

(Aus dem Pathologischen Institut des Mainzer Stadtkrankenhauses
[Leiter: Gg. B. Gruber].)

Polycythämie und Pfortaderthrombose.

Von

Ernst Kratzeisen.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 24. Januar 1923.)

Unter den Fällen von thrombotischem Verschuß der Pfortader nehmen die chronisch verlaufenden die wissenschaftliche Aufmerksamkeit vor allem in Anspruch; denn sie stellen Rätsel, deren Lösung auch eine gewisse Bedeutung für die Lehre von der Thrombose ganz allgemein haben muß. Die Frage spricht hier herein, ob Gefäßwandverhältnisse bestimmter Art für die Entstehung des Blutpfropfens bedeutungsvoll sind, ob Umstände einer Infektion wesentlich in Frage kommen oder ob vielleicht Änderungen des Blutes maßgebend für die vitale Blutnekrose sind.

Eine besondere Gruppe unter den langdauernden Pfortaderthrombosen sind jene, welche sich bei Kranken mit einem polycythämischen Symptomenbild fanden. Es fragt sich, ob nicht diese Fälle geeignet sind, besonders klärend zu wirken, da eben sie durch eine *merkwürdige Blutveränderung* sich auszeichnen, *welche vielleicht von Bedeutung für eine Thrombenentstehung* sein mögen; oder ob *Polycythämie durch Thrombose gegenseitig unabhängig* nebeneinander hergehen; endlich ob nicht etwa die *Blutveränderung abhängig vom Pfortaderverschuß* ist.

Eine sehr eigenartige Beobachtung, über die das Mainzer Stadtkrankenhaus verfügt, ist vielleicht geeignet, in der einen oder anderen Hinsicht klärend zu wirken. Es handelt sich um folgenden Fall:

Krankengeschichte.

Anamnese: Vater starb mit 60 Jahren an unbekannter Krankheit; Mutter lebt und ist gesund; ein Bruder ist im Kriege gefallen, einer starb an Pneumonie; eine Schwester war totgeboren, eine lebt und ist gesund. Von Kinderkrankheiten weiß der Patient nichts. Im Jahre 1909 bis 1911 hatte er mehrmals Halsentzündungen, sonst war er immer gesund. Angeblich spürte er seit 1915 ziehende Schmerzen in der Oberbauchgegend, und zwar hauptsächlich innerhalb und unterhalb des linken Rippenbogens; dabei bestand häufiges Erbrechen von Wassermengen. Der Appetit war immer gut; keine Mattigkeit, kein Husten, keine Nachtschweiße sind nachzuweisen; öfters bemerkte er roten Urin, aber das Urinlassen war ohne

Beschwerden, regelmäßig, ebenso der Stuhlgang; keine Gewichtsabnahme war zu verzeichnen. In der letzten Zeit sollen die Schmerzen links zugenommen haben, so daß er beim Gehen erhebliche Schmerzen habe, die nach dem Rücken ausstrahlen. Beim Militär wurde er wegen Nerven- und Herzleiden behandelt.

Status: Großer, schlanker Mann von guter Gesichtsfarbe und mittlerem Ernährungszustand.

Zunge: Feucht, nicht belegt.

Puls: Mittelkräftig, beschleunigt. Die Herztöne sind rein, der Blutdruck ist anscheinend nicht erhöht (nicht instrumental gemessen).

Lunge: Links hinten unten bemerkt man geringe Dämpfung, die Atmung ist etwas abgeschwächt und rau; seitlich ab neunter Rippe ist eine Dämpfung, die nach vorne in die Herzdämpfung übergeht, nach unten bis über den linken Rippenbogen reicht. Rechte Lunge o. B.

Leib: Links unterhalb des Rippenbogens fühlt man einen Tumor nach unten mit glattem Rand, nach der Mitte am Nabel ein zweiter kugeligter Tumor, der anscheinend mit dem anderen nicht in Verbindung steht (ausgesprochene Milzdämpfung, siehe linke Lunge). Der Tumor zieht auch nach der linken Nierengegend (Nierentumor?). Angeblich besteht ziemlich starke Druckempfindlichkeit unterhalb des Rippenbogens und der Nierengegend.

Leber: O. B.

Harn: Spez. Gew. 1017. Reaktion sauer. Eiweiß schwach +. Sediment: Sehr vereinzelte Erythrocyten, Leukocyten, Epithelien und hyaline Zylinder. (Aldehydreaktion nicht vorgenommen.)

Blut: Hämoglobin 90%. Erythrocyten 5 900 000. Leukocyten 22 200.

Ausstrich: Polymorphkernige neutrophile Leukocyten 72%. Polymorphkernige eosinophile Leukocyten 3%. Kleine Lymphocyten 14,5%. Große Lymphocyten 9%. Mastzellen 1%. Übergangsformen 0,5%.

Röntgendurchleuchtung: Hochstand des linken Zwerchfells, vierte Rippe, ein großer Schatten ist innerhalb des Zwerchfells sichtbar. Der Magen ist nach rechts verdrängt, die Herzspitze ist gehoben, so daß das Herz mehr horizontal liegt. Der Magen ist nach 2 Stunden leer, nach 7 Stunden ist Coecum und Colon ascendens gefüllt. Nach 48 Stunden ist das Querkolon schwach gefüllt, an der linken Flexur findet sich eine große Aussparung, kleine geballte Massen haben diese Stelle passiert. Nach 72 Stunden ist das Bild nicht wesentlich verändert, außer daß die Stelle der Aussparung von etwas mehr Speisebrei passiert ist. Cystoskopie konnte wegen ziemlicher Blutung aus der Pars prostatica nicht ausgeführt werden.

Klinische Diagnose: Milzsarkom?

18. I. *Operation:* Es wurde ein Querschnitt vom Nabel nach der linken Nierengegend ausgeführt. Nach Eröffnung des Peritoneums liegt ein großer Tumor vor, der durch die Milz verkörpert wird; dabei bestehen starke Verwachsungen derselben mit Zwerchfellunterseite und Netz. Der Milzstiel ist sehr verkürzt. Hier sind kleinere Venen stark ausgebildet. Unterbindung und Blutstillung. Der Magen ist stark nach rechts verdrängt; die linke Niere liegt in der Nabelgegend, nach vieler Mühe, und nachdem noch ein Schnitt nach dem Processus ensiformis von der Mitte des ersten Schnittes gemacht wurde, gelingt es, die stark vergrößerte Milz vorzuwälzen. Unterbindung der Gefäße, die sehr schwach entwickelt sind, namentlich finden sich nirgends größere Zweige, die zum Stamm der Vena lienalis hinführen. Entfernung der Milz. Ziemlich reichliche Blutung tritt von der Zwerchfellseite ein, welche aber sehr rasch steht. Teilweise Umstechung der Gefäße, dann Tamponade, Bauchdeckennaht in Etagen. Nach der Entfernung der Milz war die vorher verdrängte Niere wieder an ihre anatomische Stelle gerückt; die Leber erschien nicht verändert. Keine Drüsenanschwel-

lungen waren feststellbar; der Darm ist von normaler Farbe; keine stärkere Gefäßfüllung ist erkennbar. Nachzutragen ist, daß beim Hautmuskelschnitt momentan sehr starke Blutung von sehr dunklem Blut eintrat (Polyocythämie!), ferner, daß alle Milzgefäße, nicht nur die venösen, auffallend dünn waren, die Arterienzweige waren etwa sondenknopfdick. Der Patient hat den Eingriff gut überstanden; auf Einlauf bekam er etwas Stuhlgang und reichlich Blähungen. Wasserlassen war spontan, der Leib ist weich, kein Erbrechen; fast alle Tampons wurden entfernt. R. H. U. geringe Dämpfung und Bronchialatmen.

Therapeutisch: Brustwickel. Hyoscyamin, Coffein und Morphium.

Die Betrachtung der entfernten Milz ließ ein 1500 g schweres, über der Wölbung 30 zu 19 cm messendes, 9 cm dickes Organ erkennen, dessen Kapsel nach oben von den rauen und fetzigen Anhängseln durchstreuter Verwachungsbrücken mit dem Zwerchfell versehen war. Auf dem Schnitt war das Organ geradezu marmoriert durch Einlagerung unregelmäßiger, z. T. bis auf die Kapsel reichender gelbgrauer oder bräunlichgelber oder rostfarbener, ziemlich scharf-randiger Abschnitte, welche teilweise von schwarzrotem Hof umgeben waren, einem Saum, der dunkler erschien als die übrige Milzpulpa. Im oberen, wie im unteren Polgebiet fanden sich diese Herde, welche manchmal unscharf ineinander verfloßen. Im Milzhilusgebiet sah man keine größeren, sondern nur auffallend kleine Gefäßstümpfe, welche Ligaturen erkennen ließen. Außerdem fanden sich hier Reste des Ligamentum gastrosplenicale, welche von zahlreichen feinsten, sehr eng benachbarten und miteinander anastomosierenden Gefäßchen durchzogen war (Abb. 1).

Die *histologische Untersuchung* des Exstirpates bestätigt das makroskopische Bild einer ausgedehnten unregelmäßigen Verstopfung der Pulparäume, also einer Infarktbildung. Diese beruht auf einer Erkrankung der Milzvenenwandungen. Es zeigen sich namentlich in den Balken des Milzgerüsts Äste der Milzvene, welche eine Verdickung ihrer Wandung erkennen lassen. Die Lichtung ist teilweise frisch thrombosiert; die verdickte Wandung ist als Organisationsprodukt thrombotischer Niederschläge zu erklären. Im übrigen fällt der große Mangel an Lymphocyten in den Milzknötchen erhaltener Milzteile auf. Tuberkulose liegt sicher nicht vor. Überhaupt läßt sich das ganze Bild nicht entzündlich deuten, sondern entspricht dem Effekt einer schwersten Kreislaufstörung des Organs.

23. I. 1922. *Blutbild*: Hämoglobin 87%. Erythrocyten 4 600 000. Leukocyten 21 000.

Ausstrich: Polym. neutroph. Leukocyten 80,5%. Polym. eosin. Leukocyten 0,5%. Kleine Lymphocyten 7,5%. Große Lymphocyten 4%. Mastzellen 1%. Übergangsformen 6,5%.

27. I. Dem Patienten geht es verhältnismäßig gut. Der Puls ist mittelkräftig,

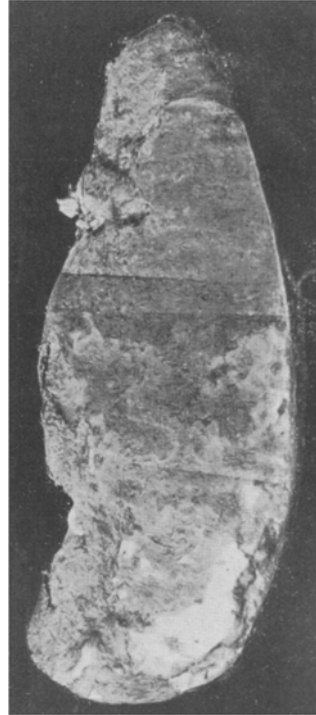


Abb. 1. Längsschnitt durch die Milz.

beschleunigt, 110 Schläge in der Minute. Rechts hinten unten besteht kein Bronchialatmen, dagegen links hinten unten. Etwas blutiger Auswurf wird konstatiert. Aus der Mitte der Wunde entleert sich etwas Eiter (subcutan); leichte Stomatitis mit Zahnfleischblutungen traten auf.

6. II. Das Befinden ist gut, der Leib ist weich, Patient hat nie wieder Erbrechen gehabt. Die Wunde reinigt sich. Der letzte Tampon sitzt noch sehr fest, etwas eitriges Sekret entleert sich.

6. II. *Blutbild*: Hämoglobin 97%. Erythrocyten 6 100 000. Leukocyten 23 000.

Ausstrich: Polym. neutroph. Leukocyten 70%. Polym. eosin. Leukocyten 2%. Kleine Lymphocyten 15,5%. Große Lymphocyten 5%. Mastzellen 3%. Übergangsformen 4,5%.

26. II. Endlich gelang es, den letzten Tampon zu entfernen, abends hatte der Patient Schüttelfrost, aber am anderen Tage zeigt er wesentliche Besserung.

6. III. Die Wunde ist in guter Heilung. Die Sekretion ist ganz gering, das Befinden ist relativ gut; die Zahnfleischblutungen dauern an.

Blut: Hämoglobin 96%. Erythrocyten 6 200 000. Leukocyten 12 600.

Ausstrich: Polymorph. neutrophile Leukocyten 69,5%. Polymorph. eosin. Leukocyten 4%. Lymphocyten 22%. Mastzellen 2%. Übergangszellen 2,5%.

20. IV. Das Allgemeinbefinden verschlechtert sich langsam. Patient nimmt ab, jedoch sind immer noch stärkere Zahnfleischblutungen vorhanden. Der Patient klagt über Schmerzen im Rücken, die nach links vorne ausstrahlen. Die Wunde sezerniert wenig.

Blut: Hämoglobin 97%. Erythrocyten 6 500 000. Leukocyten 24 400.

Ausstrich: Polymorph. neutrophile Leukocyten 69,5%. Polymorph. eosin. Leukocyten 5,5%. Kleine Lymphocyten 19,5%. Große Lymphocyten 1,5%. Mastzellen 1,5%. Übergangszellen 2,5%.

8. V. Der Patient ist sehr elend; er kann nicht aufstehen; die Schmerzen werden sehr heftig, krampfartig; das Gesicht ist verfallen; deutlicher Ascites wird festgestellt.

Blut: Hämoglobin 45%. Erythrocyten 3 100 000. Leukocyten 18 400.

Ausstrich: Polymorph. neutrophile Leukocyten 55%. Basophile polymorph. Leukocyten 4%. Polymorph. eosinophile Leukocyten 6%. Kleine Lymphocyten 12%. Große Lymphocyten 15%. Große mononucleäre Zellen 4%. Normoblasten 4%. Sehr starke Poikilocytose, keine Metachromasie.

30. V. Das Allgemeinbefinden wird zusehends schlechter. Starke krampfartige Schmerzen treten auf, kein Erbrechen, Darmsteifungen sind nicht vorhanden, Ascites nimmt langsam zu. Therapie: Morphinum 0,2 g.

11. VI. Der Patient ist seit 2 Tagen vollständig verfallen, der Puls ist kaum fühlbar, das Erbrechen ist nur einmal aufgetreten. Patient kann nichts mehr zu sich nehmen (Darmgangrän?). Unter zunehmender Herzschwäche tritt der Tod ein.

Leichenöffnungsbefund.

180 cm lange männliche Leiche in sehr schlechtem *Ernährungszustand*. Die Haut ist sehr blaß, gespannt, in dünnen Falten abhebbar. In der linken Oberbauchgegend findet sich eine große flache, breite bläuliche Narbenbildung, herührend von einer Operation. In der hinteren Scapularlinie findet sich handbreit unterhalb des Rippenbogens eine noch nicht von Haut bedeckte Fistelöffnung, aus der auf Druck schmutzige, blutig gefärbte Flüssigkeit austritt. Auf dem Rücken finden sich ausgedehnte blaurote verwaschene Totenflecken. Die Totenstarre ist an allen Gelenken ausgesprochen. Der Leib fühlt sich leicht gespannt, weich an. Die Augen offen, die Pupillen sind rund, gleichweit, mittelweit. Die

sichtbaren Schleimhäute sind ebenfalls blaß, der Mund ist leicht geöffnet, die Zähne sind stark defekt.

Das *Unterhautzellgewebe* ist fettarm. Die *Muskulatur* wenig kräftig entwickelt, braunrot, feucht. Das große Netz fettarm, in die Höhe und nach links geschlagen und hier sehr fest verwachsen. Die Därme außerordentlich stark gebläht. Die mittleren Jejunumschlingen zeigen eine dunkelbraunrote Färbung ihrer Wandung. Die oben erwähnte Fistel mündet in einen kleinen abgegrenzten Hohlraum zwischen äußerer Bauchwand, Darmschlingen, Magen und großem Netz. In der Bauchhöhle findet man etwa 400 ccm trüben Ascites.

Die *Bauchserosa* und das *Peritoneum* sind glatt, blaß, glänzend.

Zwerchfellstand 5. Rippe beiderseits. Die Rippen sind elastisch, die Rippen knorpelweich, schneidbar.

Vorsichtig werden die einzelnen Organe der Bauchhöhle herausgenommen.

Die *Milz* fehlt (operativ entfernt).

Die *Nebennieren* erscheinen entsprechend groß mit deutlich abgrenzbarer gelblicher Rinde.

Die *Nieren* sind entsprechend groß, die Kapsel ist glatt und leicht abziehbar, die Oberflächen sind glatt, zart, mit zahlreichen Blutpunkten, die wie Blutspritzer auf der Oberfläche verteilt sind. Die Nierenbecken erscheinen stark erweitert mit blasser intakter Schleimhaut, ebenso die abführenden Harnwege.

Die *Harnblase* enthält reichlich leicht getrübbten, sedimentierten, gelblichen Urin. Die Schleimhaut ist intakt, die Muskulatur leicht balkenförmig in das Lumen vorspringend.

Die *Prostata* ist nicht wesentlich vergrößert, fest, derb, weißlich auf dem Durchschnitt.

Die *Hoden* sind klein, das Gewebe gelbbraun, die Samenkanälchen sind leicht und gut ausfädelbar. Der *Penis* ist sehr klein und dünn. Das Praeputium zeigt sich weitgehend mit der Eichel verwachsen.

Die *Leber* wird vorsichtig herausgelöst, dabei zeigt sich, daß die Oberfläche völlig glatt ist, das Gewebe ist von guter Konsistenz, etwas unregelmäßig gefärbt. Neben einer gelbbraunroten Färbung der Randpartien sind die zentralen Teile sehr blaßgelblich und zeigen rötliche unregelmäßige Einsprengungen. Die Läppchen- und Felderzeichnung ist deutlich. Die *Gallenblase* enthält nur wenig dickflüssige, gelbgrüne Galle. Die Gallenwege sind frei durchgängig. Die *Vena portae* ist im Kaliber auffallend schwach, ist zwar durchgängig, aber an ihrer Innenwand mit zahlreichen kleinen bis kleinsten festhaftenden Pfröpfen versehen. Die Leberarterie ist entsprechend dick, frei durchgängig.

Pankreas erscheint entsprechend groß mit deutlicher Felderzeichnung.

Der *Magen* zeigt Posthornform und undeutliche Isthmuseinziehung. Die Schleimhaut ist intakt blaß, die Magenstraße ist deutlich erkennbar. Das *Duodenum* zeigt ebenfalls intakte Schleimhaut.

Die *Mesenterialvenen* sind dickwandig; durch ausgedehnte, festhaftende, rotbraune bis rote Pfröpfe verstopft, zum Teil ist nur eine wandständige Gerinnselbildung gegeben.

Die *mittleren Dünndarmschlingen* sind durch völlig nekrotische und blutig infarzierte Schleimhaut und Wandung ausgezeichnet. Die übrigen Dünndarmschlingen weisen spritzerförmige nekrotische Wandpartien auf.

Der *Dickdarm* ist völlig intakt, zeigt blasse Wandung und enthält geballten Kot von galliger Farbe.

Die *Aorta* zeigt auffallend enges Lumen und im wesentlichen glatte Wandungen. Aber im ganzen Verlaufe finden sich Stellen, die durch festhaftende Pfröpfe ausgezeichnet sind. Diese Stellen sind fast immer hart vor At-

zweigungen von Seitenästen lokalisiert. Die Thromben sind nur zum Teil jung und braunrot bis graurot. Zum Teil sind sie in Organisation zu schwieliger Bildung begriffen. Zum Teil gehen solche wie plattenartige, insuläre Auflagerungen aussehende Bildungen in schmalen Streifen in die Tochtergefäße über, was namentlich an den arteriellen Abzweigungen unter dem Zwerchfell zu erkennen ist (Abb. 2 und 3).

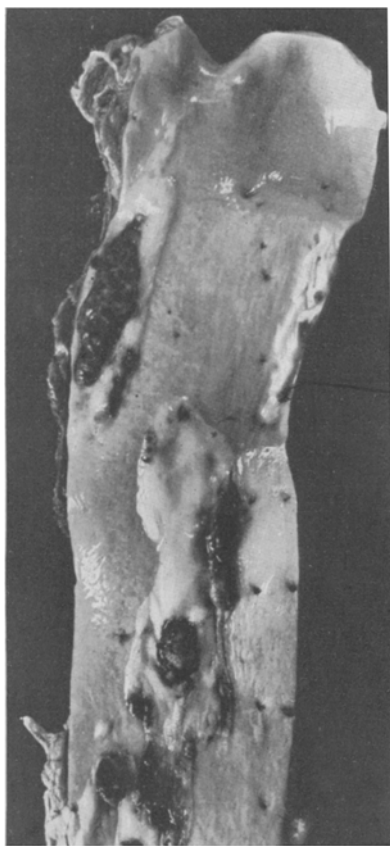


Abb. 2. Längsschnitt durch die Brustaorta. Wandständige Thromben in Organisation begriffen.



Abb. 3. Längsschnitt durch die Aorta. Übergang des Bruchabschnittes in den Bauchabschnitt. Wandständige Thrombosen ebenfalls stellenweise in Organisation.

Die *Milzvene* stellt sich als kurzer solider Zylinder dar, der sich gegen das Bett der Milz als etwa 10 cm langer, sich ständig verzüngender und sich dann verlierender Bindegewebsstrang fortsetzt.

In situ liegt der fettarme *Herzbeutel* in Handtellergröße frei. Die *Lungen* sind beiderseits sehr fest und flächenhaft mit der Wand der sonst leeren Pleurahöhle verwachsen.

Das *Herz* ist entsprechend groß, völlig frei, die Herzbeutelflüssigkeit ist nicht vermehrt, wasserklar. Das Epikard ist glatt und zart mit zahlreichen kleinsten,

punktförmigen, subepikardialen Blutpunkten. Das Myokard ist braunrot, ohne Schwielenbildungen. Das Endokard zeigt ebenfalls zahlreiche punktförmige Blutaustritte. Die Herzhöhlen sind entsprechend weit mit zahlreichen Blut- und Speckgerinnseln erfüllt. Die Klappenapparate erscheinen völlig intakt, glatt, zart und schlußfähig.

Der Anfangsteil (aufsteigende Abschnitt) der schwächtigen *Brustaorta* und der Kranzarterien ist mit ganz geringen gelblichen, derben Auflagerungen der Intima versehen. Die Lungen sind im allgemeinen lufthaltig, die unteren und hinteren Partien etwas blut- und saftreicher. In beiden Lungenspitzen finden sich ausgedehnte tiefe, aber völlig abgeheilte Schwielen- und Narbenbildungen. Die *Pleura visceralis* ist mit abwischbaren Blutspritzern bedeckt. Die Bronchien und die Trachea zeigen stark gerötete und verdickte Schleimhaut, ihr Lumen ist mit reichlichem zähem eitrigem Schleim erfüllt.

Der *Thymus* völlig verfettet. Die *Bronchiallymphdrüsen* größer, zum Teil zu größeren Paketen verbacken, und sehr derb, schwarz. Der *Oesophagus* mit intakter Schleimhaut. Der *Larynx* o. B. Die *Mundorgane* ohne pathologische Veränderungen.

Der *Schädel* ist dolichocephal. Die Schädelschwarte und die Schädelknochen sind ohne pathologische Veränderungen, völlig intakt. Die *harte Hirnhaut* ist gespannt, feucht, intakt, die weichen *Hirnhäute* sind feucht. Das Großhirn, das Kleinhirn, die *Medulla oblongata* und die basalen Stammganglien weisen keine krankhaften Veränderungen auf. Die Cerebrospinalflüssigkeit ist nicht wesentlich vermehrt, wasserklar. Die Hirnhöhlen sind nicht erweitert, ihr Ependym ohne krankhafte Veränderungen und völlig glatt.

Schädelbasis ist intakt und ohne Verletzungen. Die *Nebenhöhlen* sind frei, *Hypophyse* ist nicht krankhaft verändert.

Auf Grund dieses Befundes kam ich zu folgender *pathologisch-anatomischen Diagnose*:

Zustand nach Milzexstirpation wegen hochgradiger Vergrößerung derselben. Ausgedehnte alte Thrombosen der Pfortader und frische Thrombose großer Abschnitte der Mesenterialvenen mit ausgedehntem Gangrän von Dünndarmschlingen. Vergrößerung der Mesenterial- und paraaortalen Lymphdrüsen. Rotes Knochenmark in den langen Röhrenknochen; Anämie des Herzmuskels. Alte Tuberkulose in beiden Lungenspitzen. Pleuraverwachsungen beiderseits. Bronchitis und Tracheitis. Blutungen in das Epikard. Allgemeine Abmagerung und Blässe. Ascites. Subendokardiale Blutungen.

Bakteriologische Feststellungen: Im Ascites Staphylokokken.

Die nachträglich unternommene *Gewebsuntersuchung* ergab folgende Verhältnisse:

Die *Arteria lienalis* zeigt knapp vor ihrer Aufspaltung im Milzhilus eine kräftige, muskelstarke, an elastischen Fasern reiche Wandung, ohne eine Veränderung der Arterieninnenhaut und ohne entzündliche Andeutungen irgendeiner Wand-schicht. Degenerationen, Verödungen oder Verkalkungen fehlen vollkommen.

Schnitte der Arterie aus dem Milzhilus, nahe der Abtragungsstelle der Gefäße, ließen eine frische graurote thrombotische Masse erkennen, welche sich mikroskopisch als eine aus roten und farblosen Blutkörperchen zusammengesinterte Masse ergaben, die der Wandung eng anlagen. Diese ist nicht allenthalben in scharfer Linie festzustellen. Die inneren Zonen des Blutgerinnselmaterials lassen keine Kern-

färbung mehr erkennen und scheinen in Nekrose begriffen. Auch ältere bindegewebig organisierte Pfropfteile ragen in die Lichtung von Arterienstümpfen hinein. Verfolgt man sie gegen die Milz hin, so verschließen sie allmählich das Lumen vollkommen.

Außerhalb der Adventia der makroskopisch erkennbaren Gefäßzweige des Milzhilus finden sich zahllose kleine und kleinste, oft gewundene, muskelstarke Gefäßzweigen, welche z. T. im Adventialgebiet der größeren Gefäße selbst verlaufen. Diese Gefäße haben beträchtlich starke Wandungen und vollkommen freie Lichtung.

Unmittelbar neben dem vorerwähnten Arterienast zieht ein makroskopisch noch nicht stricknadeldicker Venenzweig aus dem Milzhilus heraus. Er zeigt eine vollkommen verstopfte Lienalvene. Die Wandung der Vene läßt gar keine pathologischen Veränderungen erkennen, mit Ausnahme der fehlenden

Begrenzungslinie der Intima gegen das Lumen hin. Das Innere der Vene ist vollkommen verstopft von einer bindegewebigen, ziemlich kernarmen, mitunter hyalin aussehenden Masse, in welcher Bindegewebszellen der muskelstarken Venenwand eingewuchert sind. Auch ganz feine elastische Fasernetze haben sich nahe der alten Intimagrenze in diesem Venenpfropf ausgebildet. Man sieht innerhalb des Pfropfes kleinere Gefäßlichtungen mit schönen Epithellagen. Eine dieser Lichtungen steht in direkter Verbindung mit einem Vas vasis, welches zwischen Muskellager und Adventitia der Venenwand verläuft. In der Adventitia des Venenastes und noch weiter nach außen liegen zahlreiche,



Abb. 4. Thrombose eines Astes der Milzvene in Reorganisation und Rekanalisation begriffen. Nachbarliche Ausbildung eines gefäßreichen, kavernomähnlichen Gewebes.

bald dünn-, bald dickwandige aller kleinste Blutgefäße mit zum Teil freier Lichtung, während ein anderer Teil ebenfalls Verlegungen des Lumens durch Thrombenbildungen erkennen läßt (Abb. 4).

Um vereinzelte Äste venöser Natur findet sich das reinste Kavernomgewebe, bedingt durch eine außerordentlich reiche dicht gedrängte Ansammlung von Gefäßlichtungen in der periadventitiellen Gewebsschicht und ihrer Nachbarschaft. Es macht dieses Gewebe, das makroskopisch nicht sehr massig war, mikroskopisch durchaus den Eindruck eines Kavernoms. Im Zwischengewebe zwischen solchen vielfachen Gefäßen finden sich die alten Elemente dieser Gewebsegend, unter anderem auch markhaltige Nerven.

In der Milz selbst erweisen sich außerhalb der Grenze der verödeten und infarzierten Stellen die Gefäße des Milzgerüstbalkens, soweit es sich um Arterien handelt, teils vollkommen gewöhnlich, teils von alten Thrombusmassen verlegt. Die Venen der Gerüstbalken sind durchweg verlegt und rekanalisiert. Die klinisch vermutete spezifische Natur der Verödungsherde in der Milz konnte histologisch nicht bestätigt werden.

Schnitte durch den *Stamm der Vena mesenterica magna* ergaben eine frische Verstopfung durch einen geschichteten roten Thrombus, der zentrale und exzentrische schalenförmige Plättchenanhäufung erkennen ließ, sowie schalenförmige Leukocytenansammlungen. Die Intima der Gefäßwände war auch hier bereits größtenteils zugrunde gegangen.

Die *Pfortader* ließ zunächst ihrer Aufteilungsstelle eine ältere organisierte, nicht völlig abschließende und rekanalisierte Thrombosierung wahrnehmen. Die Umgebung der Pfortader war durch eine gewisse Menge, aber nicht sehr reichliche Ausbildung kleiner, den *Vasa vasorum* entsprechenden Gefäßen ausgezeichnet. *In der Wandung der Pfortader finden sich keinerlei krankhafte Prozesse, keine Kalkplatten oder ähnliche Residuen endophlebitischer Vorgänge.*

Histologische Schnitte von *Glissonschen Gewebsdreiecken in der Leber* ergaben eine völlige Verödung der ehemals verstopften Pfortaderäste. Die bindegewebig umgewandelten Verstopfungsmassen waren durch zahlreiche neue Gefäßlumina siebartig durchlöchert. Die Bildung kleiner Gefäße konnte durch die Wand der ehemaligen Pfortader hindurch auch im perivenösen Gewebe erkannt werden. Bei entsprechender Färbung auf elastische Fasern und auf Muskulatur war jedoch die alte Gefäßwand noch zu erkennen. Die Ausbildung neuer Gefäße fand sich am mächtigsten im ehemaligen Lichtungsbereich der intrahepatischen Pfortaderverzweigungen. Im mikroskopischen Aufbau der Leber konnten irgendwelche Veränderungen nicht erkannt werden. Die Leberarterie ließ auch mikroskopisch keine Abweichung vom gewöhnlichen Aussehen erkennen. Blutbildungsherde konnten in der Leber nicht angetroffen werden.

Milz und Lymphdrüsen zeigten kein ungewöhnliches Bild, das auf besondere Blutzellbildung hingewiesen hätte.

Dagegen war das *Knochenmark eines Femurs* ganz außerordentlich zellreich. Es ließ ebenso sehr üppige Erythrocytopoëse wie Leukocytopoëse erkennen. Dagegen war kein Schluß auf eine qualitativ einseitige Blutbildung aus dem histologischen Bild abzuleiten. Das mitosenreiche retentierte Blutbildungsgewebe beherrschte fast völlig das Bild.

Ehe an die endgültige Beurteilung dieser eigenartigen Beobachtung herangetreten wird, sei kurz dargetan, welche Anschauung man heute im allgemeinen über das Wesen der Thrombose hat. Bei der Beantwortung dieser Frage können wir uns eng an *Lubarsch* anschließen, der unter Thrombose während des Lebens innerhalb von Blutgefäßen aus Blutbestandteilen an dem Befundort entstandene feste Gebilde versteht. „Sie ist im wesentlichen ein mit Übergang des flüssigen zum festen Aggregatzustand verbundener, während des Lebens innerhalb der Blutgefäße am Befundort erfolgender Absterbungsvorgang des Blutes.“ Für die Entstehung einer derartigen Thrombose kommen vor allem drei Gründe in Betracht, die als entscheidend angesehen werden müssen:

1. Veränderungen der Blutströmung, d. h. vor allem Verlangsamung derselben.

2. Veränderungen der Gefäßwand.

3. Veränderungen der Blutzusammensetzung.

Während nun die einen Autoren, vor allem *Aschoff*, die hämodynamischen Ursachen als entscheidend ansehen, stehen andere, vor allem *Ribbert*, auf dem Standpunkt, daß die Wandveränderungen vorzüglich maßgebend seien für eine

Thrombusbildung. *Lubarsch* hat diese alte Streitfrage wieder neu beleuchtet und schreibt, daß für die Pfropfbildung Wandrauhigkeiten die nebensächlichsten Bedingungen seien. Vor allem führt er ins Treffen, daß man bei äußerst schweren Rauigkeiten der Schlagader sehr viel häufiger Thromben vermißt als findet und ebenso, daß man bei der Blutaderthrombose sehr viel häufiger makroskopisch die Venenwand unverändert findet als umgekehrt. Zusammenfassend sagt er, daß die Strömungsveränderungen die einzige und stets unerläßliche Bedingung für die Pfropfbildung seien, ohne welche die Thrombose nicht möglich wäre, dagegen sei die Bedeutung der Gefäßwandveränderungen unsicher hypothetisch. Aber auch infektiöse Ursachen hält er als Faktoren für die Entstehung von Thromben nicht nur für möglich, sondern in vielen Fällen als höchst bedeutungsvoll. Er spricht sich dahin aus, „daß mit akuten und chronischen Infektionskrankheiten im Zusammenhang stehende Störungen in vielen Fällen von erheblicher ursächlicher Bedeutung für die Thrombenbildung sind“. Als besonders wirkungsvoll führt er u. a. die schädigende Wirkung der Spaltpilze auf Herztätigkeit und Vasomotorenzentrum an, ferner die hämolytische und blutkörperchenstörende Wirkung vieler Spaltpilze, sodann örtliche, durch Mikroorganismus bewirkte entzündliche Veränderungen der Gefäßwände.

Dietrich faßt die näheren Bedingungen einer Thrombenbildung unter 3 Abschnitte zusammen, ebenso oder ähnlich, wie wir es schon anfangs dargelegt haben.

Virchow nahm als Hauptursache einer Thrombenbildung eine Verlangsamung bzw. Stillstand der Zirkulation an. Ein völliger Stillstand ist nur bei völligem Abschluß, sei es durch Druck infolge von Tumoren oder durch operative Unterbindung gegeben. Aber selbst bei völligem Stillstand muß immer noch ein Agens, meistens eine Wandschädigung des abgeschlossenen Gefäßes hinzutreten.

Eine Stromverlangsamung ist bei den meisten allgemeinen oder lokalen Zirkulationsstörungen gegeben; einmal stellt sich dieselbe ein bei stark erweiterten Gefäßen (Varicen, Aneurysmen), bei Stauungen, aber auch bei herabgesetzter Herzkraft. Danach unterscheidet *Dietrich* eine Pulsionsthrombose, eine Dilatationsthrombose und eine marantische Thrombose.

Eine Wandschädigung spielt nach *Dietrich* die größte Rolle bei der Blutgerinnung und ist auch fast immer kombiniert mit der Stromverlangsamung, dagegen hält er aber auch eine Wandschädigung *allein* ohne Verlangsamung der Blutströmung oder Veränderung der Blutzusammensetzung für ungenügend, um eine Blutgerinnung hervorzurufen. Er verweist dabei auf die Tatsache, daß ein flacher Fremdkörper im Gefäß ohne Thrombenbildung liegen kann.

Änderungen in der Blutzusammensetzung können aber nicht nur die intervassale, sondern auch die extravasale Gerinnung beeinflussen. Vor allem kommt hier die Hyper- und Hypiesis in Betracht, aber auch jegliche andere „falsche“ Blutzusammensetzung, unter die auch die Polycythämie fällt, kann dasselbe Ergebnis haben. Eine ganz besondere Bedeutung legt er aber der Förderung der Thrombenbildung durch Bakterien oder deren Stoffwechselprodukten bei (die infektiös-toxische Thrombose). Weiter auf diese Art der Blutgerinnung einzugehen hat für unser Thema keinen Zweck.

Vor allem aber sehen wir auch aus den Äußerungen *Dietrichs*, daß einmal eine Änderung der Blutzusammensetzung schon genügt, Thromben in vivo hervorzurufen, besonders da, wo naturgemäß der Blutstrom langsamer fließt, also in Venen oder bei völlig intakten Gefäßwandungen, während eine Wandschädigung allein, nach *Dietrich*, keine Thrombose hervorruft.

Wenn man diese Ergebnisse der Thromboselehre überblickt und in Vergleich zum eben mitgeteilten Fall setzt, fällt uns ohne weiteres die Blutveränderung des Patienten ein. Jedoch ist die Frage, ob sie kausal-

pathogenetisch in Frage kommt, nicht direkt zu beantworten. Zunächst ist die Vorfrage zu erledigen, welche sich nach dem Vorkommen ähnlicher Fälle in früherer Zeit erkundigt. Folgendes ist darüber bekannt:

Wilke berichtete über einen Fall bei einem 36jährigen Mann, der 7 Jahre vor seinem Tode plötzlich nach einem Wannenbad heftiges Blutbrechen bekam. Darauf 4 Jahre beschwerdefrei. Vor 3 Jahren setzten die Beschwerden nach einem Sprung ins Wasser aus 1 m Höhe wieder ein. Der Patient zeigte starke Blässe der Haut (60% Hämoglobin, 3 200 000 Erythrocyten). Der Blutdruck wurde nicht gemessen bzw. nicht angegeben. Einziges Symptom starkes Blutbrechen und Blutverlust per anum. Tod an Verblutung. Die Sektion ergab Thrombose der Pfortader mit Fortsetzung in die Vena pancreatica und lienalis. Kleiner Substanzverlust im Magen nahe der Kardia, großer Milztumor, kein Ascites, kein Darminfarkt. Das Knochenmark wurde nicht untersucht. Die histologische Untersuchung zeigte, daß es sich in der Pfortader um einen älteren Thrombus handelte; die Wandung ließ keine Atherosklerose erkennen, dagegen erschienen die Intima und Media schlecht voneinander getrennt, die Intima stellenweise wie aufgesplittert.

Einen ähnlichen Fall beschreibt *Lommel*. Hier handelte es sich um einen 42jährigen Mann, dessen Leiden vor 3 Jahren die ersten Beschwerden verursachte; es bestand Blutandrang zum Kopf, „echauffierte Gesichtsfarbe“, Kopfschmerzen und Spannung im Abdomen, besonders beim Bücken. Patient arbeitete aber noch (Maurer) bis 2 Jahre vor seinem Tod. Damals erkrankte er an „Darmkoliken und Blut im Stuhl“. Die klinische Untersuchung ergab, soweit sie uns hier interessiert, einen Blutdruck von 125 Hg, eine stark vergrößerte Milz und einen Blutstatus von 140% Hämoglobin (Sahli), 8 230 000—10 500 000 Erythrocyten (zu den verschiedensten Zeiten) und 11 000 Leukocyten. Im Blutausstrich waren Normoblasten nachweisbar. Die Sektion ergab eine völlige Thrombose der Pfortader, ganz geringen Ascites, der im Leben nie nachweisbar war, starke Milzvergrößerung mit Infarktnarbe, völligen Schwund des Fettmarkes in den langen Röhrenknochen und Ersatz desselben durch rotes Knochenmark, geringe Atherosklerose der Aorta. Der Tod selbst war durch einen Darminfarkt bedingt infolge Embolie der Vena meseraica superior (sc. magna). Daneben wurden noch die stark erweiterten und strotzend erfüllten Venen des Magens und Oesophagus beschrieben. Besonders hob Verfasser noch hervor, daß keine Milztuberkulose nachweisbar war und daß die Viscosität des Blutes sehr stark erhöht war.

Einen weiteren Beitrag zur Pfortaderthrombose lieferte *Loeb*. Er erwähnte eine 61jährige Frau, über deren Anamnese er leider keine Angaben machte, ebenso wenig über ausführliche klinische Beobachtungen. Wegen „Strangulationsileus“ kam die Kranke zur Operation. Nachdem aber ein großer Darminfarkt gesehen worden war, wurde ohne Eingriff die Bauchwunde wieder geschlossen. Die Sektion ergab eine völlige Thrombose der Pfortader, die sich in die Vena ileocolica fortsetzt. — Die Milz war klein mit Infarktnarben versehen, die Milzvene frei bis auf kleine wandständige Gerinnselbildungen. Die Magen-Oesophagus-Venen erschienen varikös verändert, die Aorta ebenso wie die Pfortader zeigten keine Atherosklerose. Das Knochenmark, Blutbild, Blutdruck wurden nicht erwähnt.

Einen zweiten Fall, den derselbe Autor anführt, betraf einen 54jährigen Mann. Auch hier gab er nur ganz spärliche klinische Angaben. Im Leben hatte die Pfortaderthrombose keinerlei Beschwerden gemacht. Der Patient starb an einer schweren Tuberkulose. Über Blutdruck und Blutzusammensetzung fehlen jegliche Angaben. Die Pfortader war völlig thrombosiert, ebenso war ein beginnender Darminfarkt, große Milz, aber ohne Infarktbildung und starke Erweiterung der Oesophagus- und

Magenvenen nachweisbar. Ein Ascites bestand nicht; ebenso wenig war makroskopisch oder mikroskopisch eine Sklerose der Aorta oder der Pfortader aufzufinden. Auch das Knochenmark wurde nicht untersucht.

Hart berichtete ebenfalls über einen Fall von Pfortaderthrombose und konsekutiver kaverneröser Umwandlung derselben. Ein 20jähriger Mann erkrankte plötzlich 1 Monat ante exitum unter heftigem Blutbrechen, was sich öfters wiederholte. An schwerer Anämie trat der Tod ein. Objektiv war bei der Sektion nur eine vergrößerte Milz, kavernöse Umwandlung der Pfortader und starke variköse Erweiterung der Magen- und Oesophagusvenen festzustellen. Eine dieser Venen war geplatzt und hatte Anlaß zu der tödlichen Blutung geben. Ascites, Atherosklerose, Darminfarkt bestanden nicht.

Brie beschrieb ausführlicher einen Fall von Pfortaderthrombose. Hier betraf die Erkrankung einen 42jährigen Mann, der bewußtlos ins Krankenhaus eingeliefert wurde. Anamnestisch war festzustellen, daß der Patient vor 4 Jahren einen Unfall erlitten, der eine Zerreißung der Nierenbänder zur Folge gehabt haben sollte. Im Anschluß daran will der Patient gelb gewesen sein, 4 Tage vor Aufnahme des Patienten in die Klinik trat erneut Ikterus auf, zusammen mit starken Ödemen. Klinisch machte das Ganze den Eindruck der akuten gelben Leberatrophie. Die Milz erschien leicht vergrößert. Die Sektion ergab eine völlige Thrombose der Pfortader, vergrößerte Milz, Varicen des Magens und Oesophagus, Infarkt des Colon transversum und rotes Knochenmark in den langen Röhrenknochen. Es bestand nur geringe Atherosklerose der Aorta, starke Wandsklerose der Pfortader, dagegen fand sich aber kein Ascites.

Emmerich berichtete über einen 44jährigen Mann. Anamnestisch war nur festzustellen, daß der Patient plötzlich ein halbes Jahr vor dem Tod mit Schmerzen in der linken Bauchseite erkrankte. Klinisch war keine sichere Diagnose zu stellen. Außer einem Tumor in der Milzgegend, mäßigem Ascites, starken Atembeschwerden, Schmerzen im Abdomen und einem „blühenden Aussehen“ war nichts festzustellen. Bei der Sektion wurde eine Pfortaderthrombose, Milztumor, Ascites und rotes Knochenmark mit einigen nebensächlichen Befunden wie Cholelithiasis, Pneumonie usf. festgestellt. Bakteriologisch fanden sich im Blut Staphylokokken, so daß als Todesursache eine Sepsis anzunehmen war.

Wie haben nun die Autoren, welchen diese Beobachtungen zu danken sind, ihre Fälle beurteilt? Auch hier wollen wir wieder chronologisch vorgehen und die einzelnen Anschauungen mit ihren Begründungen beobachten und anführen.

Wilke will die Ursache der Pfortaderthrombose in jenem Trauma sehen, das der Mann durch den 1 m hohen Sprung ins Wasser erlitten hat. Für das Blutbrechen vor 6 Jahren hat der Verfasser keine Erklärung. Im Gegenteil, er nimmt an, daß die Erkrankung, d. h. die Thrombose erst 2 Jahre vor dem Tod durch den Sprung als Unfall begonnen habe. Er glaubt, daß die Eingeweide, vor allem der gefüllte (!) Magen — die Mittagsmahlzeit lag 6 Stunden zurück!! —, die Abwärtsbewegung fortgesetzt habe und so einen Zug nach unten ausgeübt und eine Wandverletzung der Pfortader hervorgerufen habe. Mikroskopisch fand er einzelne Mediarisse und Mediaspalten, die konzentrisch lagen.

Reitzenstein berichtet ebenfalls kurz über einen einschlägigen Fall von Pfortaderthrombose bei einem jungen Mann. Auch hier wird ein Trauma ursächlich angenommen, obwohl ein solches anamnestisch nicht eruierbar war. „Der Patient war aber eifriger Radfahrer und Bergsteiger und die Ausübung dieses Sportes bringt bekanntermaßen recht häufig grobe mechanische Insulte mit sich“, so sagt *Reitzenstein*; er nimmt also die Möglichkeit einer traumatischen Ätiologie an.

Lommel sieht in seinem Falle die Polycythämie als Folge der Pfortaderthrombose an. Eine Ätiologie für die letztere gibt er nicht an und begnügt sich mit der Bemerkung, daß diese wohl unklar bleiben wird. Dagegen beschäftigte er sich ausgiebig mit der Polycythämie selber. Er prüft die Viscosität des Blutes, das Sauerstoffbindungsvermögen, den Abbau des Blutes, das spezifische Gewicht usf., und kommt zu den Schlußsätzen: Eine Blutkörperchenvermehrung sei in seinem Falle — analog der Polycythämie bei allgemeinen Kreislaufstörungen — durch eine chronische Stauung im Pfortadergebiet verursacht worden, ebenso der scheinbare Milztumor. Es sei noch angefügt, daß in *Lommels* Fall die Sauerstoffkapazität des Hämoglobins auffallend niedrig, die Viscosität des Blutes außerordentlich erhöht war und daß eine ausreichende Zirkulation trotzdem ohne Herzhypertrophie aufrechterhalten werden konnte.

Loeb hat in seinem ersten Falle folgende Erklärung für die Pfortaderthrombose. Er konnte neben derselben und neben dem Milztumor eine Endocarditis verrucosa mitralis und einen Milzinfarkt neben Milzvenenthrombose nachweisen und nimmt die Herzklappenveränderung als primär an, den Milzinfarkt als sekundär. Von hier aus habe sich eine Thrombose der Milzvene und eine fortgesetzte Thrombose der Pfortader entwickelt.

Für die Entstehung der Thrombose in seinem zweiten Falle hat *Loeb* keine Erklärung, neigt aber zur Meinung, daß es sich um eine traumatische Thrombose handeln dürfte.

Hart führt für seinen Fall von Thrombose der Pfortader die Sklerose der Venenwand ins Treffen. Hierbei erwähnt er aber ausdrücklich, daß diese Veränderung der Venenwand durch die bestehende Lues verursacht oder doch wenigstens gefördert sein könne. Das junge Mädchen hatte neben dieser Anomalie noch deutliche Gummen in der Leber, die sowohl makroskopisch wie auch mikroskopisch einwandfrei als solche zu erkennen waren. Seinen Hauptgedankengang lenkte aber *Hart* in andere Richtung; er beleuchtete die in seinem Falle vorhandene Zerteilung der Pfortader in ein vielmaschiges, siebähnliches Gewebe, das er als „Gitterwerk“ bezeichnet hat, während andere es als kavernomähnlich benannten.

Brie erklärt seinen Fall mit einer Phlebosklerose, die unabhängig von der allgemeinen Atherosklerose der Aorta auftreten könne. Er sieht also in der Wandveränderung der Pfortader die primäre Schädigung. Die bestehende Sklerose führt er auf Alkoholabusus und alkoholische Leberschädigung zurück.

Emmerich beurteilt seinen Fall folgendermaßen: Er nimmt ebenfalls eine Polycythämie an, obwohl keine exakte Blutzählung im Leben vorgenommen worden war, schließt dieselbe aber aus dem roten Knochenmark, der Plethora und dem Aussehen des Patienten. Als primär glaubt er die Pfortaderthrombose ansehen zu müssen und die Polycythämie in Anlehnung an *Lommel* als sekundärbedingt durch die Stauung und Kreislaufstörung. Eine Ätiologie für die Verstopfung kann er auch nicht angeben, betont aber ausdrücklich, daß keine primäre Wandschädigung der Pfortader vorgelegen habe.

Hier erhebt sich weiterhin die Frage, welche Rolle man einer Polycythämie — auch wenn sie ohne Pfortaderthrombose verläuft — hinsichtlich der vitalen Blutnekrose und Niederschlagsmöglichkeit auf der Wand irgendwelcher Gefäße zuschreibt, ferner die Frage, welche Beziehung zwischen Milz und Polycythämie man bisher zu erkennen glaubte.

Betrachten wir zuerst die Frage des *Blutdrucks*!

In fast allen Fällen, die in der Literatur bekannt sind und teils durch *Weintraut*, teils durch *Winter* zusammengestellt wurden (ungefähr 60 Fälle), findet

sich bei den meisten Patienten ein Blutdruck, der sich zwischen 120 und 155 mm Hg bewegte, der zum Teil auch von der körperlichen Arbeit bzw. Ruhe abhing. *Winter* konnte einen Fall anführen, in dem es sich um einen Blutdruck von 250 mm handelte; da dieser Patient, ein 57-jähriger Mann, an hochgradiger Atherosklerose litt, ist dieser Befund nicht maßgebend. *Weber* und *Watson* erwähnen nur, daß bei ihren Patienten der Blutdruck erhöht war, *Köster* gibt einmal einen Blutdruck von 180 mm an, ebenso *Bence* und schließlich *Schmielinski* einen solchen von 170 mm. Ebenso geben aber *Osler*, *Rosengart* stark erhöhte Blutdrucke an. In unserem Fall war der Blutdruck nicht erhöht.

Wir sehen also daraus, daß der Blutdruck sich in Fällen von Polycythämie verschieden verhält; bald bewegt er sich im Rahmen der Norm, allerdings nahe der oberen Grenze, bald findet man exorbitante Erhöhungen, wenn diese auch verhältnismäßig selten sind; man kann diese Erhöhungen manchmal auf Begleiterscheinungen zurückführen (s. oben Fall *Winter*). Auf diesen unterschiedlichen Blutbefunden beruht z. T. auch die Zweiteilung der Polycythämie überhaupt, der Polycythaemia megalosplenica (*Vaquez*) ohne Blutdrucksteigerung und der Polycythaemia hypertonica (*Gaisböck*) mit Blutdrucksteigerung, aber meistens ohne Milzschwellung. Doch betonen einige Autoren, daß unter Einwirkung physiologischer Momente eine beträchtliche Erhöhung des Blutdrucks stattfinden kann, was aber auch spontan bei Neurasthenikern gefunden wird.

Die *Blutzirkulation* ist bei der Polycythämie wesentlich verändert. Hierin sind sich wohl alle Autoren einig, daß eine Verlangsamung des Blutstroms mit dem Krankheitsbild stets einhergeht. Infolge erhöhter Viscosität (*Winter*, *Lommel* und andere mehr) des Blutes müsse das Herz eine vermehrte Arbeit leisten, der es oft nicht gewachsen ist, und deshalb klagten die meisten Patienten bei geringen Anstrengungen (Defäkation s. *Winter*) über Atemnot, Blutandrang zum Kopf, Herzklopfen usf., wie auch unser Patient diese Erscheinungen als erste subjektive Krankheitszeichen angegeben hat.

Vor allem *Weber*, *Lommel*, *Bence*, *Winter* haben auf dieses Phänomen der Blutstromverlangsamung bzw. der erhöhten Viscosität aufmerksam gemacht. Während aber *Bence* diese Viscositätssteigerung auf die Volumen- und Oberflächenveränderungen infolge Kohlensäureaufnahme zurückführte, brachte *Lommel* dieselbe mit der Vermehrung der Erythrocyten in Zusammenhang und mit der dadurch bedingten inneren Reibung, ohne an Abhängigkeit vom Gasaustausch zu denken.

Immerhin merkwürdig und beachtenswert ist im Gegensatz zu der stark erhöhten Viscosität des Blutes und der dadurch bedingten Kreislaufverlangsamung die nur selten beobachtete Herzhypertrophie und die schon oben betonte wenig oder gar nicht vorhandene Blutdrucksteigerung. Dafür verantwortlich macht *Lommel* die Ausgleichsbestrebungen, die in einer Verbreiterung der Strombahn durch Erweiterung der kleinen und kleinsten Gefäße zu suchen sei.

Was die *Gerinnbarkeit des Blutes* betrifft, so sind die Autoren einig,

daß sie bei Polycythämie erhöht ist, d. h. daß die Gerinnungszeit mehr oder weniger verkürzt ist.

Auch hier kann ich wieder dieselben Autoren anführen wie oben. Die meisten begnügen sich mit dem Bemerken, daß die Gerinnungszeit auffallend verkürzt sei. *Winter* hat auch hier ausgedehnte Untersuchungen vorgenommen und nachgewiesen, daß die Frist bis zur Gerinnung oft auf die Hälfte bis ein Drittel der normalen Gerinnungszeit herabgesetzt ist. Auch in unserem Falle war die Gerinnungszeit auffallend verkürzt; das war zu erkennen, ohne daß wir eine besondere Untersuchung in dieser Richtung angestellt hätten; denn beim operativen Vorgehen ergab sich nach dem Hautschnitt eine starke Blutung, die aber auffallend schnell zu stillen war.

Wodurch eine derartige Erkrankung der Blutzusammensetzung bzw. der blutbereitenden Organe zustande kommt, läßt sich bisher nicht nachweisen. *Grawitz* glaubt die Vermehrung der Erythrocyten auf die meist vergrößerte Leber und Milz zurückführen zu können, d. h. er meint, daß hier eine pathologische erythroblastische Tätigkeit dieser Gewebe „im Sinne ihrer embryonalen blutbildenden Funktion“ anzunehmen sei. Beweisen läßt sich diese Annahme nicht. Im Gegenteil, trotz genauer histologischer Untersuchungen konnten in meinem Falle nirgends im Leber- und Milzgewebe Blutbildungsherde wie in der embryonalen Leber gefunden werden, so daß wir für unseren Fall die *Grawitzsche* Theorie ablehnen müssen.

Wichtig für das Zustandekommen der Polycythämie sind vor allem zwei regelmäßige Befunde, einmal das rote Knochenmark in den langen Röhrenknochen, und zweitens das Auftreten von Normoblasten im fließenden Blut. Beide Befunde sprechen für eine erhöhte Neubildung von Erythrocyten. Die andere Möglichkeit für das Zustandekommen einer Polycythämie, ein verminderter Untergang der Erythrocyten, wurde ebenfalls lange Zeit von verschiedenen Autoren behauptet. Um diese Annahme zu beweisen, wurde die Urobilin- und Eisenausscheidung kontrolliert. Während aber *Senator* eine deutliche Verminderung nachwies, konnte *Lommel* weder eine Verminderung noch Vermehrung, *Abeles* sogar eine Vermehrung des ausgeschiedenen Eisens konstatieren. Also auch diese Annahme hielt den Untersuchungen nicht stand, und so wird wohl vorläufig noch immer die Überproduktion von roten Blutkörperchen im Knochenmark der Umstand sein, bei dem man den Hebel ansetzen muß, um zur Ursache der Polycythämie zu gelangen.

Wie wir schon oben kurz erwähnt haben, werden zwei Typen der Polycythämie unterschieden, einer, der nach seinem hervorstechenden Moment der mehr oder minder vergrößerten Milz als Polycythaemia megalosplenica (Typus *Vaquez*), und der andere, der nach seiner hochgradigen Blutdrucksteigerung ohne Milztumor als Polycythaemia hypertonica (Typus *Geisböck*) benannt wird. Unser oben ausführlich be-

schriebener Fall gehört mit seiner exorbitant großen Milz zu der ersten Gruppe. Alle Anzeichen, die dafür maßgebend sind, waren vorhanden: Großer Milztumor, keine Blutdruckerhöhung, hochgradige blaurote Verfärbung des Gesichts und der sichtbaren Schleimhäute, Erhöhung des Hämoglobingehalts und der Erythrocyten, Viscositätssteigerung, Herabsetzung der Blutgerinnungszeit, und ebenso die subjektiven Beschwerden: Mattigkeit, Atemnot bei geringen Anstrengungen, Blutandrang zum Gehirn, Mundschleimhautblutungen, Schmerzen im linken Oberbauch usw.

Im folgenden wollen wir uns genauer mit dem *Milztumor* beschäftigen. Derselbe wurde in den einschlägigen Fällen immer beobachtet, seine Entstehung verschiedentlich gedeutet. Die einen fanden eine Tuberkulose der Milz, und glaubten hierauf, also auf eine primäre Milztuberkulose, das ganze Krankheitsgeschehen zurückführen zu müssen. Dies mag ja für einzelne Fälle zutreffend sein, aber sicher darf diese Ansicht nicht verallgemeinert werden. Mindestens ebensoviel Autoren und auch wir konnten keinerlei Anhaltspunkt, weder makro- noch mikroskopisch, für eine Milztuberkulose feststellen. Gg. B. Gruber hat übrigens in zahlreichen Fällen sehr grobknotiger Milztuberkulose bei Negern nicht den geringsten Anhaltspunkt für das Bestehen einer Plethora an der Leiche wahrgenommen, wie er mir persönlich mitteilte. Er steht der Erklärung vereinzelter Polycythämiefälle als Folge einer Milztuberkulose oder Infarcierung höchst zweifelnd gegenüber.

Andere glauben die Milzvergrößerung als reine Stauungserscheinung auffassen zu müssen, während wieder andere, so vor allem Grawitz, wie schon oben erwähnt, in der blutbildenden Funktion der Milz, die bei Polycythämie krankhaft erhöht und auf eine embryonale Stufe zurückgedrängt sei, den Grund für die Milzhypertrophie ersehen. Diese Grawitzsche Anschauung müssen wir, wie schon begründet, ebenfalls für unseren Fall ablehnen. Wir ersehen hauptsächlich die Stauung als Ursache des Milztumors. Daneben mag die erhöhte Funktion der Milz, gegeben in der gegenüber der Norm vermehrten Abbaunotwendigkeit der Blutkörperchen, ebenfalls von Bedeutung sein. Dazu kommt in unserem Falle noch hinzu, daß ein großer Teil des funktionstüchtigen Milzgewebes infolge Verstopfung der Milzgefäße und Infarktbildung ausgefallen war, wenn auch, wie der makroskopische Anblick lehrte, die Infarcierung die bereits vergrößerte Milz betroffen hatte. Nach dem Aussehen des Milzdurchschnittes konnte man übrigens auch mit Sicherheit sagen, daß die Milzinfarkte, die zum Schluß den größten Teil der Milz einnahmen, verschieden alt waren, und daß die Verstopfung der großen Milzvene erst später erfolgt sein dürfte, daß aber auch wohl schon vorher zahlreiche kleine Äste in verschiedenen Intervallen thrombosiert sein mochten.

Je nach den geschilderten Meinungen wurde auch der therapeutische Einfluß der Milzexstirpation für die Polycythämie gewertet. Ich lehne ihn durchaus ab!

Nimmt man natürlich an, daß die Milzfunktion die primäre Ursache für das ganze Krankheitsbild der Polycythämie sei (*Grawitz*), so ist die Entfernung derselben gedanklich gerechtfertigt. In unserem Falle ließ sich durch das operative Eingehen keinerlei Ausheilung des ganzen Krankheitsgeschehens erwarten; immerhin ist aber zuzugeben, daß durch die Encheirese die Beschwerden des Patienten, die rein mechanisch vom Milztumor verursacht waren, aufgehoben wurden. Soweit ich die Literatur übersehen konnte, war diese Erleichterung der Beschwerden in allen Fällen der einzige Erfolg der Milzexstirpation überhaupt; eine Ausheilung war nirgends erfolgt.

Es ergab sich also bei Betrachtung der Frage nach der Rolle der Milz für das Krankheitsgeschehen der Polycythämie eine Reihe von Widersprüchen unter den Autoren; diese Widersprüche sind gewiß nicht einfach zu erklären. Sie erinnern unmittelbar an die Streitfrage über die Rolle, welche die Milz bei Erkrankungen der Leber spielt, namentlich bei der Lebercirrhose, aber auch bei jenem Symptomenkomplex, der als *Bantische Krankheit* bezeichnet wird, endlich bei der chronischen Verlegung der Pfortader selbst (vgl. *Kurt Ziegler*). Wir wollen zunächst an Hand unseres Falles nicht weiter die Erörterung der Milzfrage verfolgen. Dies wird weiter unten geschehen. Vielmehr wird es sich nun *darum handeln müssen, die pathologisch-anatomischen Befunde am Kreislaufsystem des Falles J. zeitlich pathologisch zu ordnen*, um zu einer Klärung zu gelangen.

Gehen wir von der *thrombosierten Pfortader* aus rückwärts dem Blutstrom entgegen, so kann ohne weiteres und ohne allen Zweifel das *mesenterielle Gefäßsystem* beiseite gelassen werden, da hier die thrombotischen Veränderungen sfeh zuletzt geltend machten, also wohl auch zuletzt entstanden sind.

Dagegen läßt sich der Befund in der *Milzvene* und in der Pfortader chronologisch nicht so einfach und so sicher erklären. Die Milzvene war dünnkalibrig, sie war anormal angelegt; und sie erschien im Stamm völlig von festhaftenden Blutgerinnsmassen erfüllt, ja geradezu bindegewebig umgebaut, während die zugehörigen Milzabschnitte völlig infarziert waren. Die *Milzarterie* war ebenfalls sehr dünn, nur sondenkopfdick, aber frei durchgängig, wenigstens was ihren bei der Operation durchschnittenen Anfangsteil betrifft; ihre Verzweigungen in der Milzpulpa erschienen ebenfalls verschlossen. Hier erhebt sich nun die Frage: Handelte es sich hier um Erscheinungen von Embolie oder um eine autochthone Thrombose? Eine Klärung dieser Frage werden wir sogleich versuchen. Zuerst wollen wir aber die Milz an und für sich genauer betrachten.

Die operativ entfernte Milz maß über der Konvexität 30 : 19 cm, in der Dicke 9 cm und wog 1500 g. Sie zeigte eine ganz unregelmäßige Nekrosierung

zentraler und auch peripherer Teile, die sich als Folge einer Thrombosierung sowohl einzelner Arterienzweige als abführender Venenzweige ergab. Das ganze Gewebe war sehr derb graurötlich bis gelbbraun. Die einzelnen nekrosierenden Herde setzten sich mit unregelmäßigen, leicht geschweiften Grenzen von den übrigen dunkelroten Randpartien ab. Die Kapsel war leicht verdickt und fest, in ganzer Ausdehnung verwachsen. Größere Zweige der Vena lienalis fehlten im Hilusgebiet, dafür fanden sich unzählige kleinere bis kleinste Venen, die im Ligamentum gastrolienale verliefen. Mikroskopisch bestätigte sich die makroskopische Annahme einer Infarktbildung, d. h. einer ausgedehnten unregelmäßigen Verstopfung der Pulparäume. Diese beruhte auf einer Erkrankung der Milzvenenwandung. Es zeigten sich namentlich in den Balken des Milzgerüsts Äste der Milzvene, welche eine Verdickung ihrer Wandung erkennen ließen. Die Lichtung war zum Teil frisch thrombosiert. Die verdickte Wandung war als Organisationsprodukt thrombotischer Niederschläge zu erklären. Im übrigen fiel der große Mangel an Lymphocyten in den Milzknötchen erhaltener Milzteile auf. Tuberkulose lag sicher keine vor. Überhaupt ließ sich das ganze Geschehen nicht entzündlich erklären, sondern entsprach dem Effekt einer schwersten Kreislaufstörung des Organs.

Der *Aortenbefund* ist von außerordentlicher Wichtigkeit. Er läßt zum Teil alte, organisierte Thrombose erkennen. Erhabene Schwielen und beetartige, scharf umgrenzte, gleichsam aufgetriebene, weißlich derbe Stellen setzten sich direkt in Thrombosen der Wand fort. Zwischen derben Schwielen und ziemlich frischer Thrombose sind alle Übergänge der Thrombenmetamorphose vorhanden. Und das alles findet sich in einem sonst tadellosen Aortenrohr, dessen Wand nicht den Anschein einer degenerativen Intima- oder Mediaerkrankung darbietet. Wesentlich ist ferner, daß solch organisierte Wandthrombose sich zum Teil in Tochtergefäße (Art. coeliaca, Art. renalis) fortsetzt, ohne deren Lichtung völlig zu verschließen.

Die Besichtigung des *Herzens* hat keine anhaftenden Blutgerinnsel erkennen lassen; überhaupt war keine Herzveränderung vorhanden. Auch fehlte jeder Anhaltspunkt, daß etwa aus dem venösen Gefäßsystem — gegebenenfalls durch ein offenes Foramen ovale — thrombotisches Material in die linke Seite des Herzens und in den ganzen Kreislauf gelangt sein könnte.

Was nun die *pathogenetische Reihenfolge der verschiedenen Blutpfropfbildungen* anbelangt, so dürfte es annehmbar sein, die Erscheinungen in der Milz gleich alt zu erachten mit denen der Aorta, sei es nun, daß sie primär durch Embolie ausgelöst wurde, oder daß sie, was Gg. B. Gruber¹⁾ in diesem Falle für wahrscheinlicher hält, nur der Ausdruck autochthoner Thrombose der Pulpa unregelmäßiger Milzabschnitte ist. Jedenfalls aber ist mit dieser Milzvergrößerung gleichzeitig die Niederschlags- und Nekrosebildung von Milzvenenblut erfolgt, welche sich auf den Abschnitt der Pfortader fortsetzte.

¹⁾ Vorgetragen auf der Westdeutschen Patholog. Vereinigung in Düsseldorf im Juni 1922.

Hier darf eine merkwürdige Beobachtung an einem anderen Kranken, B. K., eingeschaltet werden, welche dartut, daß der thrombotische oder endarteriitische Verschuß der Milzarterie überhaupt nicht genügend sein muß, eine Verödung der Milz oder eine keilförmige ischämische Milzgewebnekrose (Infarkt) zu erzeugen. Wir fanden nämlich bei einem 83jährigen Mann, der infolge mehrfacher Knochenbrüche an Fettembolie verstarb, zufällig eine alte völlig deformierte Milzarterie, deren Wandung höchstgradig sklerotisch verkalkt und durch ehemalige aneurysmatische Auftreibungen ausgezeichnet war. Die Milz war nur soweit verändert, als es dem Greisenalter des Mannes entsprach. Sie war klein, aber weich, ihr Gerüstanteil überwog den Anteil an Pulpagewebe. Natürlich war dies nur möglich durch eine Verwachsung der Milzkapsel mit dem Magen bzw. dem Netz, durch welche die Blutzufuhr zu dem Organ geschah. Die Milzvene war ohne Besonderheiten. Es lehrt dieser Fall wohl deutlich, daß nicht notwendigerweise Milzveränderungen und Arterienveränderungen in bestimmter Abhängigkeit stehen müssen.

Die Verhältnisse in unserem Falle J. waren besonderer Natur. Alles in allem lag dort eine mächtige Thrombosierung im arteriellen und Pfortaderkreislauf vor, deren Mittelpunkt sozusagen die Milz war. Das letztere mochte an zwei Gründen gelegen sein:

1. scheinen die Blutverhältnisse des Kranken der Thrombose günstig gewesen zu sein; sonst kamen bei dem herzgesunden Mann beim Fehlen von greifbaren infektiösen Umständen und von nachweisbaren degenerativen oder traumatischen Wandveränderungen der Aorta keine Gründe für die Aortenthrombose überhaupt in Frage;

2. an der zweifellos erfolgenden Verlangsamung des Blutstromes in den weiten Maschen des roten Milzgewebes, wie sie physiologisch schon erfolgt, wie sie aber hier aus dem unter 1. angegebenen Grund, nämlich der erhöhten Blutklebrigkeit (Viscosität) besonders in Frage kommen mußte.

Es handelt sich nun darum, das Verhältnis der im Kreislauf behinderten Milz zum Verschuß des Pfortadersystems in Beziehung zu bringen.

Vorausgeschickt wird, daß ähnliche Milzverhältnisse, d. h. Milzthrombosierung oder Milzinfarkt, in folgenden Fällen der Literatur niedergelegt sind. Fälle von Polycythämie mit Pfortaderthrombose, in denen die Milz stark vergrößert war und Infarkte aufwies, beschrieben *Hart* (I. Fall), *Lommel, Wilke, Versé, Gruber* (Fall III und IV); zahlreicher sind die Fälle, die mit einer Pfortaderthrombose *ohne* Polycythämie, aber mit mehr oder weniger großem Milztumor einhergingen. Die Milzen waren aber alle in vivo schon zu palpieren. Hierher gehören die Fälle von *Risel, Heller, Versé, Hart, Loeb* (II. Fall), *Josselin de Jong* (Fall II, IV, VI, VII, VIII, IX), *Gg. B. Gruber* (Fall I und II), *Meyer, Emmerich, Kaspar* (Fall I—V). Allen diesen Fällen stehen negative Milzbefunde, d. h. also kleine Milzen, nur in verhältnismäßig geringer Anzahl entgegen. Nur *Brie* und *Loeb* (I. Fall) beschreiben Pfortaderthrombosen zugleich mit Polycythämie, in denen aber die Milz weder in ihrer Größe noch in ihrem Aufbau irgendwelche abnorme Beschaffenheit aufwies. Und auch in einzelnen Fällen von Pfortaderthrombose *ohne* Blutveränderung wurden kleine, d. h. entsprechend große Milzen gefunden (s. *Josselin de Jong* [Fall I, III, V], *Kaspar* [Fall VI]).

Als Ursache für die Milzvergrößerung ließ sich kein einheitlicher Grund feststellen. Sicherlich trägt die Stauung einen großen Teil zur Milzhyperplasie bei, sei es infolge der trunculären Pfortpfortbildung in der Pfortader oder in der Milzvene selbst. Der Grad der Vergrößerung ist von den kompensatorischen Verhältnissen im Pfortaderkreislauf abhängig, wie schon *Kaspar* ausführt. Andere Autoren machen neben der Stauung noch andere Faktoren geltend.

So hält *Lossen* für den Milztumor dieselbe Ursache verantwortlich, wie für die Pfortadererkrankung selbst. *Simmonds* spricht die Lues, die in seinem Falle einwandfrei zu konstatieren war, als Ursache des Milztumors an. Nach *Bonnes* war der Milztumor das Primäre, der eine lineale Endophlebitis, Thrombose der Vena lienalis und der Vena portae im Gefolge hatte. Einen besonderen Standpunkt nimmt *Josselin de Jong* ein: er führt die Milzvergrößerung nicht auf die Stauung zurück, sondern auf ein vikariierendes Einspringen der Milz für die geschädigte Leber.

Wir glauben in unserem Falle, daß wohl die Hauptursache für die Milzvergrößerung in der hochgradigen Stauung dieses Organs zu suchen ist.

Wodurch die Thrombose der Milzvene entstanden ist, läßt sich nicht einwandfrei in allen Fällen feststellen. Die einen, so vor allem *Heller* und *Josselin de Jong*, glauben sie auf ein Trauma zurückführen zu müssen; andere auf einen Milzinfarkt infolge einer Endokarditis (*Brie*); wieder andere vertreten den Standpunkt, daß hier Infektionen eine Rolle spielen (*Reicher* [XII], *Rommelaere*, *Orth* u. a. m.). Keiner dieser Autoren machte indes aus diesen Bekundungen eine Regel für alle Fälle.

In unserem Fall J. kommt für die Beurteilung der Pfortaderverhältnisse vor allem die Atypie des Beginnes der lienalen Vene in Betracht. Diese setzte sich aus ungemein schwachen, allerdings sehr zahlreichen Ästchen zusammen, ein Umstand wiederum, der die Reibung erhöhte (vergrößerte Wandfläche!), eine Blutpfropfbildung begünstigte.

Nicht ausgeschlossen, ja sehr wohl möglich ist, daß durch die Verhältnisse des Feldlebens die Thrombosierung begünstigt wurde; J. war Infanterist an der Front und war also da allerhand traumatischen Unbilden ausgesetzt, welche das Soldatenhandwerk, noch dazu in den engen Schützengräben und Unterständen, mit sich bringt. Dabei denke ich an die merkwürdigen Mitteilungen der *Hellerschen* Schule über Pyelophlebothrombose nach traumatischen Einflüssen, verhehle mir aber nicht, daß man in der Abwägung solcher Einflüsse äußerst skeptisch sein muß, daß man sie, wenn nicht direkt Risse von Gefäßwänden entstanden (*Schmorl*), nicht ohne weiteres als genügenden Grund der Thrombose ansehen darf. Im Falle unseres Patienten liegen noch andere Umstände vor, welche zusammen mit den obengenannten Überlegungen in Betracht kommen können. So mögen zahlreiche Gründe beigetragen haben, gerade die Verhältnisse in der lienalen Pfortader

günstig zu gestalten — ohne daß besonders der Milz die wesentlichste und ursächlichste Rolle am ganzen Krankheitsgeschehen zugeschrieben werden muß.

Über den *Grund der primären Bluterkrankung* bei J. haben wir gar keinen Anhaltspunkt. *Was sagt man denn im allgemeinen über den Grund der Polycythämie?* Über die Entstehung einer Vermehrung der roten Blutkörperchen ist folgendes bekannt: Aus mancherlei uns bekannten Gründen kann eine Vermehrung der Erythrocyten und des Hämoglobins eintreten. Wir können also mit *Senator* Polycythämie aus physiologischen Gründen und solche bei pathologischen Zuständen unterscheiden. Zu den ersten gehören die Polycythämie im Hochgebirge, die, wie schon oben erwähnt, infolge der verdünnten Luft und des dadurch bedingten Sauerstoffmangels eintritt. Ganz ähnlich und aus denselben Gründen wirkt auch die Lungensaugmaske. Vermehrung der roten Blutkörperchen finden wir aber auch nach reichlichen Mahlzeiten, bei Neugeborenen, nach ausgiebigen Blutverlusten; dann bei Zuständen, die einen sehr reichlichen Wasserverlust durch die Haut und die Lungen bedingten, also nach starken Muskelanstrengungen und starken schweißtreibenden Mitteln usf. Nach Untersuchungen von *Häberlein* scheint auch das Seeklima eine Vermehrung der Erythrocyten nach sich zu ziehen. Zum Schlusse möchte ich noch erwähnen, daß auch beim Winterschlaf der Tiere eine Polycythämie festgestellt wurde (*Vierordt*). Alle diese Arten von Vermehrung roter Blutkörperchen bilden sich aber, sobald die äußeren Umstände wieder normal werden, von selbst zurück und erreichen einen normalen Stand, ohne daß irgendwelche Schädigungen dauernder Natur zu konstatieren wären. Eine relative Polycythämie finden wir fast immer bei angeborenen Herzfehlern, bei Pulmonalstenosen; ebenso kann sich eine derartige Blutveränderung bei langdauernden Stauungen finden. Eine meist vorübergehende Vermehrung der Erythrocyten findet sich bei mancherlei Vergiftungen und im Gefolge von Infektionskrankheiten. So seien hier vor allem die Phosphorvergiftungen, Kohlenoxydvergiftungen, Intoxikationen mit Benzin, überhaupt mit Teerprodukten erwähnt. Ähnlich wirken auch in ihrem Endresultat Arsen, Adrenalin, Quecksilber und Blei. Während aber die ersterwähnten durch direkte Einwirkung auf das Knochenmark ihren Einfluß geltend machen, hängen die Wirkungen der zweiten Gruppe von ihrem Einfluß auf die Gefäßwand ab. Hierbei wird dieselbe durchgängig für das Wasser bzw. Blutserum; die Folge davon ist eine Eindickung des Blutes.

Von Infektionskrankheiten, welche eine Polycythämie bedingen können, soll die Tuberkulose, wie schon erwähnt, in Frage kommen. Auch bei Influenza (*Geisböck*), Trichinose (*Stäubli*), Malaria (*Schneider*), Nephritis (*Caudley*), Addisonscher Krankheit (*Rombach*) wurde

Polycythämie festgestellt. Ebenso fand sie sich bei Nervenleiden wie Neurasthenie (*Pappenheim*), Schlafsucht (*Neisser*), Chorea (*Bardachzi*); immerhin wurde sie hier meist nur vorübergehend konstatiert.

Alle diese Vermehrungen der roten Blutkörperchen unterscheiden sich von der eigentlichen Polycythämie rectomegalosplenica (*Vaquez*-sche Krankheit) dadurch, daß sie eben nur Folgezustände einer anderen primären Erkrankung sind. Die eigentliche *Vaquez*-sche Krankheit ist aber — soweit wir heute beurteilen können — eine selbständige Erkrankung, eine Krankheit *sui generis*; hierfür dürfte auch mein oben ausführlich beschriebener Fall ein typisches Beispiel sein.

Zur *Dauer der Erkrankung* unseres Patienten ist folgendes zu sagen: Uns lagen die militärischen Akten des Verstorbenen vor. Aus deren Durchsicht ergab sich, daß die Krankheit, d. h. die Polycythämie allerdings unerkannt — schon vor Jahren bestand. Der Mann war, wie seine Familie sich ausdrückte, „schwerblütig“, neigte zur Ermattung und klagte bei der militärischen Ausbildung (1904) über die Notwendigkeit des Ausschnaufens nach geringen körperlichen Anstrengungen; er mußte oft den Rockkragen öffnen, damit ihm leichter würde, sein Schlaf war gestört, er konnte nicht links liegen. Aber immerhin konnte er unbehindert seinem Berufe nachgehen und fühlte sich nicht gerade krank. Erst das Feldleben hat dies im Jahre 1915 geändert. Seitdem wurde über Schmerzen in der linken unteren Brustkorb- und Magen-egend geklagt, welche zunahmen und den Kranken zum Gegenstand ärztlicher Untersuchung machten — bis im Anschluß an die Operation, welche sich die Entfernung des in seiner Eigenart vorher nicht erkannten Milztumors zum Ziele gesetzt hatte, die wahre Natur der Krankheit geklärt wurde, welcher der Patient dann auch erlegen ist. Die Erkrankung hat aber ganz bestimmt 6—7 Jahre vor dem Tode die Milz schon in ihren Kreis gezogen. So lange schätze ich auch die ältesten Aortenwandveränderungen. So alt dürfte auch ungefähr die Veränderung der gänzlich umgewandelten Vena lienalis gewesen sein. Der Pfortaderstamm ist wohl erst später und nicht total verstopft worden, während die Blut-thrombenbehinderung in der Arteria meseraica sehr spät erfolgte und zur Todesursache wurde.

Diese Dauer der Erkrankung (Pfortaderthrombose) ist nichts Unge-
wöhnliches. Haben doch *Gg. B. Gruber* und *Kaspar* in ihren Zusammen-
stellungen eine ganze Reihe von Fällen angeführt, die noch erheblich
länger ihre Krankheit mit sich getragen hatten. *Gg. B. Gruber* führte in
seiner größeren Arbeit 4 selbstbeobachtete Fälle an, 3 Männer von 23,
28 und 47 Jahren und eine Frau von 45 Jahren. Vom ersten Auftreten
der Blutungen bis zum Tode des Individuums hat das Leiden 8 Monate
bis 26 Jahre in den einzelnen Fällen bestanden. In dieser Zeit waren
die Patienten nicht dauernd krank, sondern konnten zeitweise ihrem

Berufe ungehindert nachgehen, gaben aber immer an, schwach und leicht müde geworden zu sein. Bei größeren Anstrengungen trat Atemnot und Blutbrechen auf. *Kaspar* berichtete über 6 Fälle, deren Krankheitsdauer erheblich kürzer waren, nämlich 2—7 Jahre. Auch hier war dasselbe wie oben bei *Grubers* Fällen zu konstatieren: Zeiten relativen Wohlbefindens wechselten mit schweren Blutungen aus Mund und After, sowie mit schnell eintretender Ermüdung ab. Auch *Hart* gibt für seine Fälle eine Dauer der Erkrankung von 5—10 Jahren an.

Hier ist die Frage am Platze, ob der *Tod an Darmgangrän infolge Mesenterialthrombose für Polycythämie typisch* ist. Diese Frage ist zu verneinen, da viele Polycythämiker *keine* Pfortaderthrombose haben. Dagegen ist sie sehr typisch für die Träger einer Pfortaderthrombose — neben der Verblutung in den Darmkanal; eventuell tritt auch der Tod infolge langsamer Kreislaufinsuffizienz unter wassersüchtigen Anzeichen auf. Auch diese Behauptungen sind ein Ergebnis der Durchsicht einschlägiger in der Literatur niedergelegter Fälle:

Daß die Patienten mit Pfortaderthrombose dauernd in der Gefahr schweben, eine Mesenterialthrombose bzw. -embolie mit nachfolgender Darmgangrän und tödlicher Peritonitis zu erwerben, erhellt schon die früher erwähnten Fälle. Von den 4 Fällen, die *Gg. B. Gruber* ausführlich schildert, gingen 3 an dieser Komplikation zugrunde. Von den 6 Patienten *Kaspars* starben 5 an derselben Erscheinung, und zwar eine 39jährige Frau an einer ausgedehnten Dünndarmgangrän, die fast den ganzen Dünndarm einnahm. Die Patienten von *Emmerich*, *Hart* (I), *Kaspar* (I), *Gruber* (III) starben an einer Kreislaufinsuffizienz. Es traten Ödeme, Ascites und zunehmende Atemnot auf. Andere wieder gingen an einer Verblutung (*Gruber* und *Hart*) in den Magen-Darmtraktus aus geplatzten Oesophagus- bzw. Magenvenen zugrunde.

Es finden sich also, wie oben gezeigt wurde, schwere Milzveränderungen als Ausdruck der Kreislaufstörungen bei Kranken, welche an Polycythämie und Pfortaderthrombose leiden. *Hirschfeld* hat die Milzexstirpation als therapeutische Maßnahme bei Polycythämie vorgeschlagen. Wenn dieser Vorschlag überhaupt Berechtigung hat, was man bezweifeln kann, so kommt er sicher nicht als nützlich in Frage bei Patienten, deren Milzvene bereits thrombosiert ist. Die Entfernung des großen Organs ist schwierig, zumal durch die möglichen Kapselveränderungen, Adhäsionen usw. das Organ in einen Kollateralkreislauf eingeschaltet sein kann (Magenvenen-Milzkapselgefäße, Zwerchfellgefäße usw.), der bei Pfortaderthrombose nichts Überraschendes darstellt (*Saxer*). Eine Milzentfernung bringt Störungen, plötzliche Behinderungen im Kollateralkreislauf mit sich. Schwere Blutung im Verlaufe so eingreifender Operationen bei Polycythämikern ist beschrieben (*Hart*). Vor allem aber zeigt gerade mein Fall J. mit seinen auffallenden Thrombosierungen in einem Gebiete, das der Milz vorgeschaltet ist, nämlich in der Aorta, daß man durch Entfernung der Milz das Übel gar nicht

in seiner Wurzel trifft. Etwas anderes wäre es, wüßte man im Einzelfall bestimmt, daß wirklich etwa eine tumorartige Milztuberkulose oder ein Blastom der Milz den Kreislauf primär behinderte oder sekundär wesentlich gefährdete. Für die einmal effektiv gewordene Pfortaderthrombose durch Milzexstirpation Besserung zu erhoffen, dürfte also wohl niemand sich einfallen lassen. Spielen sich an der Pfortader beginnende Thrombosierungsvorgänge ab, was man leider klinisch nicht wird konstatieren können, dann läßt man am besten den Kranken völlig in Ruhe. Die jahrzehntelange Dauer der chronischen Pfortaderverstopfung mit Umbau der verstopften Gefäße und ohne Insuffizienzerscheinung der Zirkulation lehrt, daß sich hier die Natur am besten selber hilft. An sich ist ja die Prognose der Pfortaderthrombose wie der Polycythämie quoad vitam nicht ungünstig.

Man könnte an die Beantwortung der eingangs gestellten Fragen auch von der Betrachtung jener Fälle von chronischer Pfortaderthrombose aus herantreten, welche sich bisher in der Literatur finden. Man würde sich dann zu zeigen bemühen, welche Ursachen diese Pfortaderthrombosen hatten. Allein ein Blick in die Zusammenstellung von *Josselin de Jong* und von *Gg. B. Gruber* lehrt, daß man von dieser Basis aus leider sehr unklar sieht. Es sind nur sehr wenige Fälle, welche relative Klarheit über die Pathogenese der Pfortaderthrombose bieten. In dieser Hinsicht sind jene in terminal-trunculär-radikulärer Richtung fortschreitenden chronischen Pfortaderthrombosen bei weit zurückliegender, ja meist wohl angeborener syphilitischer Lebererkrankung bedeutungsvoll (*Simmonds*); andererseits erinnere ich an einige sehr illustrative Beobachtungen von *Frerichs* und *Kaspar*, wobei es sich um Blutkreislaufstörung der Pfortader durch die Ausbildung eines chronischen, penetrierenden Ulcus duodeni mit Beeinträchtigung der Pfortaderwandung handelte. Zu diesen wenigen Fällen, die als Ursache der Blutpropfbildung eine entzündliche Wandstörung und Behinderung des Blutstroms erkennen ließen, tritt nun mein Fall J., der zum ersten Male etwas klarer in das Verhältnis von Polycythämie und Pfortaderthrombose hineinleuchtet: Er läßt die primäre Blutveränderung als Ursache des ganzen Erscheinungskomplexes erkennen. D. h. die Blutveränderung führte zur Aorten-, Milz- und Pfortaderthrombose in langsam steigendem Ausmaß.

Es sind noch einige Gesichtspunkte über eventuelle Verhältnisse bei der chronischen Pfortaderthrombose zu beleuchten. Da man früher glaubte, daß die Pfortaderthrombose mit einer *Leberbeeinträchtigung* einhergehen müsse, wenn anders die *Leberarterie* durch vermehrte Funktion den Ausfall des Pfortaderblutes nicht wettmache (*Saxer*), so sei darauf hingewiesen, daß der Fall J. weder atrophische Erscheinungen an der Leber noch eine Kaliberverstärkung der Leberarterie erkennen ließ.

Wie schon dargetan, kann man die Pfortaderthrombose im Falle J. als eine langdauernde bezeichnen. Dafür sprechen ja die umgebauten Thrombosenstrecken innerhalb des Glissonschen Lebergerüstes. Was aber meinen Fall noch besonders interessant macht, das ist das *kavernöse Umwandlungsbestreben im Gebiet des verlegten Pfortadersystems*, und zwar sowohl am Milzhilus, wie im Gebiet der Pfortaderaufteilung. Auch diese meine Beobachtung bestätigt die von *Versé, Emmerich, Gg. B. Gruber* und *Kaspar* ausgesprochene Ansicht, daß das merkwürdige Kavernomgewebe im Nachbarbereich der Pfortader eine durch Verlegung der Pfortader bedingte, für die Erhaltung des Blutkreislaufes förderliche Reaktion darstelle. Es ist dies um so bedeutungsvoller, da im Falle J. merkwürdige von der Norm abweichende, hypoplastische Momente in der Gefäßentwicklung zu erkennen waren. Wir meinen damit die außerordentlich schmalen Ursprungszweige der Vena lienalis außerhalb des Milzhilus, welche mit den schwachen Zweigen der Milzarterie übereinstimmten. Diesem Befund an der Peripherie entsprach die in ihrer Wanddicke und in der Weite ihres Lumens ebenfalls auffallend schwächliche Aorta, welche zu der Anschauung einer Plethora vera so ganz und gar nicht passen will. Es scheint aber auch bei J. keine solche Plethora bestanden zu haben, da sich ja der Blutdruck nicht als erhöht zu erkennen gab. Es scheint vielmehr hier lediglich eine Polyglobulie im Vordergrund gestanden zu sein. Der Befund des Knochenmarks spricht nicht dagegen, wenn er natürlich auch infolge der bei J. eben ablaufenden entzündlichen Reaktion im Peritonealgebiet nicht allein auf die Polycythämie bezogen werden darf.

Ich beantworte die eingangs gestellten Fragen also folgendermaßen: *Polycythämie und Pfortaderthrombose stehen zueinander in Abhängigkeit. Die Verstopfung der Pfortader — ebenso wie die Verstopfung der Milz — sind sekundäre Erscheinungen. Die Entfernung der Milz bei solch schwerer Erkrankung des hämatopoetischen Systems mit besonderer Beteiligung des Pfortaderapparates ist nicht nützlich, eher gefährbringend. Die langdauernden Fälle von Pfortaderthrombose können von verschiedenen Ursachen abhängen, unter denen die Polycythämie bis heute in 6 Fällen beobachtet worden ist, jedoch nur von mir als Ursache angegeben wird.*

Literaturverzeichnis.

Soweit hier nicht angegeben, ist dieselbe bei *Gg. B. Gruber* zu finden.

Bleichroeder, Über Lebercirrhose und Blutkrankheiten. Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **477**. — *Freund, Hermann*, Polycythämie mit Ausgang in perniziöse Anämie. Münch. med. Wochenschr. 1919, Nr. 3. — *Geisböck*, Die Bedeutung der Blutdruckmessung für die Praxis. Dtsch. Arch. f. klin. Med. **83**. 1905. — *Gottstein*, Über Blutkörperchenzählung und Luftdruck. Berl. klin. Wochenschr. 1898, S. 20. — *Gruber, Gg. B.*, Beiträge zur Pathologie der dauernden Pfortaderverstopfung. Dtsch. Arch. f. klin. Med. **122**. — *Gruber, Gg. B.*, Zentralbl.

f. allgem. Pathol. u. pathol. Anatomie **33**, 203. 1923. — *Hart*, Über die Bedeutung der Pfortadersklerose. Arch. f. klin. Chirurg. 1921. — *Hanser*, Thrombose und Embolie. Ergebn. d. allg. Pathol. u. pathol. Anat. der Menschen und der Tiere Lubarsch-Ostertag. — *Hirschfeld*, Polycythämie und Plethora. Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten Bd. IV, Heft 2. — *Josselin de Jong*, Die Folgen der Thrombose im Gebiet des Pfortadersystems. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chirurg. **24**. — *Kaspar*, Beiträge zur Kenntnis des Verschlusses im Pfortaderstamm und der Vena lienalis. Kavernöse Umwandlung der Vena portae und chronisches Ulcus duodeni. Dtsch. Zeitschr. f. Chirurg. **156**. — *Kleeblatt*, Beiträge zur Klinik und Pathogenese der Splenomegalien nebst Bemerkungen über die Therapie. Arch. f. klin. Chirurg. **112**. — *Meyer, Felix*, Über die kavernöse Umwandlung der Pfortader. Med. Klin. 1920, Nr. 34. — *Preiss*, Hyperglobulie und Milztumor. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chirurg. **13**. — *Schneider*, Sektionsbefunde bei Polycythämien. Münch. med. Wochenschr. 1918, Nr. 25. — *Senator*, Polycythämie und Plethora. Berlin 1911. — *Winter*, Beiträge zur Kenntnis der Polycythämie. J. D., Breslau 1907.
