

(Aus dem Institut für pathologische Anatomie der I. Moskauer Universität. —
Direktor: Prof. Dr. A. J. Abrikossoff.)

Über eigenartige Formen der Gefäßsyphilis.

Von

Dr. S. S. Wail.

Mit 10 Textabbildungen.

(Eingegangen am 11. März 1927.)

Die in vorliegender Arbeit beschriebenen 2 Fälle der Syphilis des Gefäßsystems sind merkwürdig, der erste durch die ganz eigenartige Erscheinungsform der Syphilis an den Gefäßwänden, der zweite — durch die Besonderheiten der Lokalisation des krankhaften Vorganges.

In der Darstellung werde ich bemüht sein, hauptsächlich das vorhandene tatsächliche Material zu beschreiben; in Beziehung der Literaturangaben werde ich mich nur auf die notwendigsten Quellenangaben beschränken.

Der erste Fall trat unter der Form der sog. Periarteriitis nodosa auf.

Tsch., 30 Jahre alt, wurde am 21. I. 1927 in die III. Medizinische Klinik (spital-therapeutische) der I. Moskauer Universität mit Klagen auf allgemeine Schwäche, starke Abmagerung und Blindheit aufgenommen. Mit 5 Jahren Scharlach, 8 Jahren Rückfallfieber, 17 Jahren an Syphilis erkrankt. In den letzten 5—6 Monaten fortschreitende Abmagerung und Erschöpfung, rechterseits Hyperästhesie, heftige Kopfschmerzen. Auf antisypilitische Behandlung Schwinden der Kopfschmerzen, aber fortschreitende Abnahme der Sehkraft beiderseits bis zur völligen Erblindung am 14. I. 1927.

Aufnahmebefund: Herz: linke Grenze an der Brustwarze, rechte um 1 cm das Brustbein übergreifend, obere 4. Rippe. Spitzenstoß diffus, Verstärkung des 2. Aortentones. Blutdruck 188/155. In den Lungen trockene Rasselgeräusche. Harn: spez. Gew. 1015, Eiweiß 3—10%, im Bodensatz weiße Blutkörperchen. Nervensystem: Fehlen der Patellarreflexe beiderseits und des linken Achillessehnenreflexes. Babinski beiderseits positiv. Pupillenreflexe negativ. Parese des Oculomotorius. Ptose des linken Lides. Vollständige Blindheit. Allgemeine starke Abmagerung; fast völliges Fehlen des Unterhautfettes.

Nach 2½ Wochen, am 8. II. 1927, Tod unter fortschreitender allgemeiner Schwäche und Verkümmierung. Die letzten 4 Tage Bewußtlosigkeit.

Klinische Diagnose. Organische Erkrankung des zentralen Nervensystems (Lues?), Nephrosonephritis. Kachexie.

Auszug aus dem Leichenbefundbericht: Haut trocken, brüchig, von erdgrauer Farbe. Muskeln sehr schwach entwickelt. Nervensystem: Gehirnsubstanz sehr schlaff, am Schnitt feucht, glänzend. Im Gebiete der Sehhügel, besonders links stellt die Gehirnsubstanz eine halbflüssige, zerfallende, gelblichgraue, breiähnliche

Masse dar; die Chiasma opticorum befindet sich in demselben Zustande. Rückenmark und Hirnhäute o. B.

Kreislauforgane. Herz $13 \times 12 \times 6$ cm. Dicke der linken Herzkammer 14 bis 16 mm, der rechten 5—6 mm. Die Klappen, Aorte und Pulmonalis o. B. Die Öffnungen der Kranzschlagadern an den Ansatzstellen sind etwas verengt; ihre Verzweigungen verlaufen unter dem Perikard in der Form von fest anzufühlenden dicken weißen Schnüren, die von zahlreichen erbsenartigen, weißen, festen Verdickungen durchsetzt sind (Abb. 1). Die Wände der Kranzschlagadern sind bedeutend verdickt; die sehr verkleinerten exzentrisch gelagerten Lichtungen klaffen. Die Gefäße der Gehirnbasis klaffen ebenfalls am Schnitt, ihre Wandungen sind etwas verdickt, die Lichtungen verkleinert, die Intima glatt. In der linken Art. foss. Sylv. ein verschließender Thromb. Wände der großen und mittleren Nieren-schlagaderästen verdickt, ihre Lichtungen klaffen. In der Leber vereinzelte kleine Herde fibrösen Gewebes, enthaltend klaffende Gefäße mit dicker Wandung und verengter Lichtung. *Lues des Gefäßsystems.* *Allgemeine Arteriosklerose.* *Knotenartige Periarteritis der Kranzarterien des Herzens.* *Thrombose der linken Art. foss. Sylv.* *Graue Erweichung der Gehirnsubstanz im Gebiete der Sehhügel und der Chiasma opticorum.* *Ischämischer Infarkt der Milz.* *Beiderseitige Lungenentzündung der unteren Lappen mit Ausgang in Gangrän.* *Nephrosis.* *Starke Abmagerung.*

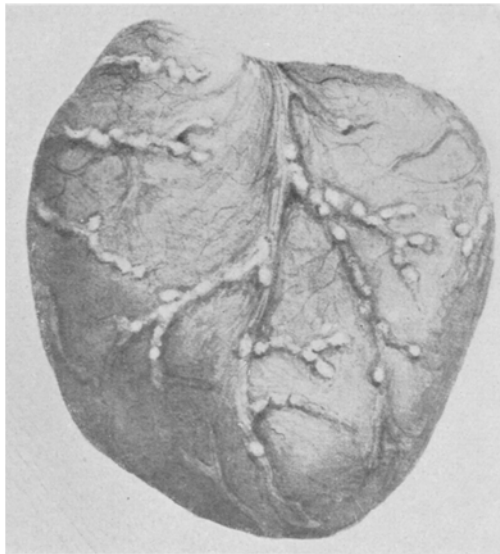


Abb. 1. Herz. Die Kranzschlagadern verlaufen unter dem Perikard in Form von weißen festen Strängen mit rosenkranzartigen Verdickungen. (Zeichnung.)

Über die Periarteritis nadosa gibt es eine Reihe von Arbeiten, die vollständigsten¹ sind vor kurzem erschienen. Man nimmt gewöhnlich allgemein an, daß sie im Verlauf der verschiedensten Erkrankungen im Körper entstehen kann. Über den Zusammenhang von P. n. und Lues gibt es vereinzelte Arbeiten². Solche Fälle, wo die Gefäßsyphilis in Form von makro- und mikroskopisch darstellbarer P. n. verläuft, sind ziemlich selten. Ein solcher von *Abramoff* als Nr. 2 beschriebener Fall ist ebenfalls in unserem Institut vor 30 Jahren festgestellt worden. Die Vergleichung des makroskopischen Präparates des Herzens vom *Abramoffschen* Fall aus dem Museum des Institutes ergab,

¹ *Gruber*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **258**. — *Gohrband*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **263**.

² *Abramow*, Zieglers Beiträge z. allg. Path. u. pathol. Anat. **26**. — *Versé*, Zieglers Beiträge z. allg. Path. u. pathol. Anat. **40**.

daß die Veränderungen der Kranzgefäße den oben beschriebenen ähnlich sind, nur daß sie im Falle von *Abramow* etwas schwächer ausgebildet waren.

Die *mikroskopische* Untersuchung fast aller Organe der Leiche bestätigte die makroskopische Diagnose.

Die Gefäße der Gehirnbasis stellen das Bild scharf ausgesprochener syphilitischer Veränderungen dar. In der Adventitia zahlreiche, zum Teil diffuse, zum Teil halbmondförmige Ansammlungen hauptsächlich von lymphoiden Zellen, von denen ein großer Teil ausgesprochene Kernzertrümmerung zeigt (Mikrophotogramm Nr. 2). Die Veränderungen greifen auch auf die Muscularis stellenweise ganz tief über (Mikrophotogramm Nr. 3). An einigen Gefäßen Zeichen einer ausgesprochenen Endarteriitis. In der grauen Gehirnschubstanz beträchtliche Wucherung

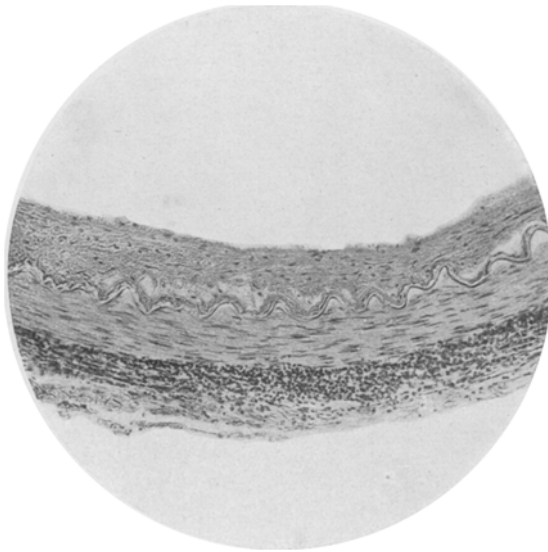


Abb. 2. Schlagader der Basis cerebri. Infiltration der äußeren Muskelschicht mit lymphoiden Zellen, zum Teil im Zustande der Kernzertrümmerung (Hämatoxylin-Eosin).

der Gliazellen und Zerfallserscheinungen an den Ganglienzellen; Schrumpfung der Zellen und Pyknose ihrer Kerne. Stark ausgesprochene sog. Neuronophagie.

Herz: Hauptsächlich die größeren und mittleren Äste der Kranzarterien beteiligt. Mächtige Verdickung der Gefäßwände und völlige Unmöglichkeit, die Beziehungen der inneren, mittleren und äußeren Gefäßwandschichten zueinander festzustellen. Bei Hämatoxylin-Eosinfärbung erscheint die stark und öfters ungleichmäßig verdickte Gefäßwand als aus schlecht färbbarem, faserigem Gewebe mit spärlichen Bindegewebszellen vom Aussehen der epithelioiden Zellen und Fibroblasten. Stellenweise wird eine solche verdickte Wand von mit Endothelien ausgekleideten, blutenthaltenden Kanälen durchsetzt (Mikrophotogramm Nr. 4). Im perivaskulären Bindegewebe zahlreiche Knötchen lymphoider Zellen zerstreut; die hier durchziehenden kleinen Gefäße enthalten Blut. In diesem periarteriellen Bindegewebe wie auch in der äußeren und zum Teil auch in der mittleren Schicht der Schlagaderwand reichliche Hämosiderinablagerungen. Spärliche Lipid-

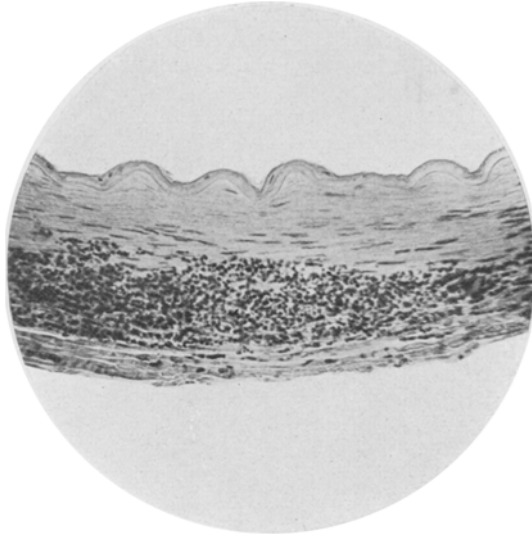


Abb. 3. Schlagader der Basis cerebri. Syphilitische Mesarteriitis (Häm.-Eosin)

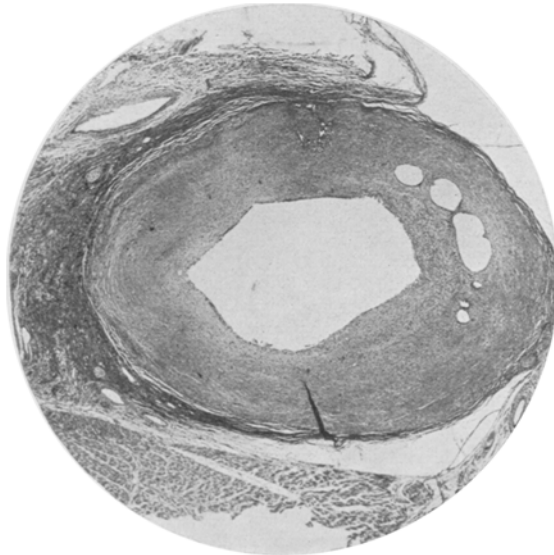


Abb. 4. Kranzschlagader des Herzens. Veränderungen von der Art der Periarteriitis nodosa. Beträchtliche Verdickung der Wand, in welcher die sie zusammensetzenden Schichten nicht abgrenzbar sind. Völliges Zerstören der elastischen Fasern. Die ganze Wand besteht aus wucherndem Bindegewebe, in welchem endothel ausgekleidete Höhlen vorhanden sind (Hämatoxylin, van Gieson, Elastica-Färbung).

ablagerungen in Form sehr kleiner Tröpfchen und Stäubchen längs den Fasern der Außenschicht. Bei Färbung auf elastische Fasern erscheinen sie in der Mehrzahl der großen Gefäße völlig oder fast völlig zerstört. Nur stellenweise gelingt es in der Außenschicht der Schlagaderwand vereinzelte Fasern und filzartiges,

elastinartig färbbares Gewebe zu bemerken. Die Färbung nach *van Gieson* ergibt mächtige Schichten von Narbenbindegewebe rings um die Schlagaderwand wie auch zahlreiche Narben in der mittleren und äußeren Wandschicht (Mikrophotogramm Nr. 5).

In einigen verhältnismäßig großen Schlagadern neben abgelaufenen krankhaften Veränderungen frische Entzündungsherde.

In der äußeren und zum Teil auch in der mittleren Schicht meistens aus lymphoiden Zellen bestehende Granulome. Von seiten der äußeren Schicht dringen in der Richtung der mittleren Schicht Gefäße und Granulationsgewebe ein, welche gleichfalls wie die lymphoidzelligen Granulome die mittlere Gefäßhülle durchsetzen (Mikrophotogramm Nr. 6). An vereinzelten Gefäßen sind an der Seite von der Periarteriitis nodosa eigentümlichen Veränderungen: Bilder der

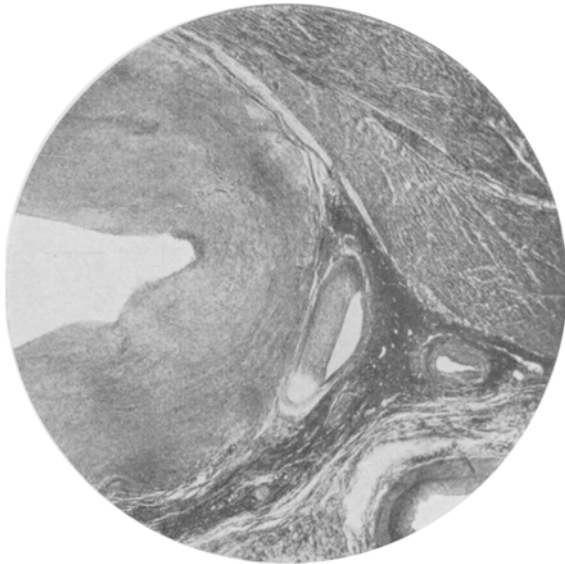


Abb. 5. Kranzschlagaderwand. Abgeschlossener Verlauf der Periarteriitis nodosa. Veränderungen wie auf dem vorigen Mikrophotogramm. Entwicklung von Narbengewebe in der äußeren Wandhülle und in der Mitte der Wandung (Hämatoxylin-van Gieson).

syphilitischen Mesoartitis wahrnehmbar. Im Herzmuskel selbst, im Stützgewebe, Anhäufungen von lymphoiden Zellen und Wucherungen von Narbenbindegewebe, Hypertrophie und schwach ausgesprochene Verfettung der Muskelfasern.

Nieren: In den kleinen Gefäßen stark ausgesprochene Hyalinose der Wände und Wucherung der Innenschicht bis zu fast völligem Verschuß der Gefäßlichtungen.

Unter der Nierenkapsel ziemlich große, von dem umgebenden Gewebe scharf abgetrennte Gebiete nekrotischer Nephrose. Die Bowmanschen Kapseln vieler Glomeruli sind verdickt, ihre Zellen sind mehrschichtig, halbmondförmig angeordnet. Die mittleren und größeren Schlagadern zeigen ausgesprochene Periarteriitis nodosa. Ihre Wandungen beträchtlich verdickt, ihre 3 Schichten kaum zu unterscheiden. Öfters sind die Wandverdickungen exzentrisch. Die innere elastische Membran öfters gänzlich zerstört, die äußere nur in Form von Fetzen erhalten.

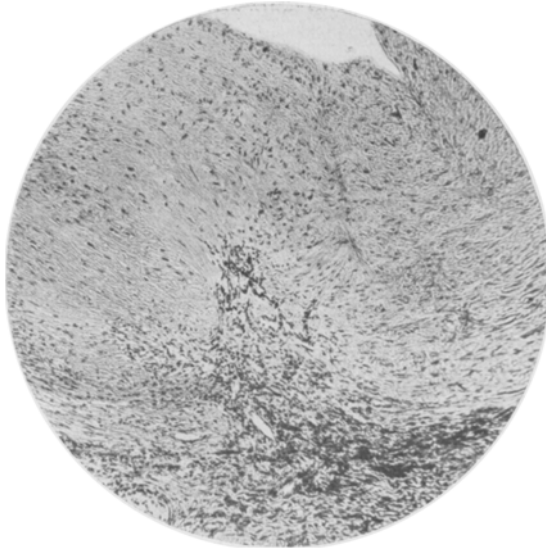


Abb. 6. Kranzschlagaderwand. Granulom lymphoider Zellen in der äußeren Schicht der Gefäßwand. Eindringen des Bindegewebes in die Gefäßwand (Häm.-Eosin).

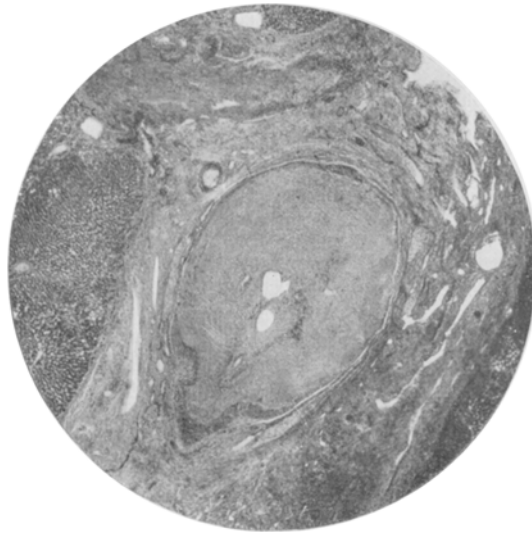


Abb. 7. Ästchen der Leberschlagader. Periarthritis nodosa. Starke Verdickung der aus Bindegewebe bestehenden Wand. Hier und da ist die Muskelschicht erhalten. Die Elastikafärbung in diesem Falle deutet auf ihre völlige Zerstörung hin. Verengung der Lichtung. Entwicklung von Narbengewebe an der Peripherie des Gefäßes (Häm.-van Gieson).

Leber: In den kleinen und mittleren Ästen der Leberarterien stark ausgesprochene endarteriitische Veränderungen. Die größeren Gefäße mit stark verdickten Wandungen und kaum sichtbaren Lichtungen. Die einzelnen Schichten der Wand manchmal nicht zu unterscheiden, nur stellenweise Muskelschicht

sichtbar. Elastische Fasern fast vollständig zerstört; nur in der äußeren Schicht abgetrennte Stücke der *Elastica* sichtbar. Die Gefäßwand selbst besteht aus faserigem, an spindelförmigen und epithelioiden Zellen ziemlich reichen Bindegewebe. Rings um die Gefäße und im äußeren Abschnitt seiner Wände in van Gieson-Präparaten narbiges Bindegewebe (Mikrophotogramm Nr. 7).

Leberzellen ziemlich stark verfettet.

Milz: Beträchtliche Hyalinose der kleinen und mittleren Arterien. Endarteriitiserscheinungen manchmal bis zu völligem Verschuß der Gefäßlichtung. Wucherung der Außenschicht und Durchsetzung mit lymphoiden Zellen in den größeren Schlagadern. Ischämischer Infarkt.

Oberschenkel, Speichenschlagader o. B.

Die Veränderungen in den übrigen Organen (Lungen, Verdauungsorganen, innersekretorische Drüsen, Geschlechtsorgane, Rückenmark, sympathische Ganglien, Lymphdrüsen) stellen nichts Besonderes dar.

Aus der Beschreibung des histologischen Bildes der Gefäße einer Reihe von Organen folgt, daß die Veränderungen in unserem Falle zweifacher Art waren. Einerseits tritt das Bild eines fortschreitenden syphilitischen Geschehens hervor (Gefäße der Gehirnbasis, vereinzelte Äste der Kranzarterien des Herzens), andererseits bestehen Veränderungen, die für die ausgebildete Periarteriitis nodosa typisch sind. An einigen Herzgefäßen sind gleichzeitig die Erscheinungen der fortgeschrittenen Periarteriitis nodosa und der sich entwickelnden Mesarteriitis vorhanden. Die Angaben der pathologisch-anatomischen Untersuchung und die Klinik des Falles erlauben den Schluß zu ziehen, daß hier eine ausgedehnte Syphilis der Gefäße in einer Reihe von Organen (Herz, Nieren, Leber) stattfand, die zu den morphologisch als *Periarteriitis nodosa* bezeichnenden Veränderungen geführt hatte.

Der 2. Fall bezieht sich ebenfalls auf einen jungen Mann.

Der 25jährige Kranke T. wurde in die I. Medizinische Klinik der I. Moskauer Universität wegen einer 4 Jahre dauernden Herzkrankheit aufgenommen. Feststellung der Krankheit während der Einberufung zum Heeresdienst. Im Kindesalter überstand T. eine Meningitis (?), vor 6 Jahren Pleuritis. Bei der Aufnahme in die Klinik ausgesprochene Dekompensation der Herztätigkeit. Nach kurzem Klinikaufenthalt Tod. *Diagnose: Endokarditis.*

Anatomische Diagnose: Sklerose und Petrifikation der Mitrals und der Aortensegel. Stenose und Insuffizienz der Mitrals und Aortensegel. Hypertrophie des Herzmuskels und Erweiterung seiner sämtlichen Höhlen. Arteriosklerose und Thrombose der Lungenschlagader und deren Verzweigungen in beiden Lungen. Wandständige Thrombose des rechten Vorhofs. Einzelne atherosklerotische Fleckchen an der Aortenintima. Verhärtung und Blutarmut des Lungengewebes. Hämorrhagischer Infarkt des unteren Lappens der rechten Lunge. Stauungsblutfülle und Verhärtung der Leber und Milz. Wassersucht der Bauch-, Pleura- und Herzbeutelhöhlen. Hydrocephalus externus. Ödem und Blutarmut der Gehirnschubstanz. Hautwassersucht. Nephrose. Hyperplasie des follikulären Apparates des Darmes. Die merkwürdigsten Veränderungen wurden mit bloßem Auge seitens der Kreislauforgane und der Lungen festgestellt.

Herz: $15 \times 15 \times 15$ cm. Dicke der linken Kammerwand bis 23 mm, der rechten bis 12 mm. Sämtliche Herzhöhlen erweitert. Linke Vorhofkammer- und Aortalöffnung sind für keinen Finger durchgängig. Die Aorten- und Zweizipfelklappe

sind beträchtlich verdickt, untereinander verschmolzen und verkürzt. Ihre Ränder sind von festen, schwer abzureißenden verkalkten warzigen Hervorragungen eingenommen. Die Aortenintima ist von einer mäßigen Zahl gelblicher Fleckchen bedeckt. Der Durchmesser der Lungenschlagader dicht oberhalb der Segel 8 cm. Ihre Verzweigungen bis in die kleinsten Ästchen beträchtlich verdickt und mit gelblichen Fleckchen der Innenhaut. Zahlreiche kleine Ästchen verschlossen. In den größeren Ästen hauptsächlich der rechten Lunge zahlreiche gemischte, die Lichtungen einiger Gefäße fast völlig verschließende Thromben. Sie sind ziemlich fest mit der Gefäßwand verbunden und werden nur mit gewisser Gewalt von ihr abgerissen. Sie greifen von den großen Verzweigungen des rechten Pulmonalistas auf die Intima des Stammes über, fast bis zum Abgang aus dem Herzen; hier sind die thrombotischen Massen von der Wand sehr leicht abtrennbar. An der Wand des rechten Vorhofes ein gemischter walnußgroßer Thrombus.



Abb. 8. Syphilitische Periarteriitis und Mesoarteriitis der Lungenschlagader (Häm.-Eosin).

Beide Lungen klein, etwas fest beim Anfühlen. Am Schnitt treten die veränderten Gefäße hervor. Das Lungengewebe ist blutarm. Im unteren Lappen der rechten Lunge befindet sich ein härlicher, hühnereigroßer, dunkelroter, keilförmiger Herd.

Die Leicheneröffnung ergibt also, außer den Erscheinungen einer alten, schon abgelaufenen Endokarditis und damit verbundenen Veränderungen im ganzen Organismus, noch scharf ausgesprochene Veränderungen von Seiten der Lungenschlagader und ihrer Äste. Bedeutende Sklerose der Gefäßwände mit beträchtlicher Verengung ihrer Lichtung und ausgedehnte Thrombose, wobei die ältesten Thromben in den kleineren und mittleren Ästen sitzen, von wo der Vorgang bis in den rechten Vorhof sich ausdehnte. Bemerkenswert ist die schwach entwickelte Arteriosklerose der Aorta und die beträchtliche Sklerose der Lungenschlagader-äste bei dem erst 25jährigen Mann.

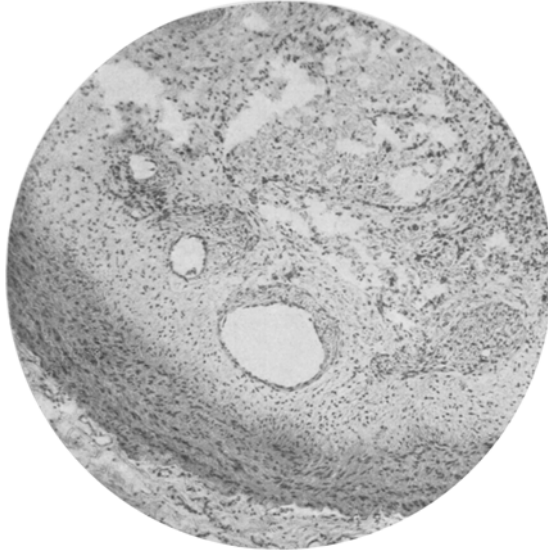


Abb. 9. Ein Teil eines organisierten und kanalisiert verschließenden Thrombus eines größeren Lungenschlagaderastes (Häm.-Eosin).

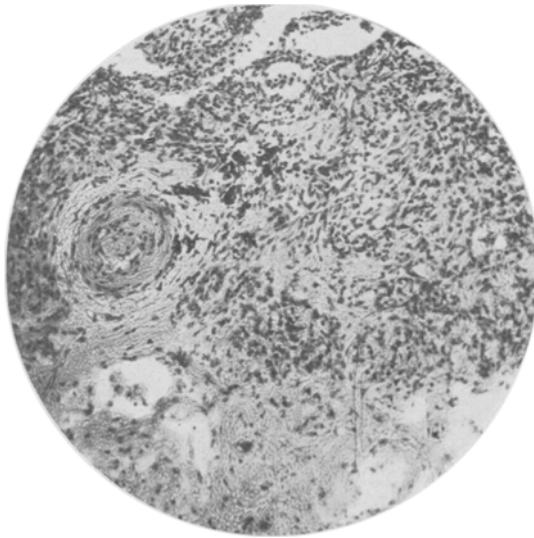


Abb. 10. *Lunge*. Granulationsgewebe und Nekroscherde. Sklerose eines Lungenschlagaderästchens. Die Gefäßlichtung ist kaum sichtbar (Häm.-Eosin).

Die *mikroskopische* Untersuchung ergab die bemerkenswertesten Veränderungen in den Wandungen der Lungenschlagader und ihrer Äste, wie auch in der Lunge. In den übrigen Organen entspricht das mikro-

oskopische Bild den mit bloßem Auge festgestellten Veränderungen und bedarf daher keiner genaueren Beschreibung.

Die Wände der Lungenschlagader sind sehr eigentümlich verändert. In der Außenschicht rings um die erweiterten Vasa vasorum sehr zahlreiche Granulome aus Lymphoiden- und Plasmazellen. Solche Granulome kommen überall auch in der Muskelschicht vor (Mikrophotogramm Nr. 8). Die Intima verdickt, sklerotisch. Auf ihrer Oberfläche sitzen athermatöse Fleckchen mit Cholesterinkristallen.

Die Wände der mittleren und kleineren Äste der Lungenschlagader sind beträchtlich auf Kosten der Wucherung der inneren Hülle verdickt. Eine Reihe großer Schlagaderäste sind von verschließenden organisierten und kanalisierten Thromben ausgefüllt (Mikrophotogramm Nr. 9). Lungengewebe stark verändert. Es besteht an vielen Stellen abwechselnd aus Feldern sehr gefäßreiches Granulationsgewebe und Herde nekrotischen Lungengewebes. Inmitten solchen manchmal ganz entstellten Lungengewebes verlaufen Gefäße mit manchmal bis zu völligem Verschluß verdickten Wänden (Mikrophotogramm Nr. 10) und thrombosierte Schlagaderäste.

Wir hatten also in diesem Falle eine Kombination von einem Herzfehler mit einer Syphilis der Lungenschlagader¹. Das letzte Geschehen rief eine Reihe bedeutender Veränderungen in sämtlichen Verästelungen der Pulmonalis hervor und führte dadurch zu Ernährungsstörungen des Lungengewebes. Die mit dem Herzfehler zusammenhängende Abschwächung der Herztätigkeit begünstigte die Bildung zahlreicher Thromben in solchen veränderten Gefäßen, welcher Umstand selbstverständlich die Blutversorgung des Lungengewebes noch mehr beeinträchtigt hat. Der Untergang von Abschnitten der Lunge mit nachfolgender Entwicklung von Granulationsgewebe führte zur Entstellung dieses Organs und verkleinerte seine Atmungsfläche. Die ausgedehnte Sklerose der Lungenschlagaderverzweigungen rief allem Anschein nach die beträchtliche Hypertrophie der Muskulatur der rechten Herzkammer hervor (Dicke der Wandung 12 mm). Die Eigenartigkeit der Lokalisation der Syphilis als isolierte ausgedehnte Veränderung der Lungenschlagader und ihrer Äste veranlaßt uns, den vorliegenden Fall zu veröffentlichen.

¹ Über die Sklerose der Lungenschlagader syphilitischer Herkunft s. *Quiatkow*, Virchows Arch. f. pathol. Anat. u. Physiol. **171**. — *Barth*, Frankfurt. Zeitschr. f. Pathol. **5**. 1910. — *Brooks*, zit. nach *Herxheimer*, Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. 1908, S. 985. Außerdem über die isolierte Sklerose der Lungenschlagader s. *Torhorst*, Z. B. **36**.