

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Köln, Abt. Augusta-Hospital.
Leiter: Privatdozent Pros. Dr. A. Frank.)

Beiträge zur Frage der Pfortaderthrombosen.

Von

Dr. med. Alexander Rikl,
ehem. Vol-Assistenten des Instituts.

(Eingegangen am 1. Dezember 1926.)

Die Ursache der sog. primären Pfortadersystemerkrankungen, als deren charakteristische Symptome man vor allem eine Sklerose und Thrombosierung der Pfortader ansah, vermutete die ältere Literatur zumeist und mit Vorliebe in einer luischen Erkrankung des Systems. Die neuere Forschung ist jedoch zu anderen, kritischeren Auffassungen in dieser Frage gelangt, was sowohl Entstehungsweise als auch die noch schwerer zu ergründende Ursachen der Pfortadererkrankungen angeht.

Am hiesigen Institut kamen im Laufe der letzten 5 Jahre 6 Fälle von Thrombosierungen des Pfortaderkreislaufs, darunter in der Zeit vom Nov. 1925 bis Mai 1926 allein 4 akute Thrombosen der Pfortaderwege zur Obduktion. Diese Tatsache rechtfertigt es, bei der sonstigen Seltenheit derartiger Sektionsbefunde die vorliegenden Fälle einer eingehenden Betrachtung zu unterziehen, umsomehr als die Entstehungsweise dieser Krankheitserscheinungen, wie gesagt, noch sehr im Dunkeln liegt und zu ihrer Erforschung die Auswertung aller einschlägigen Fälle von Nutzen sein wird.

Ich beginne sogleich mit der Beschreibung der einzelnen Befunde, denen ich jeweils die Epikrise und am Schluß der Arbeit die zusammenfassende Beurteilung folgen lasse. Bei allen Fällen ist lediglich das für die Untersuchung Wesentliche berücksichtigt.

Technik: Gefrier-Paraffin-Celloidinschnitte. Färbung mit Hämat.-Eosin, van Gieson, Elastin, Scharlachrot, Mallory.

Fall 1. (S. 370/25.) *Klinik:* 40jähr. Dreher, nie ernstlich krank gewesen, erkrankt 7. XI. 1925 mit Schmerzen in oberer Bauchgegend; vom Arzt auf Gallensteinleiden behandelt, 13. XI. mittags heftige Verschlimmerung der Schmerzen mit zeitweisem Erbrechen größerer Blutmengen. 14. XI. Krankenhausaufnahme.

Befund (Wallenborn): Leichter Ikterus, Temperatur 36,8°. Bauch weich, nur im oberen Teile mäßige Spannung. Kein lokalisierter Schmerz, jedoch rechts oberhalb des Nabels starke flächenhafte Druckempfindlichkeit. Keine Bauchwassersucht. Leber und Milz nicht fühlbar. Verlauf: Nach der Aufnahme etwa alle $\frac{1}{2}$ Stunden Erbrechen oder vielmehr Auslaufen größerer Mengen wässrig-

blutigroter Flüssigkeit aus dem Munde. Kleiner Puls. Tod in derselben Nacht. Klin. Diagnose: Verdacht auf *Ulcus ventriculi*.

Obduktion (Esser). Anatomische Diagnose: Pleuraadhäsionen. Lungenödem. Thrombose der Mesenterial- und Magenvenen und der Pfortader. Hämorrhagische Darminfarzierung mit beginnender Gangrän der oberen zwei Drittel des Dünndarms. Perihepatitis adhaesiva. Hyperplastische Milz. Perisplenitis adhaesiva.

Organe der Bauchhöhle: Kein Erguß. Bauchfell spiegelnd; nur im Bereiche der oberen zwei Drittel des Dünndarms trübe, schmierig, feinkörnig belegt. Darm-schlingen hier miteinander verklebt, gebläht, Darmwand im ganzen dunkel-schwarzrot verfärbt. Im übrigen Verdauungsschlauch o. B.

Venen an Außenfläche des Magens erheblich vorspringend, geschlängelt, ziemlich derb, vollkommen mit dunkelschwarzroten, bröckeligen, trockenen Gerinnseln verlegt. Gleicher Befund an allen Venen des fettreichen Gekröses.

Pfortader ebenfalls fast in ganzer Ausdehnung durch gleichartige Pfröpfe völlig verlegt. Ihre Wand nicht verdickt; Intima, soweit zu übersehen, ohne abweichenden Befund. Unmittelbar am Leberhilus in nächster Nachbarschaft des Hauptstammes im Lig. hepatoduodenale ein ca. erbsengroßer, derber, mit der Gefäßwand fest verbackener Herd. Einige Zentimeter von dieser Stelle entfernt zwischen Pfortader und Pankreas ein weiterer ca. linsengroßer, verkalkter Herd. Lig. hepatoduodenale in der Umgebung dieser Herde schwielig verdickt. Große Gallenwege und Leberarterie unverändert. Gallenblase normal groß, mit grüner dünner Galle gefüllt; keine Gallensteine.

Leber etwas klein, an der Oberfläche stellenweise mit dem Zwerchfell fest verwachsen. Kapsel ziemlich gleichmäßig gering verdickt, Leberoberfläche sonst aber glatt. Die Verkleinerung der Leber dadurch bedingt, daß der linke Lappen auf kaum Querfingerbreite geschrumpft ist. Leberkonsistenz leicht vermehrt; Schnittflächen mit deutlicher Läppchenzeichnung, keine Pfröpfe in den Gefäßen. Auch der Durchschnitt des linken Lappens o. B.

Milz etwas vergrößert, Konsistenz vermehrt, Kapsel fein gerunzelt und gering verdickt, an mehreren Stellen mit dem Zwerchfell verwachsen. Auf dem Durchschnitt fleischrot, Lymphknötchen nicht erkennbar, Bälkchen deutlich. Substanz festweich, nicht vorquellend. Größere Venen am Hilus weisen die gleichen Pfröpfen wie die Magenvenen auf.

Übrige Organe der Bauchhöhle, insbesondere Pankreas und Nieren o. B.

Histologischer Befund. 1. Leber: Im ganzen mäßige Stauung, stellenweise mehr, stellenweise weniger ausgesprochen. Protoplasma der Leberzellen leicht wolkig, Kerne durchweg gut färbbar. Fleckweise im Leberparenchym fein- bis grobtropfige Verfettung, die öfter um die Läppchenwinkelstellen angeordnet ist. Die Hauptveränderungen finden sich am Glissonschen Gewebe. Das Bindegewebe der Läppchenwinkelstellen ist deutlich vermehrt, aber in der Regel nicht zwischen oder in die Läppchen hineingewachsen; auch das größere Zwischengewebe zeigt Wucherungsvorgänge mit Vermehrung der elastischen Fasern. Bindegewebe vielfach stark hyalinisiert. In diesem Fall sind die in ihm vorhandenen kleinen Arterien im Bereich der Media ebenfalls hyalin gequollen, die Kerne vermindert; elastische Fasern fehlen fast ganz, Elastica int. verklumpt. Auch Wand der Lebervenen stellenweise leicht hyalinisiert. In den Gefäßen nirgends Thromben, desgleichen keine ausgesprochen entzündlichen Veränderungen, wenn auch hier und da im Bindegewebe eine spärliche lymphocytäre Infiltration erkennbar. Gallensystem o. B., nur gelegentlich einzelne kleine gewucherte Gallengänge.

2. Milz: Ausgesprochen hyperplastische Stauungsmilz. Veränderungen am Gefäßsystem: Fast sämtliche kleineren Arterien, insbesondere die Zentralarterien, zeigen gequollene hyalinisierte Media mit verkleinerten Kernen, fehlenden elastischen

Fasern und mehr oder weniger starker diffuser Fetteinlagerung. Eigenartige Veränderungen der Lymphknötchen. Ein großer Teil dieser zeigt nämlich bei den Bindegewebsfärbungen eine den größten Teil des Follikels einnehmende feinfaserige Bindegewebsvermehrung mit reichlich zarten elastischen Fasern. Die Bindegewebs- und elastischen Fasern gehen ohne jede Grenze in die Adventitia der Zentralarterien über. Die Lymphocyten sind in diesen Knötchen weitgehend verringert. Wand der größeren Milzarterien ebenfalls verdickt, in den größeren Venen nahe dem Hilus frische Thromben; Wand dieser Venen o. B.

3. *Mesenterialgefäße*: Eine größere thrombosierte Vene zeigt aufgelockerte Wand und unscharfen Übergang der Adventitia in die Umgebung. Alle Wand-schichten und Umgebung des Gefäßes ziemlich stark kleinzellig durchsetzt; neutrophile Leukocyten nicht in besonders auffallendem Grade vorhanden. Umgebendes Fettgewebe des Mesenteriums zeigt mäßige Wucherung der größeren Zwischen-gewebs-Bindegewebssteile und ist reich zellig infiltriert, enthält ferner zahlreiche kleinste Blutungen. Die in ihm enthaltenen kleineren Gefäße lassen z. T. eine eigenartige schollige Auflockerung ihrer Media erkennen, wobei die Zellen der Media durch große chromatinreiche Kerne ausgezeichnet sind. Das Intima-endothel zeigt ebenfalls aufgequollene Kerne. Venen des Mesenteriums bis in die feinsten Verzweigungen prall mit Blut gefüllt, stellenweise rot thrombosiert; entzündliche Veränderungen an ihnen oder in der Umgebung nicht vorhanden (abgesehen von der eben geschilderten größeren Vene). Nirgends Fetteinlagerung der Gefäßwände. Die *van Gieson*-Färbung zeigt an sämtlichen Venen des Mesenteriums, daß die Media mit Fuchsin stark gefärbt ist. Dabei sind meistens (größere Venen) faserige Strukturen entweder kaum zu erkennen, die Media liegt mehr in Form mehr oder weniger breiter, homogener, leicht gewellter Bänder vor, in vielen mittleren Venen sogar nur in Schollen. Kernfärbung der Media etwas blaß, die Kerne an Zahl verringert. Einen ähnlichen Befund wie die Media bietet an den größeren Venen die Adventitia. Die Intima zeigt keinerlei Besonderheiten. Elastisches System ebenfalls verändert. In den größeren Venen sind in Media und Adventitia die Fasern plump, teilweise aufgesplittert und verklumpt, an anderen Stellen deutlich zerrissen, so daß ein zusammenhängendes elastisches System kaum noch zu erkennen ist. Je weiter nach dem Wurzelgebiet, um so geringer diese Veränderungen des elastischen Systems; in den kleinsten Zweigen normale Verhältnisse. Mesenterialarterien o. B.

4. *Pfortader*. Leberferner Pfortaderhauptstamm und größere Äste zeigen gleichen Befund wie größere Gekrösevenen. Unmittelbar an der Pforte aber starke Wandverdickung, besonders der Media. Diese ist hyalinisiert, die Muskelbündel durch hyalinisiertes Bindegewebe z. T. etwas auseinandergedrängt, ihre elastischen Fasern etwas vermehrt. Ebenso ist die Adventitia verbreitert, hyalin gequollen. Vor allem kommt jedoch die starke Verbreiterung des Gefäßes durch eine alle Wandschichten betreffende Auflockerung und zellige Infiltration zustande. Die Veränderungen lassen sich um den ganzen Umfang des Gefäßes verfolgen, am ausgesprochensten sind sie aber an derjenigen Seite der Pfortader, wo die Adventitia ohne Grenze in die schwielig verdickte Kapsel eines ebenfalls stark entzündlich veränderten Lymphknotens übergeht. An der gleichen Seite zeigt der gemischte Thrombus, der das ganze Lumen ausfüllt, deutliche Anzeichen beginnender Organisation. In Schnitten, die einige Zentimeter weiter vom Leberhilus entfernt durch Pfortader und benachbartes Gewebe gelegt sind, liegt, unmittelbar an unverändertes Pankreasgewebe angrenzend, von einer reizlosen bindegewebigen Kapsel umgeben, ein verkalkter kaum linsengroßer Herd. In diesem sind an Lymphfollikel erinnernde Strukturen noch deutlich zu erkennen, so daß wir es wohl mit Sicherheit mit einem ehemaligen Lymphknötchen zu tun

haben. Umgebendes Bindegewebe stellenweise ziemlich stark zellig durchsetzt. Nach der Pfortaderwand zu sind diese Zelleinlagerungen aber nicht so hochgradig wie in dem soeben beschriebenen Schnitt, auch sind die Veränderungen der Gefäßwand an dieser Stelle nur gering, wenn auch noch deutlich entzündlicher Art.

Für das Verständnis der Entstehungsvorgänge der Erkrankung sind wohl in erster Linie die Veränderungen in der Wand des Pfortadersystems wichtig. Diese sind jedenfalls am auffallendsten und stehen wohl ohne Zweifel in unmittelbarem Zusammenhang mit der Veränderung des im Lig. hepatoduodenale gelegenen Lymphknotens, dessen schwielig verdickte Kapsel sich gar nicht mehr von der Wand der Pfortader trennen läßt und die selbst ausgesprochene entzündliche Schwellung zeigt. Daß die Erkrankung dieser Drüse als primäre Ursache der Pfortadererkrankung und somit der Thrombose zu betrachten ist, wird zunächst dadurch wahrscheinlich, daß die entzündlichen und sklerotischen Veränderungen der Gefäßwand gerade an der Seite der Drüse am ausgesprochensten sind, und daß der Thrombus auch gerade hier deutliche Zeichen beginnender Organisation zeigt. Eine weitere Frage bleibt jedoch, welche Ursache der Erkrankung der genannten Drüse zugrunde gelegen hat. Die bindegewebigen festen Verwachsungen von Leber und Milz mit ihrer Umgebung, die Verdickung ihrer Kapseln wie auch die Bindegewebsvermehrung in der Leber selbst beweisen einen abgelaufenen entzündlichen, das gesamte Leber-Milz-Gebiet umfassenden Vorgang. Daß dieser spezifischer Natur war, daß insbesondere Lues oder Tbc. eine ursächliche Rolle dabei spielen, ist kaum wahrscheinlich. Eine WaR war nicht angestellt worden, auch fehlen in allen makroskopisch und mikroskopisch untersuchten Organen eindeutige Anzeichen einer Lues oder Tbc. völlig. Daß ferner die nachgewiesene Bindegewebsvermehrung der Leber und die Fibroadenie der Milz ursächliche oder unterstützende Bedeutung für das Zustandekommen der Thrombosierung haben konnten, ist ebenfalls kaum denkbar, um so weniger, als wir häufig bei den Sektionen solche Bindegewebsvermehrungen sehen, ohne daß es dabei zu einer Thrombose kommt.

Somit läßt sich wohl die Vermutung rechtfertigen, daß in diesem Falle ein entzündlicher Vorgang unbekannter Ursache das Leber-Milz-Gebiet befallen hat, der gleichzeitig den im Lig. hepatoduodenale gelegene Lymphknoten und die Wand der Pfortader ergriff. Beim Abklingen dieses entzündlichen Vorganges kam es vermutlich zur Sklerosierung der Gefäßwand einerseits, zur schwieligen Verdickung der Lymphknoten-kapsel andererseits und damit zugleich zur festen Verwachsung der Kapsel mit der Pfortaderwand. Ein neuer entzündlicher Schub dürfte dann zu den jetzt vorliegenden entzündlichen Veränderungen an Drüsen und Gefäßen und im Anschluß daran zur Thrombosierung im Pfortadersystem geführt haben.

Die Annahme, daß der Ausgangspunkt der Pfortadererkrankung in der Entzündung des Lymphknotens zu erblicken ist, läßt sich schließlich noch durch den Befund an den thrombosierten Gefäßen selbst stützen. Die Thromben zeigen nämlich nur in dem chronisch phlebitisch erkrankten Hauptstamm des Gefäßes unzweifelhafte Zeichen beginnender Organisation, während sie, je mehr man ihren Bau nach dem Wurzelgebiet zu verfolgt, immer deutlicher werdende Übergänge von gemischten bis zu frischen roten Thromben und nirgends mehr Organisation aufweisen.

Es ist schließlich noch die Möglichkeit zu erwägen, ob der primäre entzündliche Prozeß des Leberhilusgebietes oder auch nur das Rezidiv von einer entzündlichen Erkrankung der Gallenwege oder des Darmes ausgegangen sein könnte. Kulturell konnten leider keine Untersuchungen über eine bakterielle Infektion mehr angestellt werden. Makroskopisch fehlten jegliche Anzeichen einer älteren Darmerkrankung, auch waren die gangränösen Veränderungen ausgedehnter Darmteile schon so weit fortgeschritten, daß eine sichere Beurteilung sehr erschwert war. Anhaltspunkte für eine ältere Veränderung von Gallenblase, Gallenwegen oder Duodenum konnten nicht gewonnen werden. Trotzdem ist nicht auszuschließen, daß eine infektiöse Darmveränderung (Paratyphus oder Typhus) als ursprüngliches Leiden vorgelegen hat, und zwar gerade deswegen, weil wir nahe dem Pankreas den kleinen verkalkten Lymphknoten fanden. Solche Lymphdrüsenverkalkungen im Pfortadergebiet sind z. B. bei Paratyphus gelegentlich zur Beobachtung gekommen.

Es handelt sich demnach im vorliegenden Fall um eine Lokalerkrankung des Pfortaderhauptstammes. Daß nicht das ganze Pfortadersystem in Zusammenhang primär erkrankt ist, wird durch den Befund an den Gekrösevenen bewiesen, deren Veränderungen offensichtlich jüngeren Datums als die Sklerose der Pfortader sind. Die Pfortadersklerose ihrerseits ist das Ergebnis eines entzündlichen Vorganges am Leberhilus, wobei die Frage offenbleiben muß, ob primär nur die Lymphknoten erkrankt waren und die Pfortader nur von hier aus auf dem Lymphwege infiziert worden ist, oder ob von Anfang an eine Entzündung am gesamten Leberhilusgebiet eingesetzt hat. Für letztere Annahme würde die vorgefundene Perihepatitis adhaesiva sprechen. Sie beweist im Zusammenhange mit den, wenn auch mäßigen Bindegewebsvermehrungen in der Leber und der Atrophie des linken Leberlappens, daß das ganze Gebiet entzündlichen Einflüssen unterworfen war. Das Zustandekommen der Pfortadersklerose ist durch den Vernarbungsvorgang erklärt, dem die Lymphknoten in ihrer Umgebung anheim gefallen sind. Unterstützend mag dabei eine Kreislaufbehinderung infolge der Bindegewebswucherungen in der Leber und der Atrophie des linken Leberlappens gewirkt haben.

Fall 2. [S. 356/21.]¹⁾: *Klinisch* handelt es sich um einen 51jähr. Mann. Die Diagnose lautete auf Stauungsblutung infolge Lebercirrhose.

Obduktion (Hey). *Anatomische Diagnose:* *Ausgedehnte Varicen im Oesophagus mit Perforation. Hochgradige Anämie aller Organe. Hyperplasie der Milz. Perihepatitis adhaesiva. Thrombose des rechten Pfortaderastes. Verkalkter Lymphknoten im Lig. hepatoduodenale mit schwieriger Einengung des rechten Pfortaderastes. Phlebosklerose der Pfortader. Status nach frischer Laparotomie.*

Aus dem Sektionsprotokoll interessieren folgende Befunde: „Das Lumen des Oesophagus wird caudalwärts immer weiter und hat kurz vor der Kardia einen Umfang von 8 cm. Die Venen sind bis in das obere Oesophagusdrittel hinauf hochgradig erweitert, geschlängelt, stellenweise mittelfingerdick. Diese Erweiterung der Venen setzt sich auch noch auf obere Kardialvenen fort, jedoch in nicht so hohem Grade. An Grenze von unterem und mittlerem Drittel des Oesophagus befindet sich auf der Höhe einer stark erweiterten Venenschlinge eine linsengroße Perforationsöffnung.“

Bauchfell o. B. Milz 21:13:4,5 cm, Gewicht 800 g. Geringe Zuckergußmilz. Am Schnitt derb, blaßrötlich, sehr deutliche Bälkchenzeichnung.

V. portae fast im ganzen Verlaufe durch einen roten gut bleistiftdicken bröckeligen Pfropf vollständig verschlossen. Dieser beginnt ca. 2 cm oberhalb der Einmündungsstelle der V. lienalis an einer Stelle, wo ein kleinfingerstarker Ast sich von der V. portae abzweigt und zum linken Leberlappen verläuft. Er setzt sich im Hauptast etwa 10 cm weit in die Leber fort und verlegt das Lumen der Pfortader völlig. Unterhalb des Pfropfes sind Pfortader und V. lienalis hochgradig erweitert; ihre Wände erscheinen stark gedehnt. Die im Lig. teres hepatis verlaufende Nabelvene ist für eine mittlere Sonde gut durchgängig. Dicht an der Pfortader in der Nähe des Leberhilus, dort wo der Ductus cysticus von der Leberpforte nach abwärts zieht, findet sich ein kalkharter, stark bohngroßer Herd, der wohl dem an dieser Stelle in der Nähe des Ductus cysticus sitzenden Lymphknoten entspricht. In der Umgebung dieses Herdes stark schwieriges Bindegewebe, das den rechten Pfortaderast ummauert und stark eingeengt hat.

Lebergewebe selbst unverändert, etwas blasse Schnittfläche mit mäßig deutlicher Läppchenzeichnung. Makroskopisch kein Anhaltspunkt für einen cirrhotischen Prozeß. Leberoberfläche ist glatt. Gallensystem o. B.

An Kardia des Magens einige kleinere Venen ziemlich stark erweitert, geschlängelt, prall mit Blut gefüllt. Im Magen und Dünndarm reichlich Blut.“

Histologischer Befund: *Lebergewebe* histologisch o. B.; interlobuläres Bindegewebe, besonders an den Winkelstellen, in ganz geringem Grade vermehrt.

Schnitt durch die Pfortader in der Gegend des verkalkten Herdes: Gefäßwand von der Umgebung nicht mehr abzugrenzen. Adventitia und umgebendes Bindegewebe stark schwierig verdickt und hyalin gequollen. In diesen schwierigen Massen kleinere Rundzelleneinlagerungen in mäßiger Zahl. Media der Pfortader sehr kernarm, besteht vorzugsweise aus bandartigen hyalin gequollenen Schichten. Media im ganzen verdickt, desgleichen Intima. Endothel größtenteils schlecht erkennbar, an einzelnen Stellen abgestoßen; hier dringen homogene Massen in Form von schmälere und breiteren Streifen in die oberen Intimaschichten hinein, um sich dann in das Lumen der Pfortader fortzusetzen, das durch einen gemischten Thrombus verschlossen ist. Elastinfärbung zeigt Media fast frei von elastischen Fasern. In der Intima dagegen elastische Fasern zum großen Teil sehr reichlich. Form, Größe und Anordnung schwanken dabei beträchtlich: Feine kleine Fäserchen, plumpe große und kleine, z. T. sogar klumpige Fasern wechseln

¹⁾ Von *Schulien* 1923 aus unserem Institut als Inaugural-Dissertation bereits veröffentlicht.

regellos miteinander ab. Besonders hochgradig sind die Veränderungen der Pfortader und ihrer Umgebung am Leberhilus und z. T. bis in die Leber hinein. Im allgemeinen nur Mengenunterschiede gegenüber den eben beschriebenen Stellen. Doch findet sich als Besonderheit in dem schwierigen Gewebe dicht an den Leberläppchen stellenweise eine Anhäufung von teils quer teils schräg getroffenen, von kubischem Epithel umstandenen Lichtungen. Diese dürften wohl gewucherten Gallengängen entsprechen. Ein Schnitt durch den verkalketen Herd läßt erkennen, daß anscheinend eine diffuse Verkalkung eines Lymphknotens vorliegt. Die Randteile des Herdes sind im allgemeinen körnig strukturiert. Kernfärbung nicht zu erkennen. An einigen Stellen an den Randpartien eine geringe Anhäufung von Rundzellen, die in ihrer Anordnung den Anschein eines Lymphknotens erwecken. *Milz*: Typische chronische Hyperplasie.

Unterziehen wir den vorliegenden Fall einer kritischen Beurteilung, so ist festzustellen, daß er mit dem 1. Falle verhältnismäßig weitgehende Analogien aufweist. Auch hier liegen die Hauptveränderungen im Gebiet des Leberhilus. An erster Stelle ist hier der vorgefundene Kreideherd anzumerken, der mit größter Wahrscheinlichkeit dem gleichen Lymphknoten entspricht. Dabei ist wieder dem Zustandsbilde nach nicht mehr zu sagen, welchen Einflüssen er seine Entstehung verdankt. Daß auch dieser Herd auf entzündlicher Grundlage entstanden ist, ist sicher; es läßt sich jedoch auch hier nicht entscheiden, ob eine spezifische Entzündung im Sinne von Lues oder Tbc. vorgelegen hat. Für beide Leiden fehlt auch im übrigen jeder Anhalt. Es bliebe wieder zu erwägen, ob ein vom Darmkanal aufsteigender Prozeß die primäre Ursache war, welche Möglichkeit sich wiederum nicht beweisen läßt; denn bei der Obduktion erwiesen sich Darm- und Gallenwege als unverändert (die an letzterem gefundenen Veränderungen sind bestimmt sekundärer Natur). Trotzdem ist genau wie im 1. Fall die Möglichkeit eines evtl. leicht verlaufenen Paratyphus nicht von der Hand zu weisen. Von dieser ursächlichen Frage abgesehen dürfte die Entstehung des Falles folgende sein:

Beim Abheilen des entzündlich erkrankten Lymphknotens kam es zur Bildung von Narbengewebe, welches die Pfortaderwand mit in sich hineinbezog und durch fortschreitende Schrumpfung hier zu einer Sklerosierung Veranlassung gab. Dabei ist selbstverständlich möglich, daß schon von vornherein entzündliche Veränderungen auch an der Pfortaderwand abgelaufen sind, sei es, daß diese hämatogen gleichzeitig das ganze in Rede stehende Gebiet befallen haben, sei es, daß sie lymphogen von den Lymphknoten fortgeleitet worden sind. Diese Frage läßt sich nach dem Zustandsbild nicht mehr entscheiden; jedenfalls mußte die Schwielenbildung um die Pfortader herum eine hochgradige Kreislauferschwerung im ganzen System zur Folge haben. Hierdurch kam es zu den ausgedehnten Varizen des Ösophagus. Der Tod trat, ganz abgesehen von der Perforationsblutung dieser Varicen, durch eine frische Thrombose des Hauptstammes der Pfortader ein. Daß diese Thrombose frisch ist, beweist der noch rote Thrombus, der keinerlei Organisation zeigt.

Es handelt sich also genau wie im vorhergehenden Falle um ein Krankheitsbild, dessen einzelne Organveränderungen auf *eine* Grundursache zu beziehen sind, nämlich auf die örtliche hochgradige Sklerosierung des Pfortaderhauptstammes. Für primär ausgedehnte Veränderungen des ganzen Pfortadersystems fehlt auch hier jeder Anhalt. Die Gefäße der Leber, Milz, des Gekröses waren ganz unverändert. Die Pfortadererkrankung ist, wie wir gezeigt haben, auf eine Entzündung am Leberhilus zu beziehen, wobei deren Ursache ungeklärt bleibt, ebenso wie die Frage, ob nur die Lymphknoten ursprünglich erkrankt waren oder auch die Pfortaderwand selbst. Zu ganz ähnlichen Schlüssen kommt auch *Schulien*.

Vor der Beschreibung der folgenden Fälle sei kurz darauf hingewiesen, daß für sie der Ausgang der Systemerkrankung nicht oder doch nicht allein am Leberhilus oder Hauptstamm der Pfortader liegt. Ihre Lokalisation zeigt vielmehr bemerkenswerte Verschiedenheiten; sie bezieht sich bei den folgenden Fällen jeweils auf eins der großen, dem Pfortaderkreislauf angehörenden Organe.

Fall 3. (S. 26/26.) Klinik: 27jähr. Mann verspürt am 11. I. 1926 plötzlich heftige Leibscherzen. Diese ließen bald etwas nach, Pat. ging zu Fuß noch ca. 10 km weit nach Hause. Hier starke Verschlimmerung mit heftigem Erbrechen. Arzt stellt Diagnose auf Nephritis oder Pyelitis. Auf einen Einlauf — Pat. war mehrere Tage verstopft — entleert sich nur wenig unverdächtigter Stuhl. 16. I. zunehmende Schwäche, Krankenhausaufnahme.

Befund (*Bachem*): Facies abdominalis, Zunge und Lippen borkig belegt. Stark beschleunigter fliegender Puls, Temperatur 36,6°. (Kollaps.) Leib stark aufgetrieben, bretthart gespannt. Koterbrechen. Operation bei der Schwere des Zustandes ausgeschlossen. Tod am 17. I. Klinische Diagnose: Ileus.

Obduktion (Esser). Anatomische Diagnose: Subikterische Hautfarbe. Pleuraadhasionen. Hyperplastisch-infektiöse Zuckergußmilz. Trübe Schwellung der Nieren. Ausgedehnte Thrombose der Mesenterialmilzvenen und der Pfortader. Ausgedehnte Infarzierung des Dünndarms. Peritonitis fibrinosa. Hochgradige trübe Schwellung der Leber. Perihepatitis adhaesiva.

Männliche Leiche in gutem Ernährungszustand. Kräftige Muskulatur. *Organe der Bauchhöhle:* Dünndarmschlingen stark gebläht. Das ganze Bauchfell, besonders aber die Serosa des größten Teiles des Dünndarms schmutzig rotbraun verfärbt, mit feinen fädigen Auflagerungen bedeckt, schmierig, stinkend. Gekröse im ganzen etwas derb, sehr fettreich. Gekrösevenen insgesamt durch dunkelrote, unelastische, bröckelige Pfröpfe vollkommen verlegt.

Milz gering vergrößert. Oberfläche runzelig, Konsistenz normal. Am Schnitt fleischrot, festweich, mit stark verwaschener Zeichnung, sonst o. B. Sämtliche Milzvenen, auch die am Schnitt, zeigen den gleichen Befund wie die Gekrösevenen.

Leber etwas klein, Oberfläche fleckweise mit Zwerchfell fest verwachsen. Am Schnitt blaßbraun, Läppchenzeichnung stark verwaschen. Die im Lig. hepatoduodenale verlaufenden Gebilde mit Ausnahme der Pfortader unverändert. In ihrer Umgebung keine entzündlichen Veränderungen, keine Narben. Gallenblase mäßig stark mit dunkelgrüner Galle gefüllt, ihre Schleimhaut normal. Pfortader völlig von den gleichen Massen wie die Gekrösevenen erfüllt, ihre Wand makroskopisch o. B.

Histologischer Befund. 1. *Leber*: Trübe Schwellung, geringe zentrale Stauung. Keine Vermehrung des Glissonschen Gewebes, jedoch geringe lymphocytäre Infiltration. Gefäße o. B. Keine Thromben. 2. *Milz*: Hyperplastische Milz mit teilweise verbreiterten und stark gefüllten Sinus. Zentralarterien durchweg hyalinisiert, Follikel stellenweise deutlich bindegewebig umgewandelt. In den Milzvenen reichlich Thromben, die in den kleinen Venen frisch, in den größeren hauptsächlich gemischt sind. Dabei zeigen die letzteren an mehreren Stellen deutliche Organisation vom Rande her. In einer größeren Vene eine halbkugelige Vorbuchtung der Intima, die von unverändertem Endothel deutlich überzogen ist; es handelt sich hier wohl um eine Intimahyperplasie. 3. *Mesenterium*: Mittlere und größere Venen sind teils von gemischten, teils von roten Thromben ausgefüllt, die feineren Zweige deutlich hyperämisch, aber nicht thrombosiert. Wände der mittleren Venen leicht aufgelockert, Adventitia etwas gewuchert. Von der Intima her findet am Rande eine eben beginnende Organisation der Thromben statt. Dicht um die größeren Gefäße herum geringe leukocytäre Einlagerungen; sonst keine entzündlichen Veränderungen im Mesenterium. Die Mesenterialarterien sind unverändert. 4. *Pfortader*: Wand, hauptsächlich Media und Adventitia, stark verdickt, deren Bindegewebsbündel in breiten hyalinen Bändern vorliegen. Muskelbündel dadurch ziemlich stark auseinandergedrängt. Entzündliche Einlagerungen der Wand finden sich nicht, dagegen in geringerem Grade in der Umgebung des Gefäßes. Das Lumen ist durch einen gemischten Thrombus völlig verschlossen, der vom Rande her beginnende Organisation zeigt.

Im vorliegenden Falle handelt es sich nicht wie bei den bisherigen Fällen um eine isolierte Lokalerkrankung des Pfortaderhauptstammes, sondern um eine solche fast des ganzen Systems. Wir finden eine deutliche Sklerose der Pfortaderwand, ebenso eine solche der meisten größeren und mittleren Mesenterialvenen, endlich Andeutung einer Sklerose in den großen Milzvenen (Intimahyperplasie). Wir beobachten ferner in dem ganzen System teils gemischte, teils rote Thromben, wobei die gemischten Thromben an den verschiedensten Stellen des Mesenteriums und der Milz beginnende Organisation zeigen, und zwar vor allem dort, wo die Gefäßveränderungen am weitesten vorgeschritten sind. Diese Veränderungen im Pfortadersystem dürften wieder die Folge eines entzündlichen Vorgangs sein, dessen Ursache sich aus dem Zustandsbilde nicht mehr ersehen läßt. Daß aber ein solcher, alle Organe des Pfortaderkreislaufes umfassender Vorgang bestanden haben muß, wird durch die Zuckergußmilz und die Perihepatitis adhaesiva bewiesen. Spezifisch entzündliche Veränderungen ließen sich nirgends feststellen, auch ist über den Ursprung des Prozesses (Gallensystem oder Darmkanals) keine Klarheit zu gewinnen. Im Hinblick auf die Ausdehnung der Gefäßveränderungen ist eine vom Darne ausgegangene Entzündung mit Wahrscheinlichkeit anzunehmen.

Fall 4. (S. 227/24). *Klinik*: 59 jähr. Mann, Trinker. 1. Klinikaufnahme 7. II. 1921. Vorgeschichte: 1879 Lungenkatarrh, Rippenfellentzündung und Magenleiden. 1917 bekam Kranker einen Stoß gegen den Leib, seitdem begann angeblich Leib anzuschwellen. 1920 Hornhautentzündung. Infectio venera negatur. Aufnahme erfolgt wegen seit einigen Wochen bestehender Brustbeschwerden und zeitweise auftretender Leibschmerzen. Befund (*Schürmeyer*): Mittelkräftiger Mann.

Lungen und Herz o. B. Puls 80, regelmäßig. Leib stark aufgetrieben, überall tympanitischer Schall. Kein Ascites nachweisbar. Leber überragt den rechten Rippenbogen kaum, Milz den linken um 2 Querfinger. Patellar- und Achillessehnenreflexe nicht auslösbar. WaR. negativ. Uncharakteristische Anämie: 3,08 Mill. rote, 1500 weiße, Sahli 75%. Röntgenbestrahlung der Milz bewirkt vorübergehende Besserung des Blutstatus. 29. VIII. 1921 versuchsweise entlassen.

2. Klinikaufnahme 14. II. 1921. Vor 4 Tagen Sturz auf die rechte Seite, seitdem Schmerzen. Außerdem Husten und Auswurf seit 3 Wochen. Befund im wesentlichen unverändert. Leib stark aufgetrieben, Umfang in Nabelhöhe 86 cm. Freier Erguß nicht deutlich feststellbar. Blutdruck 115/75 mm Hg. 26. XII. Beinödem, deutlicher Ascites. 24. I. 1922 gebessert entlassen.

3. Klinikaufnahme 14. II. 1922 wegen neu auftretender Brustbeschwerden. Befund an Herz und Milz unverändert, Leib stark aufgetrieben. 13. V. Milz überragt den linken Rippenbogen um ca. 4 Querfinger. Im Laufe der weiteren Behandlung stellt sich ausgesprochener Schwachsinn ein. Pat. stirbt am 30. VI. 1924 an einer interkurrenten lobären Pneumonie.

Obduktion (Esser). Anatomische Diagnose: Turmschädel. Chronisch rezidivierende Endokarditis der Aortenklappe mit Stenose. Pleuraadhäsionen. Emphysem der linken Lunge, totale Pneumonie der rechten Lunge teils in roter, teils in grauer Hepatisation. Geringe Hyperplasie der Milz. Hochgradige Oesophagusvaricen (Blutung in Magen und oberes Jejunum). Hepar lobatum mit Atrophie des linken Leberlappens, Pfortadersklerose mit wandständiger Thrombose.

Aus dem Protokoll interessiert lediglich der Befund der Bauchhöhle: Milz 390 g, 15:11:3 cm, Oberfläche blaß, Kapsel runzelig, keine Verwachsungen. Am Schnitt festweich, sehr blaß, deutliche Follikelzeichnung.

Leber sehr klein (19:13:6,5 cm), 750 g, außerordentlich bizarr geformt, bietet im ganzen das typische Bild einer Hepar lobatum. Linker Lappen bis auf einen schmalen, dünnen Rest geschwunden. Leberoberfläche partieweise mehr glatt, partieweise mittelhöckerig (linsengroße Höckerchen). An Unterfläche des rechten Lappens, nahe dem Rest des linken Lappens, findet sich ein Konglomerat erbsen- bis taubeneigrößer, adenomartiger Knoten. Leber fleckig dunkelgraubraun. Gallenblase zeigt leicht ödematös gequollene Wand; Schleimhaut intakt, mäßige Menge schwarzgrüner eingedickter Galle. Lig. hepatoduodenale liegt in Form eines daumendicken, verkürzten, ziemlich derben Stranges vor; beim Einschneiden stößt man auf die hochgradig derbschwielig ummauerte V. portae. Unterschied zwischen Schwiele und Venenwand makroskopisch nicht ersichtlich, Lumen ziemlich eng, von einem verhältnismäßig trockenen, bröckeligen, roten Gerinnsel erfüllt, das dunkelrote Farbe zeigt.

Verdauungskanal: Magen und Oesophagus sind erfüllt von ca. 900 ccm teerartigen, dünnflüssigen Massen und reichlichen ebenso gefärbten Gerinnseln. In den unteren zwei Dritteln des Oesophagus Venen im Durchschnitt gänsekiel dick über das Schleimhautniveau vorspringend. Etwa in Mitte des Oesophagus findet sich in einer dieser Venen ein gut stecknadelkopfgroßer Einriß, der durch ein lockeres Gerinnsel verstopft ist. Der stark erweiterte Magen sonst o. B. Ebenso der Darm. Mesenterialgefäße, insbesondere Venen, zart, glatt, o. B. Lymphknoten um Baucharteria sowie diejenigen des hinteren Mediastinums mäßig geschwollen, mittelweich, am Schnitt zumeist fleckig graurot.

Histologischer Befund. 1. Leber: Im Parenchym trübe Schwellung, fleckweise fein- bis mitteltropfige Verfettung, sowie ziemliche Unregelmäßigkeit in Anordnung der Bälkchen durch mehr oder weniger deutliche typische Regenerationserscheinungen. Glissonisches Gewebe durchweg vermehrt, jedoch durchaus nicht gleichmäßig, am stärksten im Bereich der großen Gefäße und Gallenwege, stellen-

weise so stark, daß annähernd das Bild einer geringen atrophischen Lebercirrhose entsteht. Gummöse Prozesse finden sich nicht. Das gesamte vermehrte Bindegewebe ist deutlich diffus lymphocytär durchsetzt und zeigt gewucherte kleine Gallengänge, an einzelnen Stellen sogar in großer Zahl. Bindegewebe nirgends hyalinisiert. Gefäße durchweg o. B., keine Thromben. Gallenwege unverändert. 2. *Milz*: Typische Hyperplasie mit starker Vermehrung des trabeculären Bindegewebes. Dieses im allgemeinen o. B., nur stellenweise die für die periarterielle Eisen-Kalk-Inkrustation bezeichnenden Pigmentierungen in Gestalt reisigartig durcheinander liegender Nadeln und Spieße. In der Nähe dieser Pigmentierungen liegen kleinere Gefäße, deren ganze Wand in Form eines grünlichbraunen Pigmentringes umgewandelt ist. Die Follikel zeigen nirgends Fibroadenie; in ihrer Peripherie nicht selten ausgesprochene Blutungen. Auch in der Pulpa sind in einigen Schnitten reichlich kleinere und größere frische Blutungen vorhanden. 3. *Mesenterium*: Arterien im allgemeinen deutlich verdickt, besonders im Bereiche der Media. Thromben in ihnen nicht festzustellen. Die Venen sind größtenteils mit teils weißen, teils roten Thromben gefüllt; ihre Media manchmal deutlich aufgelockert; sonst o. B. In einzelnen Venen jedoch sind die darin befindlichen Thromben bis auf geringe zentrale Reste vollkommen organisiert; die Wand der betreffenden Venen ist kaum noch abgrenzbar und meist weitgehend hyalinisiert. Die kleineren Gefäßchen des Mesenteriums sind durchweg hyalin umgewandelt oder deutlich aufgelockert; sie enthalten ebenfalls oft rote Thromben. Im Fettgewebe des Mesenteriums selbst liegen in der Nähe der größeren thrombosierte Gefäße kleine Rundzellenherdchen sowie Granulationsgewebsinseln. Die in ihm enthaltenen kleinen Lymphknötchen sind ausgesprochen hyperplastisch, jedoch im Gebiete der Sinus weitgehend bindegewebig umgewandelt. 4. *Pfortader*: Wand verdickt, Adventitia sowie bindegewebige Anteile der Media stark hyalinisiert, so daß die einzelnen Muskelzüge auseinandergedrängt werden. Hauptsächlich aber kommt die Verdickung der Wand durch eine breite, im Umfange des Gefäßes unregelmäßig ausgebildete Hyperplasie der Intima zustande. Diese erscheint dabei mehr oder weniger aufgelockert, ferner finden sich an der Grenze zur Media einzelne kleine schollige Nekroseherde. In den äußersten Schichten dicht unter dem Endothel kleinste frische Blutungen. Das Lumen ist von einem gemischten Thrombus ausgefüllt. 5. *Darm*. o. B. 6. *Niere*: Reichlich feintropfiges Fett in den Kanälchenepithelien. 7. *Herz*: Fragmentatio und Myofibrosis, sonst o. B. 8. *Lunge*: Typische lobäre Pneumonie.

Zusammenfassung.

59jähriger Mann ist mehrfach in langdauernder klinischer Beobachtung, wobei die subjektiven Beschwerden vorwiegend die Lungen betreffen. Es wird jedoch jedesmal auch eine Erkrankung der Bauchorgane festgestellt, die sich anfangs objektiv nur als aufgetriebener Leib und mäßige Milzhypertrophie kundtat. Erst bei dem 3. Krankenhausaufenthalt sind die Anzeichen seitens der Bauchorgane deutlicher; die Milzvergrößerung ist erheblicher geworden, es besteht deutliche Bauchwassersucht. Niemals bestanden Symptome seitens der Leber. Bemerkenswert ist noch, daß angeblich ein Trauma (Stoß gegen den Bauch) erstmalig ein Aufgetriebensein desselben hervorgerufen haben soll, und daß auch der 2. Krankenhausaufnahme ein Fall auf die rechte Seite voranging. Die Autopsie deckt schon makroskopisch deutliche Veränderungen, besonders der Leber (Hepar lobatum), ferner eine ausgesprochene Skle-

rose mit Thrombosierung der Pfortader, endlich eine mäßige Milzhypertrophie auf. Im Gegensatz hierzu treten im Hinblick auf die uns beschäftigende Frage die Veränderungen der Brustorgane zurück. Bemerkenswert ist hier nur die mäßige Stenose der Aortenklappe. Histologisch wird der makroskopische Befund vollauf bestätigt, insofern eine deutliche chronische interstitielle Hepatitis besteht und die Wand der Pfortader ausgesprochen sklerotisch verändert ist. Die Milz ist hyperplastisch mit vermehrtem Bindegewebe und periarterieller Eisen-Kalk-Inkrustation. Eine Fibroadenie der Milzknötchen fehlt. Von den übrigen zum Pfortadersystem gehörigen Gefäßen ist noch besonders bemerkenswert, daß die Gekrösevenen oft thrombosiert sind. Am interessantesten dabei ist, daß diese Thromben teils frisch sind, teils aber in den verschiedensten Stadien der Organisation vorliegen. Ein nennenswerter lokaler Erkrankungsprozeß der Mesenterialgefäße (abgesehen von einer Atherosklerose der Arterien) findet sich nicht. Der Magendarmkanal ist völlig unverändert.

Das Schwergewicht der Erkrankung liegt im vorliegenden Falle zweifellos in der Leber. Am wahrscheinlichsten ist dem Befund nach wohl eine Lues, denn der Alkoholismus und die zweimalige traumatische Einwirkung sind doch zu unklare Einflüsse, als daß sie hier verwendet werden könnten. Es sei auch ausdrücklich hervorgehoben, daß die Annahme einer Lues sich vorwiegend auf den makroskopischen Befund an der Leber stützt als auf das einzige objektive Zeichen. Im gleichen Sinne ließe sich auch die anamnestiche Angabe einer durchgemachten Hornhauterkrankung verwenden. Betonen möchten wir noch, daß für eine *Wilson'sche* Erkrankung, an die man ja im Hinblick auf die Demenz hätte denken können, kein Anhalt besteht. Denn, abgesehen davon, daß die klinischen Symptome des *Wilson* fehlten, ergab auch die genaue Untersuchung des Gehirns keine degenerativen bzw. gliösen Veränderungen in den Kernen. Ebenso kann die *Banti'sche* Krankheit ausgeschlossen werden, da auch hierfür anatomische Gesichtspunkte nicht zu gewinnen waren. Eines aber ist sicher: es handelt sich um einen chronischen Leberprozeß, der zu weitgehenden Kreislaufstörungen im Pfortaderkreislauf geführt hat und der in Schüben verlaufen ist. Letztere Annahme erscheint uns durch den Befund an den Gekrösevenen gestützt, wo ganz offensichtlich alte, frischere und ganz frische Thrombosierungen nebeneinander laufen. Mithin handelt es sich um eine chronische interstitielle Hepatitis nicht ganz klarer Ätiologie, die Schritt für Schritt den Pfortaderkreislauf erschwerte, dadurch zur Sklerose der Pfortader selbst und zu multipler Thrombenbildung führte. Diese Annahme erscheint uns glaubwürdiger als die umgekehrte, daß nämlich die Leberveränderung durch eine allmählich fortschreitende Sklerosierung der Pfortader hervorgerufen sein sollte,

eine Ansicht, die ja auch von den meisten neueren Untersuchern abgelehnt wird. Begünstigend auf die Entstehung des ganzen Zustandes mußte auch die auf Grund der Aortenstenose vorhandene allgemeine Kreislauferschwerung wirken.

Fall 5. (S. 409/25.) *Klinik*¹⁾: 7jähr. Mädchen, früher nie krank gewesen, zeigt ca. 14 Tage lang Mattigkeit und Appetitlosigkeit. Danach plötzlich Blutbrechen, Blut im Stuhl und Schmerzen im ganzen Leib, besonders stark in der linken Oberbauchgegend. Wird sofort ins Krankenhaus gebracht. *Befund* (*Wichrath*): Anämisches, schwächliches Mädchen. Sahl 38 bei normalem Blutbild. Leib diffus aufgetrieben, gespannt und druckempfindlich. In der Milzgegend große massige Dämpfung, großer Milzschatten im Röntgenbild. Verbreiterung des Herzens beiderseits, leises systolisches Geräusch. Klinische Diagnose: Peritonitis. Verlauf: Zunehmende brettharte Spannung des Leibes mit heftigsten Schmerzen und hyperpyretischen Temperaturen. Tod am 4. Tage nach der Aufnahme.

Obduktion (*Esser*). *Anatomische Diagnose*: *Thrombose der Pfortader, der Mesenterial-Milz-Magenvenen. Gangrän des mittleren Dünndarms mit fibrinöser Peritonitis. Hyperplastische Milz.*

Organe der Bauchhöhle: *Bauchfell* im ganzen etwas trübe und leicht schmierig, im Bereich des mittleren Dünndarms schmutzig graurot, gekörnt; Darmschlingen hier durch gelbgrüne, weiche, fädige Massen miteinander verklebt, stark gebläht, ihre Wand im ganzen schwarzgraurot verfärbt. Kein freier Erguß in der Bauchhöhle.

Die Gekrösevenen, ferner die Venen an der Außenfläche des Magens, besonders aber die Venen am Milzhilus sind vollkommen durch schwarze, trockene, bröckelige Gerinnsel verlegt, z. T. geschlängelt, insgesamt ziemlich derb.

Die Pfortader ebenfalls von gleichen Gerinnselmassen total verlegt, doch ist ihre Wand nicht verdickt. Große Gallenwege, Gallenblase und Leberarterie o. B. In Umgebung der Pfortader keine Schwielen, keine frischen entzündlichen Veränderungen.

Leber ziemlich klein, von normaler Form, Farbe und Konsistenz. Leberkapsel gering verdickt. Oberfläche glatt, Schnittfläche mit leicht verwaschener Läppchenzeichnung. Keine Narben, keine entzündlichen Veränderungen in der Leber.

Milz stark vergrößert (16:7:4 cm), ziemlich derb. Kapsel runzelig und erheblich verdickt. Am Schnitt fleischrote feste Substanz, in der Follikel nicht erkennbar sind. Bälkchen erheblich verbreitert, lassen gelegentlich kleinste, unregelmäßig gestaltete, gelbliche Herdchen von harter Beschaffenheit erkennen.

Histologischer Befund. 1. *Leber*: Starke trübe Schwellung. Leberparenchym diffus feintropfig verfettet, etwas reichlicher in den zentralen Anteilen der Läppchen. Bindegewebe der Leber nirgends vermehrt, im größeren Zwischengewebe fleckweise hyaline Abschnitte. Auch das Bindegewebe der Läppchenwinkelstellen stellenweise leicht hyalinisiert, gelegentlich einige kleine Lymphocyteneinlagerungen. Capillaren im Leberparenchym diffus leicht erweitert. Das übrige Gefäßsystem o. B., keine Thromben. Gallensystem o. B. 2. *Milz*: Hochgradige hyperplastische Stauungsmilz. Die Bindegewebsvermehrung ist zumeist erheblich und betrifft vorwiegend die Bälkchen; am stärksten unter der Kapsel; jedoch ist auch, wenigstens stellenweise, das feinere reticuläre Bindegewebe deutlich gewuchert. Am auffallendsten ist in einigen größeren Bindegewebsansammlungen eine Veränderung, die vollkommen dem Bilde der periarteriellen Eisen-Kalk-Inkrustation

¹⁾ Wir verdanken die Krankengeschichte der Freundlichkeit des Herrn Oberarztes Dr. *Therstappen* vom St. Josefs-Hospital Köln-Kalk.

entspricht, d. h. es finden sich gestrüppartig angeordnete braunschwarze bis schwarzgrünliche Pigmentansammlungen, die zumeist um Arterien, besonders der Trabekel herum, gelegen sind. Diese Arterien lassen die Schichten gut erkennen und zeigen in ihren äußeren Wandschichten ebenfalls die geschilderten Pigmentanhäufungen. Nicht selten bindegewebige Umwandlung der Follikel, daneben solche, in denen zentral eine eigenartige Aufquellung der Reticuloendothelien feststellbar ist und die Lymphocyten fehlen. Sämtliche kleineren Arterien der Milz sind, wie dies besonders die Elasticafärbung zeigt, aufgequollen, z. T. erweitert, z. T. eigenartig starr ringförmig. Ihre elastischen Elemente sind oft aufgesplittert und verklumpt. Die größeren Arterien zeigen zumeist eine hyaline Quellung besonders ihrer Adventitia, sind im übrigen unverändert. Thromben reichlich in den größeren Venen; zeigen durchweg gemischten Bau, stellenweise auch beginnende Organisation. 3. *Gekrösevenen*: Typische gemischte Thromben. Wand unverändert. Keine entzündlichen Herde im umgebenden Fettgewebe. 4. *Hauptast der Pfortader*: Adventitia verbreitert, aufgelockert, zellig durchsetzt. Auch Media aufgelockert und leicht hyalinisiert. Intima unverändert. Gemischter Thrombus im Lumen ohne Organisation. Lymphknoten in der Nähe stark akut hyperplastisch. 5. *Im Lig. hepatoduodenale* wird eine größere Magen-Milzvene mit einem weißen Thrombus gefunden, der am Rand schon ziemlich weitgehende Organisation aufweist. In der Nähe einige akut hyperplastische Lymphknoten; weitere Umgebung intakt.

Zusammenfassung: 7jähriges Mädchen erkrankt nach 14tägigem Vorläuferstadium ziemlich akut an ausgesprochen peritonitischen Symptomen und stirbt wenige Tage später. Schon während des Lebens war eine deutliche Vergrößerung der Milz feststellbar. Die Obduktion ergab eine ausgedehnte Thrombosierung im Pfortaderkreislauf und wies schon makroskopisch auf die Milz als stark erkranktes Organ hin (starke Hyperplasie). Der histologische Befund bestätigt diese Annahme im weitestgehenden Maße, insofern ausgedehnte Wucherungen des Bindegewebes mit periarterieller Eisen-Kalk-Inkrustation und ausgesprochene Fibroadenie der Follikel gefunden wurden. Ein entzündlicher Prozeß im Magen-Darm-Kanal konnte auch in den nicht infarzierten Teilen (deren Gefäße aber ebenfalls thrombosiert sind) nicht gefunden werden. Es ist mithin die Annahme einer von Darm aus einwirkenden Schädlichkeit in diesem Falle nicht wahrscheinlich. Die Veränderungen der Leber sind frisch und deswegen sekundärer Natur; sie sind durch die Peritonitis hervorgerufen. Im Pfortadergebiet selbst konnte eine geringe Sklerose des Hauptstammes nachgewiesen werden, während die Mesenterialvenen unverändert sind. Trotz dieses Befundes hat es aber doch den Anschein, als ob hier der ätiologische Schwerpunkt in der Milz zu suchen sei, wie die schweren Veränderungen am Bindegewebsapparat zu beweisen scheinen. Es handelt sich dann wiederum um einen isolierten Krankheitsvorgang in *einem* Abschnitt des Pfortadersystems, eben der Milz, in der ja auch die ältesten Thromben gefunden worden sind. Welcher Art dieser Prozeß gewesen ist, ist kaum mit Sicherheit zu sagen. Wir möchten an dieser Stelle nicht näher auf die Frage der periarteriellen Eisen-Kalk-Inkrustation eingehen, sondern

diese weiter unten im Zusammenhang besprechen. Nur so viel möge hier gesagt sein, daß sie uns das Ergebnis einer schweren Gefäßschädigung zu sein scheint, auf deren Boden die ausgedehnte Thrombosierung im Pfortaderkreislauf entstanden ist. Von hier aus sind giftige Stoffe durch die Milzvene in die Pfortader gelangt und haben hier zur Ausbildung der geringen Wandsklerose geführt. Zu dieser Annahme halten wir uns deswegen für berechtigt, weil gerade an der Einmündungsstelle der Milzvene in die Pfortader die Sklerose am deutlichsten ist. Es handelt sich dann eben nicht um eine gleichzeitige Erkrankung zweier Stellen des Pfortadersystems, sondern die Pfortadersklerose dürfte eine Folge der Milzerkrankung sein. Für einen Morbus *Banti*, an den im Hinblick auf die chronische Milzschwellung zu denken wäre, ließen sich keine weiteren Belege finden.

Fall 6. (S. 179/26.) Der Fall weicht von den anderen völlig ab, da es sich bei ihm um eine künstlich verursachte Pfortaderthrombose handelt. *Klinisch* bot die Vorgeschichte der 67 jähr. Frau nichts Besonderes. Sie suchte das Krankenhaus wegen einer allmählichen Zunahme des Leibes auf. Es wird eine Lebercirrhose festgestellt. Während der 3 Wochen langen Behandlung wird im Abstand von 19 Tagen eine 2malige Punktion des ausgedehnten Ascites (4500 ccm, 3000 ccm) vorgenommen. Im Anschluß an die 2. Punktion zunächst Wohlbefinden. Am Nachmittag desselben Tages plötzlich auftretende starke Verschlechterung des Zustandes; Tod.

Obduktion (Esser): Aus äußeren Gründen von der Bauchhöhle aus vorgenommen. *Anatomische Diagnose:* *Adipositas, Ödem der Unterextremitäten. Adipositas cordis. Pleuraadhäsionen. Lungenödem, Lungeninfarkte. Hyperplastische Milz. Atrophische Lebercirrhose. Ausgedehnte frische Thrombosierung im Pfortadersystem. Ausgedehnte Dünndarminfarzierung. Hämorrhagischer Ascites. Beginnende Peritonitis.*

Organe der Bauchhöhle: *Bauchfell* im ganzen leicht schmierig, trübe. Keine Verwachsungen. In der freien Bauchhöhle ca. 8000 ccm wässrige, stark rot gefärbte Flüssigkeit.

Leber klein, derb. Typische mittelhöckerige Cirrhose. Gallensystem o. B. Größere Leberäste der Pfortader völlig von lockeren, dunkelroten, bröckeligen Gerinnseln verstopft.

Milz mäßig vergrößert, festweich. Am Schnitt fleischrot, deutliche Bälkchen, kaum erkennbare Follikel. Eine große Milzvene nahe dem Hilus durch ein trockenes dunkelrotes Gerinnsel verschlossen.

Fast alle *Gekrösevenen* vom Dünndarm an bis zur Pfortader einschließlich durch ebensolche Gerinnsel völlig verstopft. Die Arterien zeigen makroskopisch keine Veränderung.

Dünndarm fast ganz dunkelschwarzrot gefärbt, von eigenartig fester Konsistenz, die Schleimhaut mit schmierigen, schwarzroten Massen bedeckt, in ihrer Zeichnung kaum noch erkennbar.

Histologischer Befund. 1. Leber: Typische hochgradige Cirrhose vom *Laennec*-schen Typ ohne auffällige Besonderheiten. In den größeren Leberästen der Pfortader durchweg frische rote Thromben. Im übrigen keine Veränderungen der Lebergefäße. *2. Milz:* Chronische Hyperplasie, ausgesprochene Arteriosklerose besonders der kleineren Arterien. In einer großen Milzvene ein vorwiegend roter Thrombus. *3. Niere:* Geringe Arteriosklerose besonders der größeren Arterien. Fast diffuse Verfettung der Kanälchenepithelien. *4. Darm:* Totalgangrän ohne

weitere Besonderheiten. Keine Thromben in den Gefäßen der Darmwand. 5. *Gekröse*: Die Lumina sämtlicher Venen durch teils rote, teils gemischte Thromben völlig verschlossen. Venenwände o. B., ebenso Arterien bis auf geringe Arteriosklerose intakt. Im mesenterialen Fettgewebe finden sich spärliche lymphocytäre Zellherdehen, nur dicht am infarzierten Darm sind diese etwas reichlicher. Auch finden sich hier reichlich Blutungen. Die Lymphknoten des Mesenteriums sind stark akut hyperplastisch (Sinuskatarrh) und enthalten kleine Blutungen. 6. *Pfortader*: Ebenfalls durch einen gemischten Thrombus völlig verschlossen, Media etwas aufgelockert, aber nicht sklerosiert.

Zusammenfassung: Der Befund weicht in mehrfacher Hinsicht von den bisherigen Fällen ab. Einmal nämlich besteht eine schwere *Laennec*-sche Lebercirrhose. Ferner ist der Befund am ganzen Pfortadersystem, was die Gefäßwände selbst anbelangt, ein ganz normaler; nirgends findet sich eine Sklerose. Somit handelt es sich also nicht um eine zur Thrombose führende Erkrankung des Pfortadersystems, sondern die Thrombose beruht auf rein mechanischen, den Blutkreislauf betreffenden Veränderungen. Damit stimmt überein, daß im vorliegenden Falle die ausgedehnteste Thrombose gefunden wurde, die wir in unseren Fällen sehen konnten; sie erstreckt sich fast über das gesamte System und dringt sogar selbst in die Leberäste der Pfortader vor. Auf Grund dieses Befundes glauben wir nicht fehlzugehen, wenn wir der Punktion des Ascites die Hauptschuld für das Auftreten der Thrombose beimessen. Den Beweis hierfür glauben wir in folgenden Umständen gegeben. Einmal ist klinisch die rasch zum Tode führende Verschlechterung fast unmittelbar nach der 2. Punktion aufgetreten; weiter ist es eine bekannte Tatsache, daß das Ablassen eines großen Ascites wegen der damit verbundenen starken intraabdominellen Druckschwankungen sehr ungünstig auf das Gefäßsystem der Bauchhöhle einwirkt.

Epikrise.

Fassen wir die Befunde unserer sämtlichen Fälle zu einer gemeinsamen epikritischen Besprechung zusammen, so empfiehlt es sich, den Fall 6 zunächst auszuschalten, da er bei durchweg unveränderten Pfortadergefäßen entstehungsgeschichtlich mit Sicherheit keine Beziehungen zu den übrigen Fällen aufweist. Seine Beurteilung werden wir deshalb am Schluß beifügen. Dagegen ist es leicht und zugleich von ausschlaggebender Bedeutung für unsere Frage nach der Pathogenese der sog. primären Pfortadersystemerkrankungen, *das Gemeinsame und Charakteristische der ersten 5 Fälle* hervorzuheben und dabei festzustellen, daß diese Fälle zweifellos, ja mit Notwendigkeit im Prinzip zu einem Krankheitsbild zusammenzufassen sind.

So ist in erster Linie allen in Rede stehenden Fällen eine mehr weniger starke Sklerosierung des Pfortaderhauptstammes gemeinsam. Ferner ist in allen Fällen die Leber auffallend klein, zum Teil durch ausgesprochene Atrophien. Schließlich liegen stets die Rückstände von ent-

zündlichen Vorgängen am Leber-Milz-Gebiet vor, die in lymphocytärer Infiltration der Leber, in einer Perihepatitis et Perisplenitis adhaesiva, in einer Leberkapselverdickung oder Zuckergußmilz unzweideutig zum Ausdruck kommen. Daß die Fälle zunächst doch einen so verschiedenartigen Eindruck in bezug auf ihre Entstehung erwecken, müssen wir lediglich örtlichen Einflüssen zuschreiben, indem Ausgangspunkt und Ausdehnung der Erkrankung jeweils mehr weniger zufällige Verschiedenheiten zeigen. Um die Bedeutung dieser Momente für die einzelnen Fälle klarzustellen und gleichzeitig ihre Pathogenese zu verfolgen, empfiehlt es sich, eine Trennung nach den einzelnen Abschnitten des Pfortadersystems vorzunehmen und nach folgendem Einteilungsprinzip zu verfahren:

1. Veränderungen des Pfortaderstammes und seiner Umgebung.
2. Veränderungen der Mesenterialvenen.
3. Veränderungen der Leber.
4. Veränderungen der Milz.

Der Pfortaderstamm erwies sich in sämtlichen 5 Fällen als verändert. Immer bestand eine deutliche Sklerose, wenn diese auch ganz verschiedene Grade aufwies. Diese Beobachtung scheint uns für das Zustandekommen des ganzen Krankheitsbildes die wesentlichste zu sein. Sie ist nämlich in sämtlichen Fällen für die Pfortaderthrombose verantwortlich zu machen. Für Fall 1 und 2 scheint uns diese Annahme, daß nämlich erst auf dem Boden einer Sklerose die Thrombosierung einsetzt, am wahrscheinlichsten. Dies deswegen, weil hier am Hauptstamm unzweifelhaft die ältesten Veränderungen zu finden sind, was durch die mit der Pfortaderwand fest verbackenen Verkalkungsherde in der Umgebung bewiesen wird. Diese beiden Fälle geben uns auch den eindeutigen Aufschluß über die Entstehung der Pfortaderthrombose; denn hier steht die Erkrankung offensichtlich im Zusammenhang mit den entzündlichen Veränderungen in den Lymphknoten am Leberhilus, wobei entweder gleichzeitig oder durch ein Übergreifen dieser Entzündung auf die Pfortaderwand diese in Mitleidenschaft gezogen wurde und dadurch sklerosierte. Welcher Art allerdings diese Entzündungsvorgänge gewesen sind und von wo sie ihren Ausgang genommen haben, muß, wie wir sagten, offen bleiben. Für die übrigen Fälle ist die Ursache der Sklerose nicht in der nächsten Umgebung zu suchen. Für sie müssen also andere Gründe vorliegen.

Von den weiteren Abschnitten des Systems kommen zunächst die *Gekrösevenen* in Frage. An ihnen wurden nur in 2 Fällen ausgedehntere Veränderungen gefunden, und zwar einmal bei Fall 1, wo eine von oben nach unten abnehmende Sklerose an ihnen festgestellt wurde, während sämtliche Thromben frischer Natur waren. In Fall 3 besteht ebenfalls eine Sklerose der Gekrösevenen. Sie unterscheidet sich jedoch von der

des Falles 1 nicht unwesentlich dadurch, daß hier in den einzelnen Abschnitten der Venen bald stärkere, bald schwächere Sklerosierung gefunden wurde, die Thromben größtenteils gemischt waren und nicht selten deutliche Organisation zeigten. Dieser Befund läßt darauf schließen, daß wir es vielleicht doch mit einem Vorgang zu tun haben, der ausgedehntere Teile des Pfortadersystems primär befallen hat, eben die Gekrösevenen. Ein solcher Prozeß kann aber auch nur von einer größeren Angriffsfläche aus seinen Ursprung genommen haben, und als solche kommt naturgemäß der Darm in Frage. Der endgültige Beweis für diese Annahme ist, wie wir oben schon auseinandersetzen, wegen der hochgradigen Darminfarzierung kaum noch zu erbringen; doch scheint uns der genannte Weg der einzig gangbare zu sein. Wiederum muß die Frage offen bleiben, welche Erkrankung des Darmes vorgelegen hat. Das Weitergreifen des Prozesses von den Mesenterialvenen hat dann bei Fall 3 die Sklerose der Pfortader verursacht und dadurch den Boden für die schließlich auftretende Thrombose geschaffen. In den übrigen Fällen sind die Mesenterialvenen unverändert. Erwähnenswert wäre nur noch, daß in Fall 4 einzelne Thromben beginnende Organisation zeigen. Die sonstigen im Bereiche des Mesenterium gefundenen Veränderungen sind wohl in allen Fällen frisch und deshalb sekundärer Natur (lymphocytäre Herdchen, Granulationsgewebsinseln, kleine Endothelwucherungen); sie erklären sich ganz ohne weiteres durch die in diesen Fällen gefundene Peritonitis. Dies um so mehr, als sie in den Fällen ohne Peritonitis fehlen.

Es bleiben somit noch 2 weitere Fälle zu klären, für die weder am Hauptstamm noch an den Mesenterialvenen bzw. im Darm die letzte Ursache gefunden wurde. Sehen wir uns als nächstwichtiges Organ für den Pfortaderkreislauf die *Leber* an, so haben wir hier folgendes zu bemerken: In allen 5 Fällen ist die Leber verändert, durchweg ist sie etwas klein, atrophisch, in 3 Fällen besteht eine Perihepatitis adhaesiva, in Fall 5 eine Kapselverdickung. Histologisch zeigen sich auch fast immer geringe Veränderungen in Gestalt von geringer Wucherung und hyaliner Umwandlung des *Glissonschen* Gewebes. Ferner wird mäßige Fetteinlagerung, trübe Schwellung und mäßige Lymphocytenansammlung bei den Fällen mit Peritonitis nicht vermißt und dürfte wohl auf diese zu beziehen sein. Ausschlaggebend ist der Leberbefund aber nur in Fall 4. Hier bestand eine ausgesprochene Hepar lobatum, die histologisch eine fleckweise mehr, fleckweise weniger ausgebildete, im ganzen aber diffuse Bindegewebsvermehrung mit ziemlich starker lymphocytärer Infiltration zeigte. Daß eine Lues vorlag, ist dem Befunde nach trotz der negativ ausgefallenen WaR. am wahrscheinlichsten, wie wir oben schon betonten, und wir glauben kaum fehlzugehen, wenn wir diese Lues auch für die Sklerosierung der Pfortader verantwortlich machen.

Wir dürfen dabei an die Tatsache erinnern, daß in der älteren Literatur die Sklerose der Pfortader fast durchweg als luisch galt. Wenn dies auch zweifellos heute nicht mehr zu Recht besteht, so ist doch kein Zweifel daran möglich, daß die Lues eine Pfortadererkrankung machen kann. Übrigens scheint uns auch die 1920 durchgemachte Hornhaut-entzündung in Fall 4 die Diagnose Lues zu erhärten, wenn wir auch keine näheren Angaben darüber erhalten konnten. Ob allerdings bei unserem Fall die Lues allein die Sklerose hervorgerufen hat, ist nicht ganz sicher, denn es muß darauf hingewiesen werden, daß die starke Bindegewebsvermehrung in der Leber im Sinne einer erheblichen Kreislauferschwerung gewirkt haben muß. Daß eine solche bestand, beweist der schon bei der 2. Klinikaufnahme nachgewiesene Ascites. Andererseits ist jedoch bei selbst sehr hochgradiger Bindegewebsvermehrung in der Leber (Lebercirrhose) eine so starke Sklerose der Pfortader, wie sie in Fall 4 gefunden wurde, doch eine große Seltenheit. Es ist demnach anzunehmen, daß die Lues zumindest das Hauptmoment bei der Entstehung der Pfortadersklerose gespielt hat. Die Kreislauferschwerung kann höchstens unterstützend gewirkt haben. Ein solcher unterstützender Einfluß kann auch für unsere übrigen Fälle, in denen eine Vermehrung des *Glissonschen* Gewebes gefunden wurde, nicht ganz geleugnet werden, spielt aber doch wohl die geringste Rolle. Es sei hier noch auf die bei Fall 1—3 vorliegende Perihepatitis und die Verdickung der Kapsel bei Fall 5 hingewiesen. Sie beweisen wiederum, daß entzündliche Veränderungen in der Bauchhöhle, somit an den Organen des Pfortadersystems abgelaufen sind. Erwähnt sei noch, daß das Gallensystem in sämtlichen Fällen makroskopisch und histologisch unverändert war.

Als letzter Fall, dessen Pathogenese im Pfortadersystem selbst liegt, ist Fall 5 zu nennen, bei dem an allen bisher genannten Organen kein primäres Leiden gefunden werden konnte. Mithin bliebe als einziger möglicher Ausgangspunkt die *Milz*. Tatsächlich finden wir ja auch, daß diese in ganz auffälliger Weise verändert ist. Makroskopisch bot sie das Bild einer hochgradigen chronischen Hyperplasie, histologisch ergab sich als besonders auffallender Befund neben der Hyperplasie eine ausgedehnte sog. periarterielle Eisen-Kalk-Inkrustation. Es erhebt sich nun die Frage, ist die p.E.K.I. für das ganze Krankheitsbild verantwortlich zu machen oder nicht? Sie ist bei den mannigfaltigsten Leiden beschrieben worden, so bei *Banti*, Leukämie, Leberlues oder Lues anderer Organe, alten Pfortaderthrombosen, metastatischer Lebercarcinose, hämolytischem Ikterus, in alten Milzinfarkten usw. Aus den Angaben der Untersucher, die sich in letzter Zeit speziell mit der p.E.K.I. beschäftigt haben (*Hennings, E. J. Rotter, Lubarsch, Kraus, Schupisser, Siegmund, Christeller* und *Puskeppelies, Klinge, Wohlwill, Pick*) geht klar hervor, daß weder über die Entstehung noch über die Ursache

dieser eigenartigen Veränderung Klarheit besteht. Auch wir konnten darüber nicht zu einer eindeutigen Auffassung kommen. Im ganzen möchten wir *Hennings* beistimmen, wenn er sagt:

„Wir müssen die periarteriellen Kalkeisenherde in der Milz als eine besondere umschriebene Veränderung betrachten, unbeschadet der Größe der Atrophie des Organs und unbeschadet der besonderen kausalen Genese, sofern diese überhaupt auffindbar ist. Sicherlich spielen Blutungen bei der Entstehung der Pigmentierung die ausschlaggebende Rolle, ob aus Gefäßrupturen oder als ‚Infarktblutungen‘ nach Gefäßperre, ist nicht sicher.“

Auch *Wohlwill* ist der Ansicht, daß „nicht die Herkunft der Blutung, sondern der Boden, in dem sie erfolgt, das Wesentliche zu sein scheint.“

Auf keinen Fall glauben wir, daß in unserem Fall 5 die p.E.K.I., die, wie hier bemerkt werden möge, durchaus nicht nur an den Arterien, sondern auch an den Venen vorkommt (*E. J. Kraus, Siegmund, Wohlwill*), die Ursache für die Systemerkrankung der Pfortader gewesen ist. Vielmehr will es uns bedünken, daß die Veränderungen an den Pfortadergefäßen, wie auch die p.E.K.I. die Folge einer und derselben chronischen Schädlichkeit darstellen, die evtl. auch vom großen Kreislauf aus Milz und daran anschließend Pfortadergefäße befallen haben könnte. Zu begründeteren Vermutungen fehlt uns leider anamnestic, klinisch und anatomisch jeder Anhalt. Es sei jedoch in diesem Zusammenhang kurz darauf hingewiesen, daß u. a. *Lossen* und *Simmonds* die Milzvergrößerungen bei Pfortadersklerose nicht einfach als Stauungstumoren ansehen, sondern ebenfalls als eine der Pfortadererkrankung nebengeordnete Erscheinung betrachten. Im übrigen fehlt nach der Feststellung *Wohlwills* bei echten Stauungsmilzen die Fibroadenie, wie wir in unserem Fall 5 ja ebenfalls feststellen konnten. Schließlich beweist auch unser Fall 4, daß die p.E.K.I. nicht ursächlich für die Pfortadererkrankung in Frage kommt. Bei ihm fanden wir eine p.E.K.I. ja ebenfalls, wenn auch nicht so ausgedehnt wie in Fall 5. Dabei ist bei Fall 4 der Ausgang der Pfortadererkrankung, wie wir oben auseinander setzten, mit Bestimmtheit nicht in der Milz zu suchen, sondern hier dürfte die p.E.K.I. sich den Fällen anreihen, bei denen sie bei Leberlues vorhanden war (*Hennings*).

Schließlich sei nochmals unsere Ansicht über den 6. Fall kurz zusammengefaßt. Er steht pathogenetisch, wie betont, ganz außerhalb des Rahmens der übrigen beschriebenen Fälle und damit der hier im Vordergrund stehenden Fragen. Nur das Endergebnis, nämlich eine ausgedehnte Thrombosierung des Pfortadersystems, hat er mit ihnen gemeinsam. Es bestand eine ausgesprochene Lebercirrhose, während die Pfortadergefäße selbst völlig unverändert waren, insbesondere keine auch noch so geringe Sklerose des Pfortaderhauptstammes nachgewiesen werden konnte. Nach unserer Auffassung war hier die schwere, durch den hochgradigen Ascites hervorgerufene Läsion der gesamten Gefäße

des Splanchnicusgebietes ausschlaggebend dafür, daß infolge der plötzlichen weitgehenden Druckentlastung durch die Punktion sogleich die ausgedehnte, gleichmäßige Thrombosierung des gesamten Systems einsetzte und tödlich ausging. Dabei ist bemerkenswert, daß die erhebliche durch die Cirrhose bedingte Kreislauferschwerung wohl einen Ascites, nicht aber die geringste sklerotische Veränderung im Pfortaderstamm oder an den Mesenterialvenen zur Folge gehabt hat.

Wir kommen nunmehr bezüglich der Pathogenese der Pfortaderthrombose zu folgendem Schluß: Die Ursache der Pfortaderthrombose, die sich unter Umständen weit in das Wurzelgebiet hinein erstrecken kann, die sich in anderen Fällen aber auch an eine Thrombose im Wurzelgebiet anschließen kann, ist fast in jedem Falle eine Sklerosierung der Pfortaderwand. Diese Ansicht, die wir u. a. mit *Wohlwill* teilen, ist viel glaubhafter als diejenige, daß umgekehrt die Sklerose sich an die Thrombose anschliesse. Sie wird sogar durch unsere Fälle 1—4 unmittelbar bewiesen, wo die Thrombose durchaus frisch war im Gegensatz zu der ausgedehnten Sklerose; des öfteren gefundene Organisation der Thromben widerspricht dem nicht. Denn einmal handelt es sich um beginnende Organisationen, andererseits können Organisationen von Thromben sehr schnell einsetzen. Die letzte Ursache, weshalb es zu einer Pfortadersklerose kommt, ist zumeist ein entzündlicher Vorgang. Dieser kann aber sehr verschiedenen Ursprungs sein. Er kann einmal primär oder gleichzeitig die Lymphknoten der Umgebung befallen wie in Fall 1 und 2; auch *Pick* vertritt die Ansicht, daß bei allen durch Kompression hervorgerufenen Pfortaderthrombosen infiltrierte Lymphknoten die Hauptrolle spielen. Er kann weiterhin vom Darm aus auf dem Wege über die Gekrösevenen die Pfortader erreichen (Fall 3), er kann von der Leber aus absteigend sich in die Pfortader fortsetzen (Fall 4, Lues), er kann endlich von einer Milzerkrankung seinen Ausgang nehmen (Fall 5), die in unserem Falle zugleich zu der als p.E.K.I. bekannten Erscheinung geführt hatte. Welcher Art der zugrunde liegende entzündliche Prozeß ist oder gewesen ist, läßt sich nach dem Zustandsbilde an der Leiche in den meisten Fällen kaum noch auch nur der Wahrscheinlichkeit nach entscheiden. Wir selber konnten einzig in unserem Fall 4 eine Lues als fast sicher annehmen, in sämtlichen übrigen Fällen konnte für Lues kein Anhalt gefunden werden. Endlich sei nochmals betont, daß in unseren sämtlichen Fällen weder klinisch noch anatomisch die Symptome eines Morbus *Banti* vorlagen. Nach den neueren Untersuchungen (*Eppinger*) scheint es ja auch zweifelhaft, ob der „Morbus *Banti*“ in der ursprünglichen Auffassung noch zu Recht besteht. Auch für Erkrankungen anderer Art geben uns die anamnестischen Angaben in unseren Fällen keinen Fingerzeig. Besonders sei da betont, daß z. B. nie ein früherer Ikterus erwähnt wurde, wie über-

haupt in allen Fällen anatomisch Gallensystem und Pankreas vollkommen normale Befunde boten.

Bezüglich des Geschlechts haben wir ein Überwiegen des männlichen Geschlechts feststellen können (4:1), genau wie *Wohlwill*, der ein Verhältnis von 10:5 fand. Bezüglich des Alters sei hier auf die Erkrankung des 7jährigen Mädchens aufmerksam gemacht.

Auf die Frage der Thrombosen an sich einzugehen, entspricht zwar unserer Aufgabe nicht. Immerhin sei festgestellt, daß unsere epikritischen Bemerkungen über die Entstehung der beschriebenen Fälle auch in dieser Frage mit der Auffassung neuerer Forscher übereinstimmen. Wenn z. B. *Dietrich* die näheren Bedingungen der Thrombenbildung in einer Behinderung der Blutströmung, einer Schädigung der Gefäßwand und einer Änderung der Blutbeschaffenheit erblickt und vor allem darauf hinweist, daß infektiöse Prozesse schon an sich durch Herabsetzung der Herzkraft und eine mangelhafte Ernährung der Gefäßwände die Thrombenbildung begünstigen, so treffen diese Gründe mit Sicherheit auch bei den meisten unserer Fälle zu. Daß Thromben überhaupt vorwiegend als Folgen infektiöser Prozesse anzusehen sind, bestätigt auch *Lubarsch*, der nur bei 13% der Thromben infektiöse Vorgänge im Körper ausschließen konnte. In unseren 5 ersten Fällen unterliegt es kaum einem Zweifel, daß sich die Thrombose jeweils an die Intimaveränderungen der phlebosklerotisch erkrankten Pfortadergefäße angeschlossen hat.

Zusammenfassung.

Es werden 6 Fälle von Pfortaderthrombose geschildert, bei denen als Ursache der Thrombose in 5 Fällen eine Sklerose des Pfortaderhauptstammes gefunden werden konnte. Die Sklerose ihrerseits war in den 5 Fällen mit der größten Wahrscheinlichkeit, in 2 Fällen sogar mit Sicherheit auf entzündliche Veränderungen der Pfortaderwand zurückzuführen. In den ersten beiden Fällen ging die Entzündung durch unmittelbares Übergreifen von entzündlich veränderten Lymphknoten am Leberhilus aus, im 3. Falle war eine entzündliche Darmerkrankung mit Übergreifen auf die Mesenterialvenen wahrscheinlich. Im 4. Falle lag Lues der Leber vor, im 5. eine chronische entzündliche Erkrankung der Milz. In sämtlichen Fällen außer Fall 4 blieb die Art der Entzündung unklar. Im 5. Fall, in etwas geringerem Grade auch im 4. Fall, wurde in der Milz eine p.E.K.I gefunden. Diese wird nicht als Ursache der Pfortadersystemerkrankung aufgefaßt, sondern als gleichzeitige, selbständige Folge der Entzündung. Der 6. Fall betrifft eine ausgedehnte Thrombosierung des Pfortadersystems bei Lebercirrhose im Anschluß an Ascitespunktion; beim Fehlen jeglicher Veränderungen an den Pfortadergefäßen und im Hinblick auf die außerordentliche Aus-

dehnung der Thrombosierung ist die weitgehende Druckentlastung durch die Ascitespunktion als Ursache der Thrombose anzusehen.

Literaturverzeichnis.

Bier, A., Thrombose und Decubitus bei Typhus abdominalis. Inaug.-Diss. Köln 1924. — *Christeller und Puskeppelies*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **250**. — *Dietrich*, Die Thrombose nach Kriegsverletzungen. Jena 1920. — *Eppinger*, Die hepatolienalen Erkrankungen. Berlin 1920. — *Hennings*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **259**. — *Kaufmann*, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. Berlin 1922. — *Klinge*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **255**. — *Kraus*, Beitr. z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol. **70**. — *Lubarsch*, Klin. Wochenschr. 1925, Nr. 45. — *Pick*, Klin. Wochenschr. 1925, Nr. 11. — *Rotter*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **259**. — *Sato*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **257**. — *Schulien*, Über 2 Fälle von besonders hochgradigen Oesophagusvaricen bei Stauung im Pfortaderkreislauf usw. Inaug.-Diss. Köln 1922. — *Schupisser*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **239**. — *Siegmund*, Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **33**. — *Simmonds*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **207**. — *Wallenborn*, Zur Diagnose der Pfortaderthrombose. Inaug.-Diss. Köln 1922. — *Wohlwill*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **254**.
