprechen. Eigenartig ist jedenfalls der Befund an den Herzklappen, und zwar an deren Basis, wo die Lymphgefäße prall mit amyloiden Massen ausgegossen sind. Es besteht hier eine gewisse Analogie mit Bildern, wie sie M. B. Schmidt gesehen und als mit Amyloid ausgefüllte Lymphgefäßnetze gedeutet hat. Nur sind in unserem Falle die feinsten Lymphgefäße frei. Das starke Befallensein der Pulmonalis und das Freibleiben der Aorta von Amyloid findet sich auch in den Fällen von Landau, Beneke und Bönning und wird erklärt durch die physiologische lockerere Struktur der Pulmonalis im Gegensatz zu dem festeren Gefüge der Aorta. Sehr interessant ist in unserem Falle das Verhalten des Reizleitungsbündels. Huebschmann bespricht 2 Fälle, in denen sich jedoch eine Beeinträchtigung der Muskelemente nicht nachweisen ließ. Thorel und Mönckeburg, die sich speziell mit diesen Untersuchungen befaßt haben, bezeichnen ein Übergreifen der Amyloidose auf das Hische Bündel als äußerst selten und auch dann nur in sehr geringem Umfange vorkommend. Bei unserem Herzen ist wohl das erstemal der Fall eingetreten, daß das Reizleitungssystem in genau dem gleichen hohen Grade erkrankt ist wie die übrigen Teile des Herzens. Nach dem histologischen Bild, wo der größte Teil der Muskelemente durch die sie stark ummauernden Amyloidmassen der Atrophie, ja dem völligen Schwund anheimgefallen sind, wird man wohl mit einem hohen Grade von Sicherheit eine schwere Funktionsstörung des Herzens wenigstens gegen Ende des Lebens zu annehmen können, doch liegen leider hier keine Beobachtungen von seiten der Klinik vor, die zu einer Klärung der Frage der Reizleitungsstörungen im Herzen hätte beitragen können.

Literaturverzeichnis.

- Huebschmann, P., Über Herzamyloid. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol.; 187. — Schmidt, M. B., Referat über Amyloid. Verhandl. d. deutsch. pathol. Ges. 7. Tagung, Jahrg. 1904, Heft 1. — Heschl, Über Amyloid-

substanz im Herzfleisch und Endokardium. Wien. med. Wochenschr. 1877. — Eberth, Die amyloide Entartung. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **80**. — Steinhaus, Über eine seltene Form von Amyloid- und Hyalininfiltration am Zirkulations- und Digestionsapparat. Zeitschr. f. klin. Med. **45**. 1902. — Wild, Beitrag zur Kenntnis der amyloiden und der hyalinen Degeneration des Bindegewebes. Zieglers Beitr. z. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **1**. 1886. — Beneke und Bönning, Ein Fall von lokaler Amyloidose des Herzens. Zieglers Beitr. z. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **44**. 1908. — Landau, Beiträge zur Kenntnis der Amyloidose. Verhandl. d. dtsh. pathol. Ges. 17. Tagung. München 1914. — Thorel, Pathologie der Kreislauforgane. III. Bericht. Fortsetzung aus IX. Jahrg., 1. Abt. — Mönckeberg, Untersuchung über das Atrioventrikulärbündel im menschlichen Herzen. Jena 1908.
