

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin.)

Zur Kenntnis ungewöhnlicher Amyloidablagerungen.

Von

O. Lubarsch.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 12. Oktober 1928.)

Wenn auch die Ergebnisse der Tierversuche und chemischen Untersuchungen unsere Kenntnisse über die Amyloidablagerungen wesentlich bereichert haben, so sind doch auf diesem so viel bearbeiteten Gebiet eine recht erhebliche Reihe von Unklarheiten übriggeblieben. Nicht einmal das ist geklärt, worauf eigentlich die besonderen färberischen und als mikrochemisch betrachteten Eigentümlichkeiten, die allein das Amyloid von dem „Gerinnungshyalin“ unterscheiden, beruhen und noch viel weniger die so ungleichmäßige und wechselnde Lokalisation der Ablagerungen und das Verschontbleiben oder doch nur ausnahmsweise Befallenwerden gewisser Organe, wie Zentralnervensystem, Lungen, willkürliche Muskulatur. Um so mehr müssen natürlich unsere Aufmerksamkeit solche Fälle fesseln, in denen das umgekehrte Verhältnis herrscht, die großen, sog. „parenchymatösen“ Organe ganz oder fast verschont geblieben, die sonst verschont bleibenden dagegen in erheblichem Maße ergriffen sind. Derartige Fälle bilden auch Übergänge zwischen dem auf wenige Stellen oder einen Organteil beschränkten, und dem verallgemeinerten Amyloid auch insofern, als die Ablagerungen in Knoten- oder Knötchenform auftreten und chronische Eiterungen oder irgendwo scharfe nichtinfektiöse, keimfreie Zerfallsvorgänge als Grundlage der Amyloidablagerungen fehlen. Auch das ist derartigen Fällen meist gemeinsam, daß die kennzeichnenden Amyloidreaktionen ungleichmäßig oder irgendwie abweichend ausfallen. Bevorzugt ist dann oft glatte, quergestreifte Muskulatur und starres, zellarmes Bindegewebe, wie im Falle *Kenns* (77 jähriger Mann), wo nur die Herzmuskulatur ergriffen war, und dem von *Steinhaus* (40 jähriger Mann) mit knötchenförmigem Amyloid im Epi- und Endokard. Oder Fälle, wo Magenwand oder die mittlere Haut größerer und kleiner Schlagadern neben sonstiger glatter und quergestreifter Muskulatur Vorzugs- oder alleinige Ablagerungsstätten sind, wie im Falle *Landaus* (36 jähriger Mann)

und der fälschlicherweise meist als Fall „lokalen Amyolids“ angeführten Beobachtung *Wilds* (56jährige Frau), wo die quergestreifte Muskulatur von Herz, Zunge und Zwerchfell, die glatte von Darm und Harnblase, daneben auch Lymphknoten und Lunge befallen waren.

Besonders bemerkenswert sind der Fall von *Beneke* und *Bönnig* und die später von *Beneke* zusammenfassend mitgeteilten 6 Fälle, in denen die Amyloidablagerung in scholliger Form und in besonders innigen Beziehungen zur mittleren Haut von Blut- und Schlagadern, sowie Sehnscheiden, Gelenkbindern und -kapsel, sowie gelegentlich zur quergestreiften Muskulatur (Zunge) auftrat, während, wie oben ja schon für diese ganze Gruppe von Amyloidablagerungen betont, Milz, Leber, Niere, Nebennieren ganz frei und eine der bekannten Grundkrankheiten nicht nachweisbar war.

Diesen Fällen kann ich 3 anfügen, die noch einige bemerkenswerte Eigentümlichkeiten aufweisen sowohl hinsichtlich des Krankheitsverlaufes, wie des anatomischen Befundes.

Fall 1. O. T. Bei der Aufnahme im November 1925 53 Jahre alt. Im April 1918 im Felde Verschüttung; danach Kopfschmerzen, Schwindel, Lähmungen; in verschiedenen Lazaretten bis Oktober 1918 behandelt; dann entlassen und einige Monate zu Hause behandelt. Dann in verschiedenen Heilanstalten mit wechselndem Erfolg. Zuletzt, als auch Beschwerden des Verdauungsschlauches auftraten, im St. Gerhardt-Krankenhaus in Berlin aufgenommen, wo im Februar 1925 eine Röntgenaufnahme und Durchleuchtung vorgenommen wurde, die aber keine völlige Klarheit schaffte; man konnte nur vorübergehendes Verweilen des Breies am Mageneingang feststellen, sowie eine Ausziehung der Speiseröhre und eine kleine Kontrastfläche in der Höhe des Jugulums, weswegen an ein Traktionsdivertikel der Speiseröhre gedacht wurde. Dann nochmals Aufnahme in das St. Dominikusstift in Hermsdorf und nach einigen Monaten in die Krebsabteilung der Charité.

Hier wurde folgender Befund erhoben: Geringe Blutfüllung der Haut und Schleimhäute. Sehr auffallende Starrheit der ganzen Muskulatur, so daß willkürliche und unwillkürliche Bewegungen sehr erschwert waren. Starrer Gesichtsausdruck. Mundspitzen und Spreizen, sowie Stirnrunzeln unmöglich. Zunge fast unbeweglich, nicht über die untere Zahnrreihe ausstreckbar. Sie fühlt sich hart und starr an, besonders auch Zungengrund und Mundboden. Feste Nahrung gleitet nur langsam nach unten. Klagen über Schluckbeschwerden. Besonders starr ist auch die Rückenmuskulatur, so daß eine Biegung der Wirbelsäule nur in geringem Maße möglich; ebenso Brustkorb- und Gliedmaßenmuskulatur starr und nur gering beweglich. Bei Beklopfen der Muskulatur tritt eine rasch verschwindende wulstförmige Zusammenziehung auf. — Blutiger Auswurf, aber nur wenig Befunde an den inneren Organen. An den Bauchorganen läßt sich infolge der starken Bauchdeckenspannung wenig feststellen. Herzaktivität verlangsamt, aber regelmäßig, Herztöne leise.

Der Kranke wird mit Eigenblutinspritzung und Massage behandelt, ohne daß eine besondere Wirkung bemerkbar ist. Mitte Januar 1926 fühlt sich der Kranke allerdings wohler und glaubt auch besser schlucken zu können. Mitte Februar entwickelt sich eine Herdlungenentzündung und Ende des Monats ein Brustfellerguß mit unregelmäßiger Herzaktivität. Am 2. III. Tod.

Klinische Diagnose. *Myotonie, Sklerodermie, Zungenkrebs.*

Anatomische Diagnose: Starke allgemeine Abmagerung und Blutarmut. Ausgebreitete Sklerodermie. Hautgeschwür in der Gegend des rechten Darmbeinkammes. Starkes teils diffuses, teils knotiges Amyloid der Zunge. Ausgedehnte Amyloidose der Körpermuskulatur, der Herzmuskulatur, des Epi- und Endokards. Ausgedehnte Amyloidose der Rachen- und Speiseröhrenwand, des Zwerchfells, des Magens und Darmes, der Harnblase, Prostata, Samenbläschen, des Hodens und Nebenhodens, der Nebennieren, zahlreicher Lymphknoten, der Pleura und Lungen, des Bauchfelles und der harten Hirnhaut. Kalkplättchen der weichen und harten Rückenmarkshaut. Katarrhalische Bronchitis, Lungenödem vorwiegend rechts. Pleuraverwachsungen beiderseits. Eitige Pleuritis links (1200 ccm). Kompression der linken Lunge. Mäßige Anthrakose der bronchialen und trachealen Lymphknoten. Braune Atrophie der Leber (1260 g), leichte Atrophie der Nieren (l. 140, r. 130 g), etwas stärkere der Milz (95 g). Geringe Sklerose der Aorta. Kalkinfarkte der Nierenpyramiden. Leichte Atrophie der Knie- und Hüftgelenksknorpel. Große Lymphcyste unterhalb des rechten unteren Nierenpols.

Wegen der ungewöhnlichen groben anatomischen Befunde, die es gestatteten, schon vor der mikroskopischen Untersuchung die Wahrscheinlichkeitsdiagnose auf Amyloid zu stellen, seien die bemerkenswertesten Befunde hier kurz im Auszuge mitgeteilt.

Haut im allgemeinen, besonders aber am ganzen Rücken sowie an den Streckseiten der Gliedmaßen auffallend derb und lederartig, nicht in Falten abhebbar. Die zäh-derbe Beschaffenheit der Haut fällt schon bei Führung der üblichen Sektionsschnitte an Kopf und Rumpf auf, auch bei Entnahme von Hautstückchen zur mikroskopischen Untersuchung aus Rücken und unteren Gliedmaßen. *Harte Hirnhaut* an der Außenfläche rauh, mäßig gespannt, auffallend derb und fest; *harte Rückenmarkshaut* außerordentlich derb und fest, weist zahlreiche, regelmäßige begrenzte, flache, weißliche, linsen- bis bohnengroße, z. T. zusammenfließende, sich steinhart anfühlende plattenförmige Einlagerungen auf; an der weichen von der Hals- bis zur Lendenanschwellung zahlreiche weiße, wie Kalkspritzer ausschende hirsekorn- bis hanfkorngroße Einlagerungen. *Unterhautzellgewebe* sehr dünn, aber auffallend derb, Fettgewebe fast vollkommen verschwunden oder wie besonders unter dem Bauchfell nur in Form kleiner, fast bräunlicher, sulziger Träubchen vorhanden. Die Muskulatur überall, vornehmlich auch die des Bauches, dünn, aber sehr fest und eigentlich stumpf und trocken, meist bräunlichrot. *Rechte Lunge* im Mittellappen strangförmig verwachsen, die linke hinten vollständig flächhaft fest verwachsen; in der Brusthöhle 1200 ccm dünnflüssige, undurchsichtige, graugelbliche Flüssigkeit. Beide *Herzbeutelblätter* derb und lederartig. *Herz* im ganzen etwas starr, besonders auffallend die Vorhöfe. Die Innenhaut der Kammern stark verdickt, trübe, sehnig. Klappen zart. Dicke der Kammermuskulatur links 1,2—0,7, rechts 0,45 cm; die der Vorhöfe 0,4—0,5, links stellenweise sogar 0,6 cm. Die Wandungen sind so starr und steif, daß sie nach dem Aufschneiden nicht wie gewöhnlich zusammenfallen, sondern steif stehenbleiben. — Die *Lungen* selbst zeigen keine auf Amyloid hinweisenden Veränderungen, nur fällt auf, besonders links, daß die Schlagaderdurchschnitte stark klaffen, ohne daß sich nachweisbar Innenhautveränderungen vorfinden. *Gaumenmandeln* und *Lymphknöthen* am Zungengrund ragen stark hervor, auf dem Durchschnitt blutarm, wenig zerklüftet, etwas starr; Zäpfchen kurz und dick, starr. *Zungen-, Mund- und Rachenschleimhaut* leicht gerötet, sehr derb und lederartig; *Speiseröhrenschleimhaut* von gleicher Beschaffenheit. Speiseröhrenwand fast 4 mm dick, sehr starr, blutarm. *Zunge* 8,2:5,6:3,9 cm, im

ganzen, rechte Hälfte besonders stark verdickt, geradezu bretthart. Auf dem Durchschnitt die rötlichen Muskelfasern durch derbe, grauweiße, z. T. matt glänzende Streifen unterbrochen, die bis tief zum Boden der Zunge reichen. (Nichts von Krebs nachweisbar.) *Halsmuskulatur* derb, braunrot, etwas stumpf und matt aussiehend, von ähnlichen grauweißlichen Streifen durchsetzt. — An den übrigen Hals- und Brustorganen keine auffallenden Veränderungen, nur fällt nach Entfernung der Organe am Zwerchfell eine ausgeprägte Starrheit der dicken, von grauweißen Streifen durchzogenen Muskulatur und eine sehnige Verdickung des Zwerchfellüberzuges auf.

Bauchfell stark sehnig verdickt und derb, *Magen* und *Darm* eigenartig zäh und derb, wie gegerbt. In der Gegend des rechten unteren Nierenpols wölbt sich ein kindskopfgroßes schwappendes Gebilde vor (14:13:5,5 cm), das völlig mit bräunlich-rötlicher dünner Flüssigkeit gefüllt ist, in keiner Verbindung mit der Niere oder den übrigen Harnorganen steht und 730 g wiegt. *Harnleiter* etwas starr und eng. *Harnblase* mit auffallend dicker Wand, 0,7—0,9 cm; Schleimhaut graugelb, verdickt und derb. *Vorsteherdrüse* groß, sehr derb, stellenweise eigen-tümlich matt glänzend. *Samenbläschen* mit derber, 2 mm dicker Wand, bräunlich. *Hoden* über taubeneigroß; die Hüllen fest untereinander verwachsen und sehnig verdickt; auch die Hoden derb; im rechten ein stark kirschkerngroßer grauweißlich sehnig derber Herd, von dem gleichartig aussiehende Streifen ausstrahlen. *Nebenhoden* bräunlich, derb, z. T. glänzend. Wand der *Därme* durchweg stark verdickt. Dünndarm 0,2—0,3 cm, Dickdarm 0,4—0,5 cm, Mastdarm 0,5—0,6 cm, stellenweise bis 1 cm dick. Schleimhaut aller Darmabschnitte verdickt und derb, die Muskulatur beiderseits stark verdickt, von grauweißen, z. T. glasigen Streifen und Knötchen durchsetzt. *Wurmfortsatz* enthält einen Kotstein, ist im übrigen gleichartig verändert. *Magen* auffallend groß, fast leer, zusammengefallen. Schleimhaut und gesamte Wand ebenso verändert wie die Därme. Wanddicke 0,3—0,4 cm. Schleimhaut derb, mit viel rötlichem Schleim bedeckt. *Bauchaorta* und *Hohlvenen* o. B. Die Kapsel und Ränder der *Knie-* und *Hüftgelenke* starr und dick; Knorpelüberzug der Gelenkflächen vielfach aufgefaserst und wie angenagt.

Mikroskopische Untersuchung.

Herz: In dem Epikard, das mit gröberen fibrinösen Fetzen und zottigen Erhebungen bedeckt ist, sind die Bindegewebefasern stark auseinander gedrängt durch glasige Balken und Stränge, und zwischen den Fettgewebszellen, die ebenfalls vielfach auseinander gedrängt sind, findet sich neben zahlreichen Rundzellen feinkörnige wie wäßrige Flüssigkeit. Die im Epikard liegenden Arterien sind außerordentlich stark verdickt, die Verdickung bezieht sich im wesentlichen auf die Media, die die Innenhaut um ein Vielfaches an Dicke übertrifft. Diese Verdickung ist durch die Einlagerung glasiger, völlig homogener Massen bedingt. Bei einigen größeren Arterien ist die Hauptmasse der glasigen Knoten und Balken, die vielfach zusammenhängende Ringe bilden, vorwiegend auf die Adventitia beschränkt und die Media nur gering beteiligt. In größeren Blutadern ist dagegen die Einlagerung ausschließlich in der Media. Diese glasigen Massen geben die Amyloidreaktion, wenn auch nicht in ganz gleichmäßiger Weise. Am schwächsten fällt die Gentianaviolettreaktion aus, ist aber immerhin deutlich. Auch die Jodreaktion ist im ganzen schwach. Dagegen ist die Jodschwefelsäurereaktion außerordentlich stark. Die Massen erscheinen in teils schwarzvioletten, teils mehr grünblauem Farbenton. Sehr gut ist auch die Kongoreaktion (Abb. 1), und fast alle amyloiden Gefäße, Schollen und Balken werden durch Sudan leicht oder auch stark rosarot gefärbt (Abb. 1).

Die Herzmuskulatur ist in großer Ausdehnung auseinander gedrängt, die Herzmuskelfasern außerordentlich stark verdünnt und das dazwischen liegende

Bindegewebe durch viele rundliche und spindelige Zellen auseinandergedrängt, zwischen denen nun noch sich große homogene glasige Schollen und Balken finden, die stellenweise eine schmale Lichtung erkennen lassen. Daneben sieht man, daß auch viele Arterien und Venen von derartigen glasigen Klumpen und Balken eingenommen sind, oft so, daß die ganze Wand derartig verändert ist und nur noch vereinzelt Muskelkerne und Kerne der Innenhautzellen erkannt werden können. Am schwächsten sind im allgemeinen die Blutadern betroffen. Die Herzmuskel-

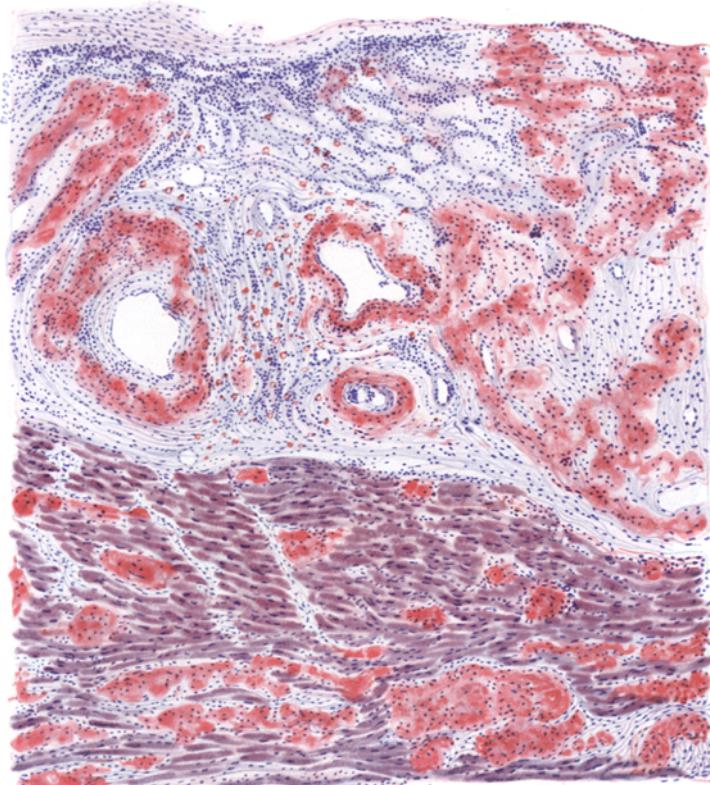


Abb. 1. Amyloide Herzbeutel- und Herzmuskelentzündung. Fall 1. Kongorot, Hämalaun.

fasern selbst lassen stellenweise, aber nur in geringer Ausdehnung Lipoidtröpfchen erkennen. Die Amyloidreaktionen verhalten sich genau so wie in den Arterien. In der Mitralklappe teils zarte, teils gröbere amyloide Streifen.

Aorta, Brustteil: Geringe lipoide Sklerose der Intima; starke Lipoidablagerung in den Fasern der Media, in der Adventitia einiger Arterien mit Amyloidablagerung in Adventitia und Media.

Aorta, aufsteigender Teil: Fast gar keine Sklerose und kein Amyloid.

Bauchteil: In der Adventitia etwas stärkere Amyloidablagerung in Arterien.

Becken- und Oberschenkelarterien: Starke amyloide Balken- und Schollenbildung in der Media.

Kranzschlagadern des Herzens: Geringe Amyloidablagerung in der Media.
Obere und untere Hohlvene: Ohne Amyloid.

Lungen: Emphysem. Atelektasen, eitrige Bronchitis und fibrinös-eitrige Pleuritis, innerhalb davon amyloide Schollen und Stränge, die aber nicht deutlich an Gefäße gebunden sind. In der Lunge selbst fast sämtliche Arterienäste mit sehr starkem Mediaamyloid, während die Intima frei ist und die Adventitia weniger stark befallen erscheint. Auch in den Alveolarwänden meist starke Amyloidablagerung. Ebenso an Stellen, wo die Alveolen stark auseinander gedrängt und zwischen ihnen reichlich Bindegewebe eingelagert ist. An manchen Stellen finden sich auch solide amyloide Knoten, in deren Umgebung Staubkörner enthaltende Bindegewebzellen reichlich angeordnet sind. Viele Alveolen sind durch die amyloiden Stränge zusammengedrückt und enthalten reichlich Staub- und eisenpigmenthaltige Zellen. Überhaupt ist in den Alveolarepithelien reichliche Eisenpigmentablagerung, sowie in Capillarzellen der Alveolarwandung. Die Pleura diaphragmatica zeigt besonders starke amyloide Balken- und Knotenbildung.

Bronchiale Lymphknoten: Frei von Amyloid. Mäßig viel Staub enthaltend. Die Kapsel von zahlreichen Entzündungsherden durchsetzt mit sehr starker Amyloidablagerung in den Schlagaderästen in ähnlicher Weise wie in Lunge und Herz.

Luftröhren- und Speiseröhrenschleimhaut sind insoweit gleichartig verändert, als in der Schleimhaut selbst keine Amyloidablagerung sich befindet, dagegen Unterschleimhaut und Muskulatur in ungewöhnlich großartiger Weise von amyloiden Strängen, Knötchen und amyloiden stark verengten Schlagadern durchsetzt ist, meist hier die Innenhaut gewuchert und verdickt und die amyloiden Ringe auf Media und Adventitia beschränkt sind; dabei sind diese so dick, daß sie auch die verdickte Innenhaut um das 2- und 3fache übertreffen. Die Jodreaktion ist im allgemeinen schwach, stellenweise aber, und zwar nur an festen Balken und Knötchen grünlich.

Schilddrüse: Bläschen im ganzen weit; dünnflüssiges Kolloid, *mäßige* Lipoidablagerung in abgestoßenen Zellen innerhalb der Drüsen, in einigen größeren Schlag- und Blutadern des Zwischengewebes und der Kapsel deutliche starke Amyloidablagerung. Jodreaktion schwach. Jodschwefelsäure sehr stark.

Zunge: In den nicht knotig verdickten Teilen findet sich Amyloid nur in größeren Schlagadern und Blutadern und stellenweise zwischen stark verdünnten, etwas lipoidhaltigen Muskelfasern. Das Amyloid hier ziemlich stark lipoidhaltig, während in Muskelfasern nur unregelmäßig feinste Lipoidtröpfchen sich finden. Im knotig verdickten Teil sind dagegen die Veränderungen sehr viel großartiger und reichen bis unter das Epithel. Man kann hier auch die noch deutlich als Blutgefäße, besonders Arterien erkennbaren amyloiden Knötchen und die zwischen stark verschmälerten Muskelfasern liegenden groben amyloiden Balken unterscheiden, die vielfach die Form der Muskelfasern besitzen, aber doch auch nicht selten ein mehr welliges, faseriges Aussehen haben. An manchen großen Balken läßt sich doch noch hier und da eine mit einem sehr schmalen Zellbelag bekleidete Lichtung nachweisen. Da, wo in der Zunge Schleim- und Eiweißdrüsen in größeren Häufchen angeordnet sind, fehlen die amyloiden Balken entweder ganz oder treten an Mächtigkeit stark zurück. An den im allgemeinen nur spärlich vorhandenen Fettzellen sieht man an den Begrenzungsfächern deutlich Amyloidreaktion (Abb. 2).

Subepithelial geringe Rundzellenansammlungen. Die Jod-Schwefelsäurereaktion ist überall sehr stark und von ausgesprochen grünlichem Farbton. Die Gentianaviolettreaktion ist hier stärker als in den meisten anderen Organen. In der Adventitia größerer Arterien vereinzelt hämosiderinhaltige Zellen; im intermuskulären und subepithelialen Bindegewebe zahlreiche Mastzellenansammlungen.

Gaumenmandeln: Lymphatisches Gewebe mäßig stark entwickelt. Die Buchten im ganzen tief, wenig Zellen enthaltend. Im subnodulären Bindegewebe breite, stark lipoiddurchtränkte Fasern und lipoidsklerotische Arteriolen. Hier keine Amyloidablagerung, dagegen ist in den größeren Arterien des Grundbindegewebes starke Amyloidablagerung vorhanden und mehr noch in der anliegenden quergestreiften Muskulatur, wo aber im Gegensatz zu den Verhältnissen in der Zunge die amyloiden Stränge nur in den breiten intermuskulären Bindegewebssträngen liegen.

Rachenwandbefunde im wesentlichen mit denen der Speiseröhre übereinstimmend.

Harte Hirnhaut: Im ganzen zellarm mit starken zackigen breiten Kalkablagerungen in den Fasern und reichlichen amyloiden Strängen und Amyloidablagerungen in Media von Blutadern und Schlagadern.

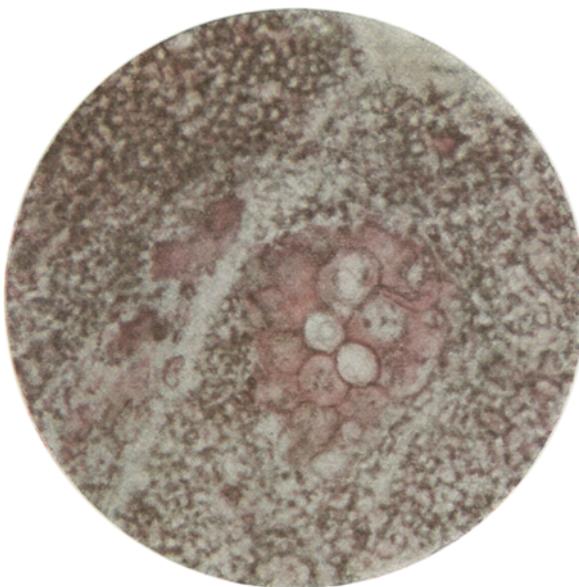


Abb. 2. Amyloidablagerung an den Grenzflächen von Fettzellen.
Fall 1. Kongo-Hämalaun-Agsalichtbild.

Gehirn und Rückenmark: Ohne wesentliche Veränderungen. Im *Gehirn* finden sich vereinzelt lipoid-hyaline Arteriolen und Capillaren. In der *Hypophyse* reichlich feintropfiges Lipoid in Epithelien des Vorderlappens und Zwischenschicht. Einige hyalin-lipoide Arterien im Zwischenbindegewebe. Kein Amyloid, im Hinterlappen und Stiel, mäßig viel eisenhaltiges und eisenfreies Pigment; an der Grenze von Zwischenschicht und Hinterlappen vereinzelt Mastzellen in der Umgebung von Blutgefäßen. *Epithelkörperchen* und *Zirbeldrüse* ohne wesentliche Besonderheiten, kein Amyloid.

Zwerchfell: Starkes Arterien- und knötchenförmiges Amyloid, besonders reichlich auch zwischen den Muskelfasern gelegene amyloide verzweigte Balken, die starke Fettfärbung und z. T. grünliche Jodreaktion geben.

Milz: Geringe Verdickung der Kapsel mit Lipoidablagerung. Ziemlich starke Lipoidablagerung in Bälkchen. Starke Verdickung und Lipoidablagerung in Innenhaut von Lymphknoten- und Bälkchenarterien. Feintropfiges Lipoid in

Reticulumzellen. Sehr starke Pulpahämösiderose. Nach vielem Suchen und Untersuchung zahlreicher Schnitte in einigen Bälkchenarterien Amyloid, das eine grünlich blaue Jodreaktion gibt.

Nebennieren: Unregelmäßige Lipoidablagerung der Rinde, am stärksten in der äußersten Schicht. Nirgends Amyloid, dagegen in Bindegewebs- und Fettkapsel sehr mächtige Ablagerung strangförmigen Amyloids und in den Kapselarterien. An Zellen des Fettgewebes ähnlich wie in der Zunge deutliche Amyloidreaktion.

Nieren: Kleine Schrumpfherde dicht unter der Kapsel mit Schwellung der gewundenen Kanälchenepithelien. Lipoidablagerung in Glomeruluskapselfepithelien und Epithelien der geraden Kanälchen, geringe auch in den Glomeruluscapillazellen. Kapselverdickung, stellenweise hyaline Thromben in Glomeruluscapillaren, vereinzelt Amyloid an Vasa afferentia der Glomeruli. Dieses Amyloid ist stark lipoidhaltig, gibt ziemlich starke Gentiana-, keine Jod- und geringe Jod-Schwefelsäurereaktion, starke Kongofärbung.

Prostata: Z. T. sehr stark, aber recht ungleichmäßig verteiltes Amyloid. Dort, wo dicht aneinanderliegende und stark erweiterte Drüsensäckchen vorhanden sind, sind die Amyloidablagerungen im ganzen gering und in stärkerer Weise auf Arterien beschränkt, deren Innenhaut verdickt ist, während die Media starke Amyloidablagerung aufweist. Dazwischen bestehen auch deutliche Rundzellenansammlungen um die Drüsen herum. Nach der Kapsel zu und in der unmittelbaren Umgebung zwischen quergestreiften Muskelbündeln ist dagegen die Amyloidablagerung sehr stark, stark lipoidhaltig und in Blutgefäßen auf Media und Adventitia beschränkt. Auch finden sich hier vielfach noch amyloide Stränge und Knötchen. Reaktion bei Gentianaviolettfärbung, Jod und Jod-Schwefelsäure stark und im allgemeinen gleichmäßig. Im übrigen auch noch in einigen Blutadern organisierte Thromben.

Samenbläschen: Sehr starke Amyloidablagerungen im wesentlichen in ähnlicher Weise wie in der Prostata.

Hoden: Herdförmige Hämösiderinablagerung in Spindelzellen des Zwischenwesbes, das stellenweise verbreitert ist. In den Hodenepithelien sehr reichlich Lipoidablagerungen, in der verdickten Kapsel sehr reichliche Amyloidablagerungen, vorwiegend in der Arterienmedia und in Form von größeren Balken und Klumpen, stellenweise auch im Hodengewebe. Dort, wo größere bindegewebige Streifen zwischen den Kanälchen liegen, Amyloidablagerung an Arterien und Venen.

Nebenhoden: In Kapsel und in dem verbreiterten und vielfach von Rundzellen stark durchsetzten Bindegewebe sehr reichlich amyloide Gefäße und Stränge. Auch hier starke Bevorzugung von Media und Adventitia in der Amyloidablagerung. Das Amyloid auch hier ebenso wie im Hoden lipoidhaltig. Jodreaktion schwach, Jod-Schwefelsäurereaktion sehr stark teils braunschwarz, teils grünlich bis schmutzig-violett. In den Epithelien reichlich Pigment und Lipoidtröpfchen. Im Zwischenbindegewebe zahlreiche Mastzellen.

Harnblase: Die Schleimhaut dünn und ziemlich starke Rundzellenansammlung. Schleimhautbindegewebe frei von Amyloid. Sehr starke Amyloidablagerung an den Schlag- und Blutadern der Unterschleimhaut und besonders großartig in Form von dicken Klumpen und Balken mitten in der Muskulatur und in Form von gewellten Fasern im Zwischenbindegewebe. Im Bindegewebe der Unterschleimhaut, weniger der Schleimhaut, zahlreiche Mastzellen.

Harnleiter im wesentlichen gleichartig.

Leber: Im interlobären Bindegewebe sehr stark verdickte Schlagadern, die ziemlich ausnahmslos starke Amyloidablagerung in Media und Adventitia zeigen. Die Blutadern sind vollkommen frei, ebenso überall die Capillaren. Die Gentiana-

reaktion ist schwach, die Jod-Schwefelsäurereaktion ist stark in gleichmäßigem braunschwarzen Farbenton. Die Jodreaktion schwach. In Leberzellen zentral stark braunes Pigment, in den Randteilen und Sternzellen feintropfiges Lipoïd. Interlobäre Rundzellenansammlungen, feinkörniges Eisenpigment in Randleberzellen.

Gallenblase: Schleimhaut im wesentlichen unverändert. In der Muskelschicht amyloide Schlag- und Blutadern mit deutlicher Bevorzugung der Adventitia. In der Serosa große Schlagaderäste mit starker Innenhautverdickung und ungemein mächtiger Amyloidablagerung in Adventitia und Media. Hier beträgt oft die äußere Wand das 4—5fache der verdickten Innenschicht.

Magen, Dünnd- und Dickdarm: Fast überall gleichmäßig verändert, derartig, daß die Schleimhaut fast überall frei von Amyloid ist, während in der Unter- schleimhaut alle Schlag- und Blutadern großartigste Amyloidablagerung zeigen, vorwiegend in den Arterien, besonders stark aber auch in den Muskelschichten, die von großen amyloiden Strängen und Klumpen durchsetzt sind, stellenweise in so großer Ausdehnung und solchen Formen, daß es den Eindruck macht, als ob das Amyloid sich an Stelle der Muskulatur gesetzt hätte. Hier ist auch viel-

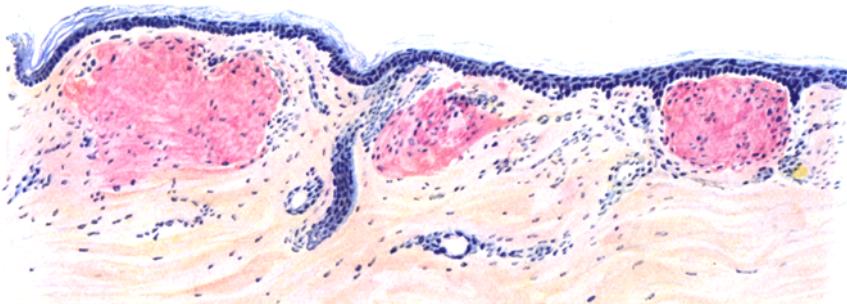


Abb. 3. Amyloide Knötchen der Haut. Fall 1. Kongor-Hämalaun.

fach die Amyloidablagerung in der Serosa sehr stark und auch die Fettzellen von amyloiden Ringen umgeben. Im *Magen* ist insofern eine Besonderheit vorhanden, als die Schleimhaut hier an einzelnen Stellen stark atrophisch ist und hier auch zwischen den Drüsen dicht neben kleinen Lymphknötchen grobe hyalin-amyloide Knötchen sich finden. Jodreaktion ziemlich schwach, Jod-Schwefelsäure z. T. grasgrün, z. T. schwarzviolett, überall das Amyloid stark lipoïdhaltig. Im Ileum und Jejunum in den Zotten ziemlich starke Lipoïdablagerungen, aber hier die Schleimhaut ganz amyloidfrei.

Haut: Epidermis im ganzen dünn. Das subepidermale Bindegewebe meist dickfaserig, zellarm mit mäßig viel Lipoïdablagerungen in den Bindegewebzellen und in unregelmäßigen Abständen auftretenden, dicht unter dem Epithel gelegenen größeren Amyloidklumpen und Strängen, von denen einzelne deutlich um amyloide Blutgefäße herum gruppiert sind (Abb. 3). Verhältnismäßig wenig Mastzellen. Im Unterhautgewebe wieder sehr reichlich amyloide Arterien und Venen und Amyloidreaktion an den Begrenzungsfächern der Fettzellen. Die Reaktion: Jod-Schwefelsäure schmutzig-violett, Jod z. T. grünlich. Gentianaviolett schwach. Wenig Mastzellen. Vereinzelt hämosiderinhaltige Zellen in der Umgebung von Schweißdrüsen, etwas reichlicher im Unterhautgewebe.

Muskulatur des Bauches, Oberschenkels, Rückens, Kehlkopfes und Rachens ist im ganzen sehr gleichartig verändert. Die Amyloidablagerungen im wesent-

lichen ebenso wie im Zwerchfell; knötchen- und balkenförmig mit sehr starker Beteiligung der Schlagaderaußen- und Mittelhaut; vielfach aber auch in Form dünnerer, welliger Stränge im intermuskulären Bindegewebe, das meist mäßig viel Mastzellen enthält. Die Jodreaktion ist hier auch stellenweise grünlich, die Jod-Schwefelsäurereaktion sehr bunt, von bordeauxrot bis schwarzviolett schwankend; die Gentianareaktion sehr unregelmäßig, meist schwach, an einzelnen Stellen aber auch gut ausgeprägt. Überall ist das Amyloid lipoidhaltig, aber unabhängig vom Lipoidgehalt der Muskeln, so daß neben völlig lipoidfreien Muskelfasern stark lipoidhaltiges Amyloid liegt. Die Muskelfasern selbst von sehr ungleichmäßiger Dicke, oft stark verdünnt, aber nur ganz vereinzelt mit atrophischer Verwachsung.

Sehnen und Gelenkkapsel (Kniegelenk): Stellenweise ist das straffe Bindegewebe auseinandergedrängt durch amyloide Balken; die Arterien im wesentlichen wie überall amyloid verändert. Reaktionen hier ohne Abweichungen.

Es handelt sich also um einen beim Tode etwa 54jährigen Mann, der im Alter von 46 Jahren im Anschluß an eine Verschüttung im Kriege an Lähmungen verschiedener Muskelgruppen erkrankte und seitdem fast dauernd in Krankenhausbehandlung war, wobei zunächst die Störungen der Muskelbeweglichkeit im Vordergrund standen, später Verdauungsbeschwerden auftraten, im letzten Jahre die Starrheit der Muskulatur und schließlich Schluckbeschwerden und eine wie es schien durch eine Gewächsbildung bedingte Unbeweglichkeit der Zunge das Bild beherrschten. Die Diagnose wurde auf *Myotonie*, *Sklerodermie* und *Zungenkrebs* gestellt. Die Leichenöffnung mit anschließender mikroskopischer Untersuchung hatte nun das überraschende Ergebnis, daß eine allgemeine Amyloidablagerung von ganz ungewöhnlicher Großartigkeit und Lokalisation in Verbindung mit einem „Amyloid-tumor“ der Zunge bestand, also eine Verbindung von örtlich beschränkter oder örtlich besonders stark ausgeprägter und verallgemeinerter Amyloidablagerung. Die ungewöhnliche Lokalisation und die Neigung zu umschriebenen Anhäufungen der Amyloidablagerungen fiel schon für das bloße Auge, besonders in Haut, Verdauungsschlauch, serösen Häuten, Herz und Körpermuskulatur auf. Vor allem an den serösen Häuten und den Därmen war eine ganz ungewöhnliche Starrheit vorhanden, die den Teilen ein geradezu gegerbtes Aussehen gab und an den Hohlorganen ihr Zusammenfallen nach Eröffnung verhinderte (z. B. Herzvorhöfe). Es ist ohne weiteres klar, daß wohl sämtliche in den letzten Jahren beobachteten Krankheitserscheinungen hierauf zurückzuführen sind: die Unbeweglichkeit, die als Sklerodermie gedeutete Hauterkrankung, die Verdauungsstörungen. Denn durch die Amyloidablagerung, die ganz vorwiegend die muskelhaltigen Teile der Organe und Gewebe, und überhaupt die an Muskulatur reichen Organe betraf, hatte zu einer so erheblichen Starrheit geführt, daß dadurch die normale Leistung der betreffenden Teile, soweit sie von der Beweglichkeit abhängt, stark gestört wurde. Die Abweichung von der gewöhnlichen verallgemeinerten Amyloidose besteht in folgenden Punkten:

1. In dem fast völligen Verschontsein der sonst stark bevorzugten Organe und Gewebe (Milz, Nieren, Nebennieren, Leber, Darmschleimhaut, Speicheldrüsen).
2. In der starken Bevorzugung und ungewöhnlichen Mächtigkeit der Ablagerungen der sonst gar nicht oder nur gering beteiligten Organe (Herz, Lunge, quergestreifte und glatte Muskulatur, Haut, seröse Hämäte usw.).
3. In der oft knötchen- oder gar knotenförmigen Beschaffenheit der Ablagerungen.
4. In der mehrfachen Abweichung im Ausfall der kennzeichnenden Reaktionen.
5. Im Fehlen einer nachweisbaren Grundkrankheit.

Zu 1. bis 3. Es ist besonders bemerkenswert, daß fast alle drüsigen Organe so vollständig von der Amyloidablagerung verschont blieben, daß selbst die in ihnen verlaufenden Blutgefäße amyloidfrei waren. Eine Ausnahme machten nur die Leber, in der die im Zwischenbindegewebe liegenden Schlagadern starke Amyloidablagerungen zeigten, während die Capillaren völlig frei geblieben waren, und die Schilddrüse, in der einige größere Schlagadern starke amyloide Ringe zeigten. In der Niere waren erst nach langem Suchen ganz vereinzelt in der Hilusgegend einige mittelgroße amyloide Arterien zu finden, in denen noch dazu die Jodreaktion atypisch ausfiel, da das Amyloid nicht braun, sondern grünblau erschien; ähnlich war es in der Milz, wo auch erst nach vielem Suchen 2 Bälkchenschlagadern gefunden wurden, die eine gewöhnliche Jodreaktion gaben. Auch in den Nebennieren war kein Amyloid vorhanden, nur sehr starkes in der Kapsel; ganz ähnlich waren im Hoden selbst wenig amyloide Blutgefäße vorhanden, dagegen sehr reichlich und in mächtigsten Ringen und Balken in der Kapsel. Nur die drüsigen Organe, in denen reichlich glatte Muskulatur vorhanden ist, machen eine Ausnahme — Nebenhoden, Vorsteherdrüse, Samenbläschen sind sehr stark ergriffen, und zwar im wesentlichen auch hier auf die muskelhaltigen Teile beschränkt. Überhaupt ist ja die Bevorzugung der glatten und quergestreiften Muskulatur im ganzen Körper etwas sehr Ungewöhnliches. Wenn freilich auch sonst bei der allgemeinen Amyloidose die Media der kleinen und mittleren Schlagadern in erster Linie Sitz der Amyloidablagerungen ist, so ist das doch hier in ungewöhnlich übertriebener Weise und so der Fall, daß die muskelfreien Blutgefäße und die muskelfreien Teile muskelhaltiger Blutgefäße und ebenso das bindegewebige Stützgewebe meist völlig frei bleiben; dagegen die muskelhaltigen so gewaltige Ablagerungen darbieten, daß die betreffenden Schichten um ein Vielfaches verdickt; die Lichtungen eingeengt und mitunter (z. B. im Herzen, Zwerchfell, Darm, Zunge) verschlossen sind, so daß auf diese Weise feste Amyloidknötchen entstehen. Und auch die

verzweigten, überaus mächtigen, ganz bizarren, knorrigen Balken, die vor allem im Herzen, Zunge, Darm-Magen-Speiseröhre, willkürlicher Muskulatur sich finden, lassen sich meist noch als amyloide Blutgefäße erkennen, teils durch die Andeutungen von Lichtungen, teils durch erhaltene elastische Fasern oder Muskelkerne. Sehr genau kann man auch im ganzen Verdauungsschlauch sehen, wie die Schleimhäute verschont, dagegen in Muskulatur und dort, wo die großen Gefäße verlaufen (Unterschleimhaut, äußerer Überzug) großartige Amyloidbalken und -knötchen vorhanden sind und an den starren und verengten Gefäßen immer wieder die muskelhaltigen Teile förmlich Anziehungspunkte für das Amyloid sind — die Innenhaut ist oft genug verdickt, Endothel, kollagene und elastische Fasern gut erhalten und völlig amyloidfrei, während mittlere und äußere Haut schon von ungemein dicker Amyloidmasse durchsetzt sind. Umgekehrt scheint es, als ob die drüsigen Teile das Amyloid geradezu abstoßen. In Gallenblase, Zwölffingerdarm, Prostata, Nebenhoden, Hoden usw. findet man amyloidfreie Inseln dort, wo die Drüsen am dichtesten stehen, und Ähnliches fällt in Zunge, Rachen, Speiseröhre auf; mitten innerhalb der großartigsten Amyloidablagerungen treten amyloidfreie Inseln auch dort auf, wo Eiweiß- oder Schleimdrüsen eingelagert sind. Dabei scheint sowohl die glatte, wie die quergestreifte Muskulatur selbst frei von Amyloid zu sein und nur zwischen ihnen das Amyloid zu liegen. Jedenfalls kann man an vielen Stellen der Herz- und willkürlichen Muskulatur, ebenso im Darm, Magen, Gallenblase, Harnblase, Prostata, Samenbläschen noch deutlich erhaltene, vielfach verkümmerte (atrophische) Muskelbündel neben den in ihrer Form freilich oft an Muskelbündel und -balken erinnernde Amyloidklumpen sehen. In solchen Gebieten sind dann auch wellige Bindegewebsfasern amyloid durchtränkt.

Faßt man die Gesamtbefunde zusammen, so kommt man zu dem Ergebnis, daß ganz vorwiegend die größeren Schlag- und Blutadern in ihren muskelhaltigen Schichten Sitz stärkster Amyloidablagerungen sind und weiter noch quergestreifte und glatte Muskulatur ergriffen sind. Am reinsten tritt vielleicht die ausschließliche Beteiligung der großen Blutgefäße in den Lungen und Lymphknoten hervor. Im allgemeinen gehören ja die Lungen zu den Organen, die bei allgemeiner Amyloidose am häufigsten ganz verschont sind oder nur sehr geringe und vereinzelte Amyloidablagerungen zeigen. Hier ist das Umgekehrte der Fall. Äußerst starre und ausgebreitete Amyloidose in den großen und mittleren Schlag-, weniger den Blutadern, geringer an den Capillaren und Präcapillaren der Bläschenwandungen. Die Lymphknoten meist ganz frei, dagegen mit sehr starker Amyloidose der Kapselschlag- und Blutadern. Sehr eigenartig waren die Hautveränderungen. Die Epidermis selbst war meist stark verdünnt, das subepidermoidale Bindegewebe starr, nicht wellig,

verdickt und im allgemeinen zellarm, nur gelegentlich um Blutgefäße herum eine Ansammlung einiger einkerniger Rund- und spindeliger Zellen zeigend. In unregelmäßigen Abständen eingestreut fanden sich nun ganz dicht unter der Epidermis amyloide Knötchen und Klumpen oder unregelmäßig gestaltete Stränge, die in ihren Randteilen meist verhältnismäßig viel Zellkerne erkennen ließen und auch in ihren Inneren noch eine Zusammensetzung aus dünneren Strängen und Fasern zeigten. Hier waren deutliche Beziehungen zu Blutgefäßen meist nicht nachweisbar; nur bei einigen konnte man deutlich erkennen, daß teils in ihrer Mitte, teils mehr dem Rande zu amyloid verdickte kleine Arterien lagen. Im übrigen wird man aber die Knötchen- und Knotenform im wesentlichen auf verödete amyloide Gefäße zurückführen müssen. Völlig frei von Amyloid erwiesen sich, wie immer Gehirn- und Rückenmark.

Zu 4. In verschiedenen Organen fielen Jod- und Jodschwefelsäurereaktion teilweise abweichend aus. An einigen Stellen trat schon bei einfacher Jodbehandlung eine ausgesprochene grüne bis grünblaue Färbung ein, und bei der Jodschwefelsäurebehandlung waren die Farbenton so wechselnd, daß man entsprechend der Bezeichnung „*Corpora versicolorata*“ von „*versikoloriertem Amyloid*“ sprechen könnte. Dicht nebeneinander fiel die Reaktion grün, violett, weinrot aus. Ich erwähne diese Abweichungen, weil sie sich in allen 3 Fällen fanden, obgleich nicht viel damit anzufangen ist. Denn worauf diese Amyloidreaktionen beruhen, ob sie überhaupt auf Beimischung bestimmter chemischer Stoffe beruhen oder von physikalischen Bedingungen abhängen, wissen wir immer noch nicht.

Zu 5. Auch das ist allen bisher bekanntgewordenen und unseren Fällen gemeinsam, daß eine der gewöhnlichen Grundkrankheiten für allgemeine Amyloidose fehlt. Für den vorliegenden Fall könnte man freilich eine Annahme machen, die sowohl die Entstehung, wie die besondere Lokalisation des Leidens zu erklären geeignet wäre. Der Kranke hatte im Felde eine Verschüttung erlitten und daran anschließend gleich Lähmungserscheinungen dargeboten. Es ist bekannt, daß durch Verschüttung zahlreiche Nekrosen in der Muskulatur und in den verschiedensten Organen auftreten. Da wir aus eigenen Erfahrungen über das Auftreten von Amyloid bei aseptisch zerfallenen Mäusekrebsen und den Versuchen *Lettereres* über Entstehung von Amyloid nach Einspritzung verschiedener Organe in die Bauchhöhle wissen, daß die Aufsaugung zerfallener, stark abgebauter Eiweißstoffe zur Amyloidbildung führen kann, würde man die ausgebreitete Amyloidose mit den nach Verschüttung entstandenen Muskelnekrosen in Verbindung bringen können. Und damit würden ja auch *Kuczynskis* Erfahrungen über die Bedeutung stark abgebauten Eiweißes für die Amyloidbildung übereinstimmen. Da wir

ferner wissen, daß die Amyloidmassen mit Vorliebe an schlecht ernährten Teilen hängenbleiben, würde man dann auch die besondere Vorliebe der Amyloidablagerungen für die quergestreifte Muskulatur dem Verständnis näherbringen. Immerhin ist die Annahme doch etwas kühn und es würde durch sie kaum das unaufhaltsame Fortschreiten des ganzen Vorganges erklärt werden können, ebensowenig wie die ganz besondere Mächtigkeit der Ablagerungen in der Schlagadermuskulatur. Eine Abhängigkeit von Nervenstörungen anzunehmen, wurde auch in Betracht gezogen. Aber nirgends konnten Veränderungen dort nachgewiesen werden, weder im Gehirn, noch Rückenmark, noch

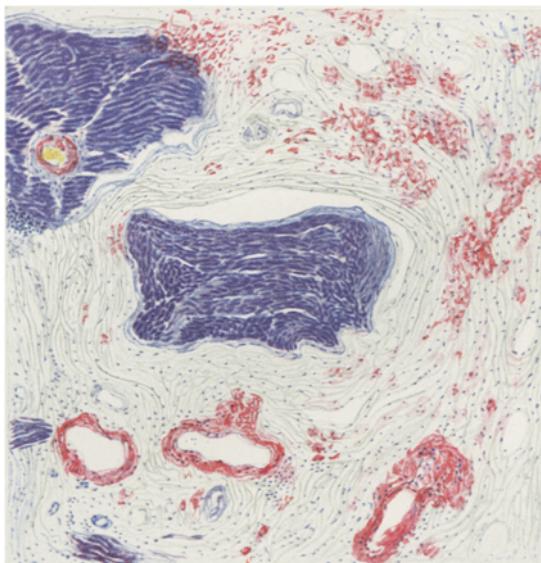


Abb. 4. Nervenfasern des Herzzelles mit amyloiden Schlagadern. Fall 1. Kongo-Hämalaun.

Ganglien, noch peripheren Nerven. Ganz besonders zeigten die großen Nerven des Oberschenkels und Oberarmes mitten unter den stärksten Amyloidablagerungen nicht die geringsten Veränderungen; lediglich einige im Epikard gelegenen Nerven wiesen kleine amyloide Arterien auf (Abb. 4); die Nervenfasern selbst waren aber unverändert.

Fall 2. Der 2. Fall betraf eine 66jährige Frau, die am 14. IX. 1927 in die 1. medizinische Klinik aufgenommen war und am 9. XI. 1927 starb.

Vorgesichte o. B., weder Geburten noch Fehlgeburten. Im Klimakterium Eierstocksentrüfung, mit 53 Jahren Furunculose; seit 1 Jahre beim Kauen von Semmeln Auftreten von Blutflecken im Munde, wie sie bald darauf an der rechten Hand und ganzen Körper auftreten. Februar bis Mai 1927 „verschleppte Grippe ohne Fieber“, starke Kopfschmerzen, Eiterbläschen auf dem behaarten Kopf und linken Bein; Haarausfall. Milzschwellung. Juni-Juli Behandlung in der

Universitätsklinik Greifswald, dort Atemnot und Bronchitis hinten rechts. Seit der „Grippe“ Knöchelschwellung, in letzter Zeit bis zu den Beinen. Lockerung der Zähne. Kein Vitaminmangel, da die Kranke stets reichlich frisches Gemüse aus eigenem Garten zum Essen bekam.

Aufnahmefund: Vereinzelte Blutflecken an Kopf und Nacken; reichlich im Gesicht, um Nase und Lippen, wo auch kleine Bläschen und ein kleines Geschwür. An der Zunge Blutflecken von Stecknadelkopf- bis Pfennigstückgröße; die stark defekten Zähne locker und in wulstigzerrissenem tief rötlich bis bläulichen leichtblutendem Zahnfleisch steckend. Blutflecken auch am Halse, Brustbein, über den Brüsten, Leib, Leistenbeugen und dem Nabel teilweise in Linien angeordnet; zahlreiche kleine Blutflecken auch an den Schienbeinen. — *Blutbefund:* Hämoglobin 59%, Färbeindex 0,89, 3310000 rote, 4300 weiße, 198000 Blutplättchen. Geringungszeit beschleunigt. Blutungszeit 3 Minuten 5 Sekunden. Das Blutbild änderte sich während der ganzen Beobachtungszeit nicht wesentlich, nur die roten Blutzellen stiegen im Oktober auf fast 4000000. Die Erkrankung trotzte jeder Behandlung (vitaminreiche Kost, Kalkzufuhr, Kalijodatum, Herzmittel, Eierstockshormone). Es traten frische Blutungen bis zu Markstückgröße auf. Anfang November mußten 2 Mahlzähne wegen Parodontose gezogen werden; die Blutung stand zwar gleich, aber durch Quetschung entstand eine größere Blutblase an der Innenseite der Unterlippe. Unter Zunahme der Herzschwäche erfolgte dann am 9. XI. der Tod. Die klinische Diagnose lautete: Purpura thrombopenica Cystopyelitis. Bronchitis. Myodegeneratio cordis. Die am selben Tage vorgenommene Leichenöffnung hatte folgendes Ergebnis:

Purpura haemorrhagica. Zahlreiche punktförmige Blutungen in der Haut der Gliedmaßen und der Brust, weniger zahlreich am Rücken. Chronische rückfällige Mitralendokarditis. Hypertrophie der linken Herzkammer. Mittelstarke Sklerose der aufsteigenden Aorta und Brustorta, stärkere der Bauchaorta. Katarrhalisch-schleimige Gastritis und Enteritis mit zahlreichen punktförmigen Blutungen in Magen-, Zwölffingerdarm- und Dünndarmschleimhaut. Katarrhalische Urocytitis und Pyelitis. Leichte aufsteigende eitrige Nephritis, zahlreiche Schrumpfherde beider Nieren. Hydrothorax rechts 520, links 120 cm. Hydroperikard 80 cm. Sehr starke Amyloidose der Herzmuskulatur, der Lungen, des Darms, der Zunge, der Speiseröhre, des Magens, Dünnd- und Dickdarms und der Haut. Stauungsblutüberfüllung in den Lungen, Milz, Leber und Gehirn.

Außer starker Blutarmut fiel besonders am Herzen, ferner auch Magen- und Darmwand, sowie der Körpermuskulatur eine eigenartige Starrheit und matter Glanz auf, so daß der Verdacht auf Amyloidose ausgesprochen wurde, was sich denn auch durch die mikroskopische Untersuchung bestätigte.

Diese ergab folgende Befunde:

Mikroskopische Untersuchung: S.-Nr. 1189/27.

Herz: Muskelbündel ziemlich stark auseinandergedrängt durch zum Teil sehr zellreiches Bindegewebe, in dem die Schlagadern von lipoïdhaltigen hyalinen Strängen und Balken durchsetzt sind, die eine deutliche Amyloidreaktion zeigen. Die amyloiden Massen liegen ganz vorwiegend in der Media, wobei die Innenhaut vielfach verdickt und gut erhalten ist. Daneben sind auch feinere, vielfach verzweigte amyloide Stränge zwischen den Muskelfasern vorhanden. Die Jodreaktion ist an den größeren amyloiden Strängen vielfach atypisch, indem ein Teil bereits ohne Zusatz von Schwefelsäure eine grünliche Farbe annimmt.

Lungen: Mäßige Erweiterung der Bläschen, stellenweise Lipoidablagerung in den Alveolarepithelien. Sehr ausgedehnte Amyloidose in Arterien, Media und

Adventitia bei vielfach verdickter und von Rundzellen durchsetzter Intima. Auch an den Capillaren starke Amyloidablagerung. Das Amyloid fast überall lipoidhaltig. Jodreaktion ziemlich schwach. Schwefelsäurereaktion stark schmutzig-violett.

Leber: Mittelstarke großtropfige Randzellenlipoidablagerung. Vereinzelt Sternzellenlipoidablagerung. Bälkchen im allgemeinen schmal. Vereinzelt interlobuläre Rundzellenansammlung. Starkes Amyloid an den interlobulären Arterien, während die Venen ganz frei sind. Gentianaviolettreaktion schwach, Jodreaktion deutlich, Jodschwefelsäure braunrot bis schmutzig-violett. Die interlobulären Zellenansammlungen vorwiegend Lymphocytten, einige Plasmazellen; in den Capillaren reichlich Plasma- und einige oxyphile Zellen.

Milz: Mäßig starke Stauungsbütlüberfüllung. Weite Sinus, spärliche Lymphknoten. Lymphknötzchen schlagnadern hier und da lipoidhyalin. In einzelnen Lymphknötzchen hyaline Balken und Stränge, die eine starke Kongofärbung annehmen, aber weder Gentiana- noch Jodreaktion geben. Sehr schwache Jodschwefelsäurereaktion. Nur an einer größeren Bälkchenschlagader eine deutliche Jod- und Jodschwefelsäurereaktion. Mäßig viel Plasma-, einige Mastzellen.

Niere: Schrumpfherde an der Rindenoberfläche mit starker Ansammlung einzelner Rundzellen, herdförmige Ansammlung vielgestaltigkerniger Leukocyten in den abführenden Harnkanälchen. Leichte Schwellung von Epithelien gewundener Kanälchen. Fast gar keine Lipoidablagerung in den Kanälchen. Einige hyaline Zylinder. Ziemlich starker Lipoidinfarkt im Markbindegewebe. Einige Kalkzylinder. An vereinzelten Vasa afferentia und einigen Arteriolen lipoidhaltiges Amyloid mit sehr schwacher Gentiana-, schwacher Jod- und nicht sehr stark ausgeprägter Jodschwefelsäurereaktion.

Bauchspeicheldrüse: Reichlich stark hervortretende lipoidhaltige L. I. Starke Verbreiterung und Zellvermehrung in frischem Bindegewebe, zum Teil mit herdförmigen Rundzellenansammlungen. Einige Arterien mit lipoidhaltigem Hyalin, das keine Amyloidreaktion gibt.

Schilddrüse: Ziemlich gleichmäßig weite Bläschen. Reichlich feintröpfiges Lipoid in den Epithelien. Stellenweise Verbreiterung des Bindegewebes. In einigen Arterien starke Verdickung vorwiegend der Media durch grobe amyloide Klumpen, die gering lipoidhaltig sind, ausgeprägte schmutzigviolette Jodschwefelsäurereaktion, ziemlich starke Gentianaviolettreaktion und schwache Jodreaktion geben.

Uterus: Muskulatur vielfach auseinandergedrängt durch breite amyloide Stränge, die vielfach deutlich an die Adventitia der Arterien anschließen. Die Arterien, deren Intima meist verdickt ist und deren Muskulatur wenig Amyloid enthält, zeigen ausgebreitete amyloide Ringe der Adventitia. Reaktion wie im Eierstock.

Eierstock: Mit zahlreichen Corpora albicantia und fibrosa, vielen lipoid-hyalinen Arterien, die meist eine deutliche Jod- und Jodschwefelsäurereaktion geben; Jodreaktion stellenweise im blaugrünen Farbenton; Gentianareaktion schwach.

Zunge: Epithel leicht verdickt. Dicht unter dem Epithel breite hyaline Klumpen und Streifen, die mäßig weit unter die Muskulatur dringen, sehr schwach lipoidhaltig sind und eine ausgesprochene Jod- und Jodschwefelsäurereaktion geben, die teils in einem weinroten, teils in einem mehr schmutziggrünlichvioletten Farbenton besteht; an einigen Stellen zwischen der Muskulatur Zellansammlungen, unter denen viele Mastzellen.

Haut: Starke Lipoidablagerung in der Hornschicht. Das subepidermoidale Bindegewebe sehr zellarm mit sehr ausgebreiteten klumpigen und streifigen, bei

Jodschwefelsäure weinrot erscheinendem Amyloid. Jodreaktion schwach, an einigen Stellen leicht grünlich. Wenig Mastzellen (Abb. 5).

Magen, Dünndarm und Speiseröhre: Mit Amyloidablagerungen fast genau in derselben Weise wie im vorigen Fall, nur etwas weniger stark.

Nebennieren: Ziemlich gleichmäßige Lipoidablagerung in der Rinde, kein Amyloid, nur in der Kapsel.

In einigen untersuchten *Muskeln* geringe klumpige Amyloidablagerung zwischen den Muskelbündeln, stärkere an Schlagadern des Zwischengewebes.

Knochenmark: Sehr reichlich Plasmazellen in den zellreichen Abschnitten; Fettgewebe nur in Inseln vorhanden, einige Blutbildungsherde. Megakaryocyten ungleichmäßig verteilt. Kein Amyloid.

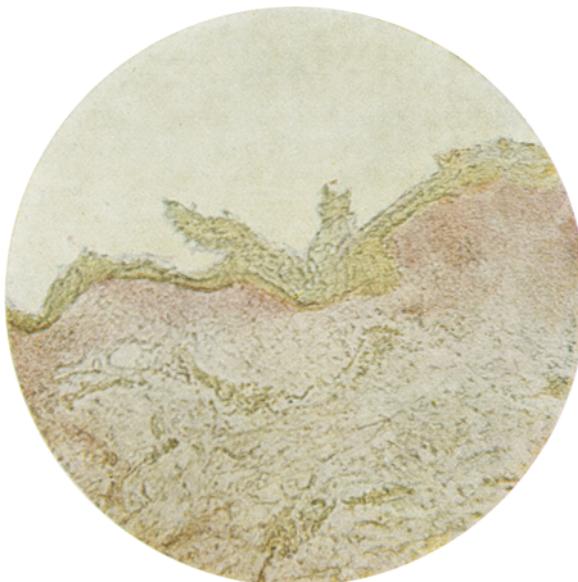


Abb. 5. Amyloidablagerung an der Haut. Fall 2. Jodschwefelsäurereaktion.

Der Vergleich mit dem vorigen Fall zeigt grundsätzliche Übereinstimmung, wenn auch die Veränderungen nicht ganz so großartig sind und auch die Untersuchung nicht ganz so vollständig auf alle Organe sich bezog, wie im ersten Fall. Auch hier die starke Bevorzugung der quer-gestreiften und glatten Muskulatur und der an diesen Geweben reichen Organe, die Nichtbeteiligung oder nur äußerst geringe Beteiligung der sonst mit Vorliebe ergriffenen großen Organe der Bauchhöhle; auch hier die Neigung zu knötchenförmigem Amyloid (Herz, Zunge, Haut, Darm) und zur Bildung besonders mächtiger Ablagerungen in Arterien-aussen- und Mittelhaut; auch hier die Atypie der Jodreaktion. Etwas anderes liegt es vielleicht hinsichtlich des Fehlens einer Grundkrankheit. Die Frau hatte Furunkulose durchgemacht, seit einem Jahre entzündliche Veränderungen am Zahnfleisch, seit $1/2$ Jahr Eiterbläschen

auf dem Kopfe dargeboten und schließlich auch eine, wenn auch geringfügige Cystopyelitis und rückfällige Herzklappenentzündung gehabt. Wenn auch vermutlich die großartige Amyloidose zur Entwicklung recht lange Zeit gebraucht hat, und sie in einem gewissen Mißverhältnis zu den ziemlich geringfügigen infektiösen Vorgängen steht, so wird man es doch nicht ganz ablehnen können, sie für die Entstehung des Amyloids verantwortlich zu machen. Dagegen ist die besondere gesamte Lokalisation nicht zu erklären. Höchstens könnte man die Lokalisation in Zunge, Rachen und Haut damit in Zusammenhang bringen, daß hier seit einem Jahre sich die starken und fortwährenden Blutungsvorgänge abspielten.

Fall 3. F. H., 45-jähriger Maschinenmeister. 6. VI. 1922 auf der 2. medizinischen Klinik aufgenommen.

Vorgeschichte: Als Kind Masern, Scharlach, Pocken, Diphtherie. Mit 39 Jahren Nierenentzündung und Nierenbeckenvereiterung, danach immer nierenleidend. Mit 41 Jahren Gonorrhöe. Starker Raucher, bis zum 42. Lebensjahr täglich 15—20 Zigaretten. Beginn der jetzigen Erkrankung November 1921 mit Erbrechen (erst Speisereste, dann Blut), Stuhlverstopfung, Verlust des Eßlust. Geringe Gewichtsabnahme. März 1922 stärkeres Blutbrechen 3—4 Tage lang. Er hatte Anfälle von Blutbrechen bis zur Aufnahme, starke Schmerzen nach der Nahrungs-aufnahme. Wegen zunehmender Schwäche Aufnahme in die Klinik.

Befund: Starke Blutarmut. 57% Hämoglobin, 600 000 rote, 9000 weiße Blutzellen in normalem Verhältnis. Blutdruck 85 mm Hg. Appendektomienarbe. Über den ganzen Leib Druckschmerhaftigkeit, besonders stark rechts oberhalb des Nabels. Im Harn etwas Eiweiß und im Bodensatz Leukozyten; im Stuhl Blut positiv. Im Magen keine freie HCl, keine Milchsäure, Gesamtsäure 13. Am 12. VI. zur Operation auf die chirurgische Klinik verlegt. Dort ergibt die Durchleuchtung Pförtnerverengerung und es wird daher, da ein Pförtnerkrebs diagnostiziert wird, am 13. VI. eine Bauchoperation vorgenommen. Bei dieser findet sich reichlich wässrige Flüssigkeit in der Bauchhöhle, längs der großen Magenkrümmung, im Netz und Umgebung der Bauchspeicheldrüse auffallend harte Lymphknoten. Außer am Pförtner und sonstigen Magenabschnitten keine Verdickungen; nach Eröffnung des Magens sieht man ein linsengroßes Geschwür am Pförtner, das nicht entfernt wird. Verschluß des Magens und der Bauchhöhle. Atmung und Puls gegen Ende der Operation sehr schnell. Nachmittags 6 Uhr Tod.

Die am nächsten Tage vorgenommene *Leichenöffnung* (S.-Nr. 647/22) hatte folgendes Ergebnis:

Kleine Geschwüre und Narben am Magenpförtner mit ausgedehnten älteren und frischen Blutungen in der Nachbarschaft. Größere oberflächliche Erosionen über die Magenschleimhaut zerstreut (Durchmesser der größten 5—6 mm) mit zahlreichen kleinen daneben. Sehr geringe chronische Harnröhrenentzündung (alte Gonorrhöe). Nodulär-hämorrhagische Harnblasenentzündung. Sehr starkes zusammenfließendes Lymphknötchenamyloid der Milz (Gewicht 665 g), besonders mächtiges Amyloid der bronchialen, trachealen Lymphknoten und zahlreicher intrapulmonaler Lymphknötchen und -knoten, die als stecknadel- bis über erbsengroße Gebilde hervorragen und sich durch Trockenheit, Brüchigkeit und Glanz auszeichnen. Sehr starke Amyloidose der perigastrischen, peripankreatischen, mesenterialen, iliacaalen und inguinalen Lymphknoten und des Gekrösebindegewebes. Sehr starke Amyloidose der Prostata, Samenbläschen, Nebenhoden, Hoden, des Darms und Magens, der Herzmuskulatur und des Endokards, sowie der Lungen. Zahlreiche Blutungen der Dünndarmschleim-

haut. Zahlreiche Blutungen der Rachen- und Zungenschleimhaut. Mäßige Sklerose der Mitralis und des Isthmus der Aorta, etwas stärkere der Bauchaorta. Kleine Narben und zahlreiche Cysten beider Nieren; kirschgroße Cyste der rechten Niere. Leichte Atrophie der Nieren (links 120, rechts 130 g), braune Atrophie der Leber (950 g) und des Herzens (280 g), cavernöses Hämangiom der Leber. Verkalktes knotiges Adenom des linken Schilddrüsenlappens.

Mikroskopischer Befund (S.-Nr. 647/22):

Lunge und Pleura: Ödem, Atelektase. St., sehr dickes Amyloid an den Pleuraarterien, den Arterien der Lunge und vielen Capillaren. Lunge sehr reich an Lymphknötchen, die zum Teil fast völlig amyloid erscheinen und etwa amyloiden Milzknötchen entsprechen. Daneben sieht man auch perivasculär schmäler verweigte amyloide Stränge, die den Eindruck von Lymphgefäßausfüllungen machen.

Reaktion: Mit Jod, Jod-Schwefelsäure und Gentianaviolett ausgeprägt und im ganzen gleichmäßig.

Lymphknoten (gilt für alle Lymphknoten des Bauches und der Brust): Sehr mächtige, klumpige und knötchenartige Amyloidablagerung, so daß oft nur ganz geringe Teile der lymphatischen Zellen erhalten sind. Im allgemeinen in der Rinde stärker als im Mark. In Kapsel und Lymphknotenhilus sehr starke Amyloidablagerung in den Schlagadern, nur sehr gering in Blutadern. In den Schlagadern Adventitia stärker beteiligt als die Media.

Reaktion: Im allgemeinen wie in der Lunge, nur in Leisten- und Gekröse-lymphknoten an einzelnen Stellen bei Jodzusatz schon grünliche bis schwärzlich-grünliche Färbung. Hier auch das meiste Amyloid lipoidhaltig.

Milz: Ausgebreitetes und sehr starkes Lymphknötchenamyloid mit starker Beteiligung der Lymphknötchenschlagadern. Geringeres Pulpaamyloid, stärker in unmittelbarer Nachbarschaft der Lymphknötchen. Das Amyloid nur gering lipoidhaltig. Reaktionen normal. Mittelstarke Pulpahämösiderose.

Leber: Starke braune Atrophie, sehr starkes Amyloid der interlobulären Schlagadern, Venen frei, nur vereinzelt Capillaramyloid. Das Amyloid lipoidfrei. Normale Reaktion. Geringe feinkörnige Hämosiderinablagerung in den Randleberzellen, etwas stärkere in den Sternzellen.

Nieren: Verfettung von Epithelien gerader Kanälchen. Cysten mit stark lipoid-kolloidem Inhalt. Größere Cysten mit lipoidem Inhalt und mit Eindringen von derbem zum Teil amyloidem Bindegewebe.

Geringes Amyloid von Glomeruluscapillaren, etwas stärker an einigen Arteriolen und Vasa afferentia.

Reaktionen: Normal. Das Amyloid meist nicht lipoidhaltig. In einigen Schrumpfherden der Rinde dichte unter der Kapsel verödete Glomeruli, die stark lipoid-, aber nicht amyloidhaltig sind. Im Bindegewebe der Marksubstanz reichlich Herde hämosiderinhaltiger Spindel- und Rundzellen.

Herz: Stark amyloide Veränderungen im Epikard, Endokard und Muskulatur im wesentlichen wie in Fall 1 und 2. Stellenweise sind die zwischen den Herzmuskelgelegenen Amyloidmassen 2—3 mal so breit wie die Herzmuskelfasern, die im allgemeinen stark verdünnt und reich an braunem Pigment erscheinen. Das Arterienamyloid stark lipoidhaltig. Die Amyloidreaktionen im allgemeinen normal, nur an einigen besonders breiten Amyloidsträngen die Jodreaktion bordeauxrot bis grünlich.

Schilddrüse: Reichlich Kolloid. Starke Verfettung von Epithelien, kein Amyloid, auch an den Arterien der Kapsel nicht.

Gaumenmandeln: Chronisch hämorrhagische Entzündung mit sehr starker subepithelialer und perinodulärer Hämosiderinablagerung. Starke lipoide Sklerose

von Arteriolen, starkes Amyloid in den etwas größeren Arterien und reichlich verzweigte amyloide Bälkchen im Bindegewebe und zwischen den quergestreiften Muskelfasern in Form auffallend breiter Balken. Lymphatisches Gewebe atrophisch.

Zunge und Rachen (nur kleines Stückchen wegen der Blutungen eingelegt und untersucht): Ältere (hämösiderinhaltige) und frische Blutungsherde. In der Zunge ziemlich schmale, aber ziemlich reichliche amyloide Balken zwischen den Muskelfasern. In der Nähe des Fettgewebes und der Drüsen vollkommen fehlend. Im *Rachen* Blutungen wie in der Zunge, Amyloid, wie in den Gaumenmandeln. Amyloid in Gaumenmandeln, Zunge und Rachen ziemlich stark lipoidhaltig. Sehr starke Jodschwefelsäurereaktion. Jod und Gentiana schwächer.



Abb. 6. Amyloidablagerung in Dünndarmschleim- und Unterschleimhaut. Jodreaktion.

Prostata, Samenbläschen, Hoden und Nebenhoden: Amyloidablagerungen im wesentlichen wie in Fall 1. Die Jodreaktion ist hier ganz besonders mannigfaltig, teils mehr gelblichbraun, teils bordeauxrot, teils grünblau, teils schmutzigdunkelgrün. Jodschwefelsäure dunkelgrün bis geradezu schwarzviolett.

Darm: Im allgemeinen wie in Fall 1. Jodreaktion ähnlich wie in der Prostata (Abb. 6). Im Dünndarm auch in der Schleimhaut Amyloidablagerungen, aber ausschließlich innerhalb von vergrößerten Lymphknötchen. Sehr auffallend dies auch im Dickdarm, wo starke Ochronose besteht, während im Dünndarm auch reichlicher subnodul. Hämosiderinablagerungen sich finden.

Magen: Amyloid im wesentlichen wie im Darm. Im Gebiete der Erosionen und Geschwüre nur mittelstark.

Harnblase und Harnröhre: Schleimhaut mit geringen Plasmazellen und oxyphilen Leukocytenansammlungen. Ziemlich diffus und teilweise bis in die Unterschleimhaut reichend. In Harnblase reichlich perivaskuläre Lymphknötchen, die von eisenpigmenthaltigen Zellen umgeben sind und große amyloide Schollen und

Balkchen enthalten. In Unterschleimhaut die Arterien mit sehr dickem Amyloid in Außen- und Mittelhaut. Zwischen den Muskelbalken große amyloide Stränge und Knötchen. Jodreaktion grünlich. Jodschwefelsäurereaktion fast schwarz-violett. Gentiana schwarz. In Harnröhre nur geringes Schlagaderamyloid. In den anliegenden quergestreiften Muskulatur große Amyloidklumpen. Das Amyloid hier stark lipoidhaltig. Reaktionen gut ausgeprägt und normal.

Hypophyse und Nebennieren: Völlig amyloidfrei, nur in Nebennierenkapsel Amyloid in den Arterien.

Gehirn: Amyloidfrei, aber mit vielen bei Jodzusatz schwarzvioletten Corpora amylacea.

Aorta: Innenhaut lipoidsklerotisch, in Media weder Lipoid noch Kalk, nirgends Amyloid, auch nicht in den Vasa vasorum.

Der Fall stimmt mit den beiden übrigen in vieler Hinsicht überein, zeigt aber auch Besonderheiten. Übereinstimmung herrscht wieder hinsichtlich der Bevorzugung der glatten und quergestreiften Muskulatur, der Neigung zu knötchenförmigen Zusammenlagerungen des Amyloids und der Abweichungen besonders in der Jodreaktion. Er gehört auch zu denen, in denen in der Leiche keine der gewöhnlichen Grundkrankheiten für allgemeine Amyloidablagerung gefunden wird; denn die kleinen Geschwüre und Erosionen der Magenschleimhaut kann man in dieser Hinsicht nicht verwerten und noch weniger die geringen entzündlichen Veränderungen an Harnröhre, Harnblase und Nieren. Aber aus der Krankengeschichte ist doch zu entnehmen, daß bei dem Manne langdauernde Eiterungen bestanden hatten (6 Jahre vor dem Tode Nierenbeckeneiterung, 4 Jahre vor dem Tode Gonorrhöe), die zur Amyloidbildung Anlaß gegeben haben können. Freilich müßte man nach den neueren Untersuchungen über das Aufsaugen und völliges Verschwinden des Amyloids bei Tieren und Menschen erwarten, daß nach Aufhören der Eiterungen ein Zurückgehen eingetreten wäre, während doch offensichtlich eine weitere Zunahme erfolgte. Aber so bemerkenswert auch die Befunde von *Waldenström* sind — daß nach Aufhören der Grundkrankheit die Amyloidablagerung verschwinden muß, kann doch keineswegs daraus entnommen werden, zumal er ja selbst angibt, daß wenn die Grundkrankheit nicht vollständig beseitigt wird, auch das Amyloid nicht schwindet. Auch die Tierversuche zeigen, daß die Rückbildung des Amyloids nicht ausnahmslos eintritt. *Kuczynskis* Versuche sind ja überhaupt nicht beweisend genug, weil seine Voraussetzung, daß Nutrose- oder Caseineinspritzung ausnahmslos zur Amyloidablagerung bei Mäusen führe, nicht zutrifft und er nur gewisse gewebliche Veränderungen um das Amyloid herum fand, die im Sinne von Aufsaugungsvorgängen gedeutet werden können, er die Versuche aber nicht so wie ich es verlangt hatte, angestellt hat, daß ein Vergleich über die Befunde vor und nach dem Aufhören der Nutrose- oder Caseineinspritzung bei ein und demselben Tier möglich gewesen wäre.

Morgenstern, der seine Versuche meinen Vorschlägen entsprechend ausführte, hat zwar sichere Auflösung und Aufsaugung des Amyloids bis zum völligen Schwinden gefunden, aber doch nur nach verhältnismäßig sehr langer Zeit (3—4 Monate) und mit großen individuellen Unterschieden. *Letterer* ist ja wohl sicher zu weit gegangen, wenn er die Aufsaugung für völlig unmöglich hielet. Aber in unserem Falle sind ja gar keine Anzeichen dafür vorhanden, im Gegenteil die Massigkeit und auch der besonders kräftige Ausfall der Jod- und Jodschwefelsäurereaktionen spricht eher für ein Fortschreiten des ganzen Vorgangs. Das stimmt gut überein mit gewissen Erfahrungen des Tierversuchs, die ich gemacht habe. Gleich nachdem *Kuczynski* seine Versuchsergebnisse mir mitgeteilt hatte, habe ich, da sie meinen Anforderungen nicht entsprachen, selbst einige Versuche machen lassen, die sehr verschieden ausfielen. In einigen konnten wir wesentliche Unterschiede zwischen den herausgenommenen Milzstückchen und den viele Wochen nach Aufhören der Nutroseeinspritzungen untersuchten Milzen nicht feststellen, in anderen war es dagegen 6—8 Wochen nach Aufhören zu einer ganz deutlichen und erheblichen Zunahme der Amyloidablagerungen gekommen. Es scheint mir daher berechtigt, wenn wir erfahren, daß langdauernde Eiterungen voraufgegangen sind, diese selbst für eine fortschreitende Amyloidose verantwortlich zu machen, auch wenn in der Leiche keine eiterigen Veränderungen mehr gefunden werden.

Nicht ganz vollständig ist die Übereinstimmung in bezug auf das Verschontsein der gewöhnlich ergriffenen und die starke Bevorzugung sonst nicht oder nur wenig ergriffener Organe. Dieses trifft allerdings zu und in dieser Hinsicht bestehen nur Gradunterschiede gegenüber den beiden anderen Fällen, jenes ist aber doch etwas abweichend. Wenigstens war die Milz schon grob-anatomisch so stark verändert, daß die Diagnose ohne weiteres gestellt werden konnte und mikroskopisch waren Nieren und Leber jedenfalls nicht so wenig beteiligt, wie in Fall 1 und selbst Fall 2. Die starke Beteiligung der Milz kann nun freilich in Zusammenhang gebracht werden mit der Besonderheit des Falles; nämlich mit der ungewöhnlich großartigen Beteiligung der Lymphknoten und Lymphknötchen. Diese war ja so stark, daß sie schon grob-anatomisch besonders an denen der Zungenwurzel und der Lunge selbst auffiel und mikroskopisch auch an Lymphknötchen des Darmes und der Zunge sehr ausgeprägt war, in der Lunge sogar amyloide Ausfüllungen perivasculärer Lymphgefäß vorhanden zu sein schienen. Hier ist also zu den in den beiden anderen Fällen bevorzugten Geweben, der quergestreiften und glatten Muskulatur, noch ein drittes, das lymphatische, hinzugekommen. Inwieweit hier für die Lokalisation Besonderheiten des Lymphumlaufes eine Rolle gespielt haben mögen, entzieht sich meiner Beurteilung.

Fasse ich das Wesentliche der 3 Fälle zusammen, so ist, wie schon beim ersten Fall auseinandergesetzt, das eigenartige das zum mindesten starke Zurücktreten der Amyloidablagerungen in den sonst vorzugsweise ergriffenen Organen und die Bevorzugung bestimmter Systeme, in allen Fällen der quergestreiften und glatten Muskulatur¹, wozu noch im 3. Falle das lymphatische Gewebe kommt, so daß man mit einem gewissen Recht von *systematisierter Amyloidablagerung* sprechen kann; ferner das Fehlen oder Undeutlichsein einer der gewöhnlichen Grundkrankheiten; der ungewöhnliche Ausfall der Jodreaktion und die in jedem der Fälle in verschiedener und verschieden starker Weise ausgesprochene Neigung zu örtlich verstärkten Amyloidablagerungen. Ich habe wiederholt die Anschauung vertreten, daß zwischen dem sog. „lokalen tumorförmigen Amyloid“ und der verallgemeinerten Amyloidose mannigfache Übergänge beständen. Fälle, wie die von *Steinhaus, Beckert und mir (Wolpert)* bilden die eine Gruppe, wo die „Amyloidtumoren“ das Bild beherrschen und das verallgemeinerte Amyloid zurücktritt, während die eben mitgeteilten Fälle die andere Gruppe bilden, in denen die örtlichen Amyloidanhäufungen zurücktreten oder erst in den Anfängen stehen, während die Amyloidverallgemeinerung das Bild beherrscht.

Weitere Erörterungen über diese eigenartigen Fälle mit ihren Besonderheiten zu machen, halte ich für zwecklos, da trotz aller der erheblichen Fortschritte, die über die Amyloidablagerungen seit *Virchow* gemacht worden sind, über dem eigentlichen Wesen dieser sonderbaren Eiweißveränderungen und -ablagerungen noch erhebliches Dunkel liegt.

Literaturverzeichnis.

- Beckert*, Frankf. Z. Path. **20**. — *Beneke*, Lokale Amyloide des Herzens Zbl. Path. **33**, 240. — *Beneke* und *Bönnig*, Beitr. path. Anat. **44**. — *Kenn* und *Kuczynski*, Virchows Arch. **239** — Neue Beiträge zur Lehre vom Amyloid. Klin. Wschr. **1923** Nr. 16 u. 48. — *Landau*, Verh. dtsch. path. Ges. **17** (1914). — *Letterer*, Verh. dtsch. path. Ges. **20** (1925) u. Beitr. path. Anat. **75**. — *Morgestern*, Zur Frage über Amyloidose und Resorption. Virchows Arch. **259**. — *Steinhaus*, Z. klin. Med. **45**, 775. — *Waldenström*, Acta chir. scand. (Stockh.) **63**, H. 6. — *Wild*, Beitr. path. Anat. **1** 177. — *Wolpert*, Virchows Arch. **227** Beiheft.

¹ Die ungewöhnlich großartige Beteiligung der Geschlechtsorgane in allen 3 Fällen ist im wesentlichen auf ihren Gehalt an glatter Muskulatur zurückzuführen. Bemerkenswert ist besonders auch die sehr starke Beteiligung der Samenbläschen, die übrigens im allgemeinen häufiger an der allgemeinen Amyloidose teilnehmen als gewöhnlich angegeben wird und gelegentlich sogar *allein* erkranken können (vgl. *M. Winkelmann* dieses Archivs **266**, 524 und die Arbeit von *Erlach*, Amyloide Ablagerungen in den Samenblasen, die in einem der nächsten Hefte dieses Archivs erscheinen wird).