

(Aus der Prosektur des Kaiserin-Elisabeth-Spitales in Wien
[Vorstand: Dozent Dr. *Alfred Goedel*.])

Zur Kenntnis der Hypertrophie des rechten Herzens und schwerer Kreislaufstörung infolge Verödung der Lungenschlagaderperipherie.

Von
Alfred Goedel.

Mit 7 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 2. Dezember 1929.)

Im Bd. 160 (1928) des Deutschen Archivs für klinische Medizin hat *M. Ljungdahl* unter dem Titel: Gibt es eine chronische Embolisierung der Lungenarterien? von zwei Fällen chronischer Herzinsuffizienz berichtet, bei denen autoptisch eine Blockierung des Stromgebietes der Lungenschlagadern durch Blutfröpfe verschiedenen Alters in solchem Umfange gefunden wurde, daß durch sie allein die in beiden Fällen bestehende starke Hypertrophie des rechten Herzens erklärt schien. Dabei stand diese Schlagaderverstopfung als durchaus selbständiges Leiden im Vordergrunde des anatomischen Bildes, da sich abgesehen von der Vergrößerung und Erweiterung des rechten Herzens und einer allgemeinen Blutstauung sonst nichts Krankhaftes vorfand. *Ljungdahl* hat die von ihm aufgeworfene Frage zwar nicht entschieden bejaht und meint, daß bei Thromben in der Pulmonalis primäre Gefäßwandveränderungen gewiß die wichtigste Rolle spielen, betont aber doch, daß man auch mit anderen Möglichkeiten, darunter der einer chronischen Lungenschlagaderembolie rechnen müsse.

Zur Klärung dieser wohl auch für die Klinik beachtenswerten Frage seien die beiden folgenden Fälle kurz mitgeteilt; übrigens auch noch aus einem anderen Grunde. Jedem Prosektor mit großem Material begegnen immer wieder Fälle (sie kommen gerne mit der klinischen Diagnose Myodegeneratio cordis zur Obduktion) von Hypertrophie und Erweiterung des rechten Herzens, für die keine der geläufigen Ursachen so recht überzeugend in Betracht kommt, zu deren Erklärung man sich nichtsdestoweniger doch mit dem Hinweis auf ein oft ganz unbedeutendes Lungenemphysem oder eine chronische Bronchitis begnügt. Ganz abgesehen davon, daß die Rolle des Emphysems, insbesondere der chronischen Bronchitis bei der Entstehung der Hypertrophie der rechten

Herzkammer, noch durchaus der Klärung bedarf, möchte ich glauben, daß in so manchem dieser Fälle eine eingehende Untersuchung der Lungenschlagadern, besonders auch der äußersten Peripherie dieses Stromgebietes, eine Aufklärung bringen kann, die mehr befriedigt.

Leider fehlen mir in beiden Fällen entsprechende Krankengeschichten; die Patienten, ein 59- bzw. 50jähriger Mann, sind beide Male in elendem Zustande ins Spital gebracht worden, boten das Bild rasch zunehmender Herzschwäche und kamen mit der klinischen Diagnose Myodegeneratio cordis zur Obduktion. Immerhin waren klinisch ein quälender Husten, Atemnot, besonders hochgradige Blausucht aufgefallen, während Ödeme fehlten oder nur unbedeutend vorhanden waren.

In beiden Fällen schien das *anatomische Bild* beherrscht durch eine ungewöhnlich hochgradige Vergrößerung und Erweiterung der rechten Herzkammer, die um so auffallender war, als zu ihrer Erklärung sich keine der uns hierfür geläufigen Ursachen vorfand, insbesondere jede faßbare Lungen- oder Herzerkrankung fehlte. Die linke Herzhälfte blieb gegenüber der rechten in ihrer Größe vollkommen zurück, war wohl auch überhaupt etwas atrophisch, das Herzfleisch ohne sichtbare degenerative, entzündliche Veränderungen oder deren Folgen, alle Klappen unversehrt, keine Verwachsungen des Herzbeutels oder der Pleuren, an Aorta und ihren Ästen nur unbedeutende herdförmige Atherosklerose. Alle Organe blutreich, vom Aussehen frischer Stauungsorgane, auch die Lungen blutreich und dicht, aber keine typischen Stauungslungen. Ödeme waren im ersten Falle unbedeutend, fehlten im zweiten vollkommen.

Unter diesen Umständen war es naheliegend, sein Augenmerk auf den Lungenkreislauf zu richten in der Annahme, daß hier eine Behinderung der Blutströmung irgendwelcher Form als Ursache der mächtigen Arbeitshypertrophie des rechten Ventrikels zu finden sein müsse. Freilich waren die Anzeichen hierfür besonders im zweiten Falle zunächst recht geringe, während man doch eine sehr ausgedehnte Veränderung annehmen mußte, da erfahrungsgemäß eine Einengung des Lungenkreislaufes auf die Hälfte anstandslos vertragen wird.

Die Verhältnisse im Bereiche der *Pulmonalvenen* — Kaliber, Wandbeschaffenheit, die Zahl der Hauptstämme und ihre Mündung in den linken Vorhof — erwiesen sich als durchaus der Norm entsprechend. Diese Feststellung ist wichtig, weil Anomalien der Pulmonalvenen als Urache einer Behinderung des Blutstromes im kleinen Kreislauf vorkommen, was *Hart* in seinen Fällen von isolierter Pulmonalsklerose ursächlich vermutete und *Wätjen-Zur Linden* bei einem 11 Monate alten Kinde nachweisen konnten. Dieses Kind ging innerhalb von 8 Wochen unter schwerster Atemnot, Blausucht und schließlich Ödemen zugrunde; autopsisch fand sich eine gewaltige Hypertrophie des rechten Herzens, Sklerose der feinsten Lungenschlagaderäste und eine angeborene Enge

der Pulmonalvenen, die nicht zu Hauptstämmen vereinigt waren, sondern getrennt mit sehr engen Mündungen den linken Vorhof erreichten.

Im Leichenbefund am Gefäßbaum der Arteria pulmonalis zeigten unsere beiden Fälle eine geringe, aber doch bemerkenswerte Verschiedenheit. *Im ersten Falle* (59jähriger Mann) haftete an der Hinterwand des Lungenschlagaderstammes ein Blutpfropf, der mehr oder weniger entfärbt, trocken, aus mehreren, schwer voneinander zu trennenden Schichten bestehend, der Wand fest verbunden das typische Aussehen eines alten, wandständigen Thrombus hatte. Die thrombusfreien Teile der Gefäßwand waren in keiner Weise verändert, der Stamm auch nicht auffallend weiter. Dieser Thrombus ließ sich aufwärts ohne Unterbrechung in den rechten Hauptast und seine Verzweigungen hinein verfolgen, deren Lichtung schon beträchtlich einengend, um schließlich in einem Großteil der mittleren Äste als farblose, trockenblätterige Masse das Lumen vollständig zu verschließen. Dabei waren unverkennbar an den Teilungsstellen der mittleren Äste, nach Art der Emboli am Dorn der Gabelungen reitend die ältesten Thrombenteile. Hier sah man vielfach sehr auffallende Veränderungen der Gefäßwandung und Verunstaltungen des Lumens in Form von unvermittelten Einschnürungen, Leisten-, Sporn-, Strangbildungen, ganzer Netzwerke, die sich vom Sporn über die Öffnung der abgehenden Zweige hinziehen, Bilder, die uns von der Thrombenorganisation in anderen Gefäßen (Vena portae!) als kavernöse, sinuöse Umwandlung wohl bekannt sind. Die anschließenden peripheren Ästchen waren zumeist wieder frei, ihre Wandung unverändert; über die äußerste Gefäßperipherie hat erst die nachträgliche mikroskopische Untersuchung Aufschluß gegeben.

Die Veränderungen im Gebiete der linken Lungenschlagader waren die gleichen, nur weniger ausgebreitet als rechts.

Im zweiten Falle (50jähriger Mann) waren der Stamm der Pulmonalis und die größeren Äste beiderseits frei von Thromben, nur vereinzelte mittlere Äste durch alte Blutpfropfe verstopt oder an Teilungsstellen die oben erwähnten Veränderungen des Lumens und der Gefäßwandungen nachweisbar. Dafür waren überall lipoide Flecken und Streifen der Intima sichtbar, doch nicht mehr als man dies auch sonst, etwa beim Lungenemphysem, zu sehen gewohnt ist; die Intima war auch im übrigen völlig glatt und die Gefäßwandung zart.

Der Befund am Gefäßbaum der Pulmonalis dieses Falles war also zunächst gering, die Veränderungen wenig auffallend, jedenfalls nicht geeignet, die bestehende mächtige Hypertrophie des rechten Herzens zu erklären. Erst beim systematischen Aufschneiden der Pulmonalarterienäste zeigte sich, daß im Bereiche der äußersten Peripherie dieses Stromgebietes das Hindernis gelegen war. Es gelang nämlich nicht, die kleinen und kleinsten, sonst mit der zarten Gefäßschere ohne weiteres darstellbaren Ästchen aufzuschneiden, ohne daß dem bloßen Auge die

Art des Hindernisses gleich ersichtlich gewesen wäre. Diese Schwierigkeiten ergaben sich gleichmäßig in der Gefäßperipherie aller Teile beider Lungen. Den wahren Sachverhalt und Umfang der Veränderungen hat erst die mikroskopische Untersuchung aufgedeckt.

Der Art nach sind die *histologischen* Veränderungen an den Pulmonalarterien in beiden Fällen völlig übereinstimmend. Was schon auf Grund des Obduktionsbefundes an den verstopften großen und mittleren Ästen zu erwarten war, zeigt sich im mikroskopischen Bilde mit immer wiederkehrender Gleichartigkeit: frischere und zum größeren Teile alte Thromben in mehr oder weniger weit vorgeschrittenner Organisation, Bilder, die so allgemein bekannt sind, daß sich ihre Beschreibung wohl erübrigt. Soweit die Intima nicht in den Organisationsvorgang einbezogen ist, zeigt sie keine Veränderungen gegenüber der Norm (den oben erwähnten lipoiden Intimaflecken und -streifen entsprechen Herde lipoidinfiltrierter Intimazellen, überall ohne produktive oder weitere regressive Veränderungen). Die übrigen Wandschichten — Elastica interna, Media, Adventitia, das periadventitielle Gewebe — verhalten sich völlig teilnahmslos, nirgends eine Aufspaltung der Elastica, nirgends regressive oder entzündliche Veränderungen der Gefäßwandung und des umgebenden Lungengewebes. Den oben beschriebenen mannigfaltigen Wand- und Lumenveränderungen im Bereich der Gefäßgabelungen entsprechen im mikroskopischen Bilde ebenso vielfältig geformte Verdickungen der sonst zarten Intima aus kernarmem, zum Teil hyalinisiertem Bindegewebe, meist mit zentralen Blutpigmenthaufen, ohne Beimengung elastischer Fasern bei durchaus unveränderter Elastica interna, Media und Adventitia.

Überraschend, weil gar nicht vorauszusehen, war der mikroskopische Befund im Bereich der äußersten Peripherie des Pulmonalarteriensystems, die im zweiten Falle in größter Ausdehnung betroffen war, so zwar, daß in keinem der zahlreichen Schnitte aus allen Teilen beider Lungen die Veränderungen fehlen und nur unbedeutende Gradesunterschiede in der Stärke und im Alter der Veränderungen festzustellen sind. Im ersten Falle haben wir angesichts der ausgedehnten Verstopfungen der großen und mittleren Äste auf die feinen peripheren Ästchen bei der Obduktion gar nicht sonderlich geachtet; erst die nachträgliche mikroskopische Untersuchung deckte auch hier entsprechende Veränderungen wie im zweiten Falle auf, nur nicht so ausgedehnt und systematisch verteilt, überdies anscheinend jüngeren Datums.

Auch im Bereich der kleinen und kleinsten Endäste handelt es sich um Thrombenorganisation bei unveränderter Elastica interna, Media, Adventitia, soweit sich überhaupt diese Wandschichten noch unterscheiden lassen. Nur sind die Gefäßchen fast ausnahmslos völlig verschlossen, dafür aber die verschließende, mehr oder weniger kernarme, pigmenthaltende, von elastischen Fasern freie Bindegewebsmasse reichlich

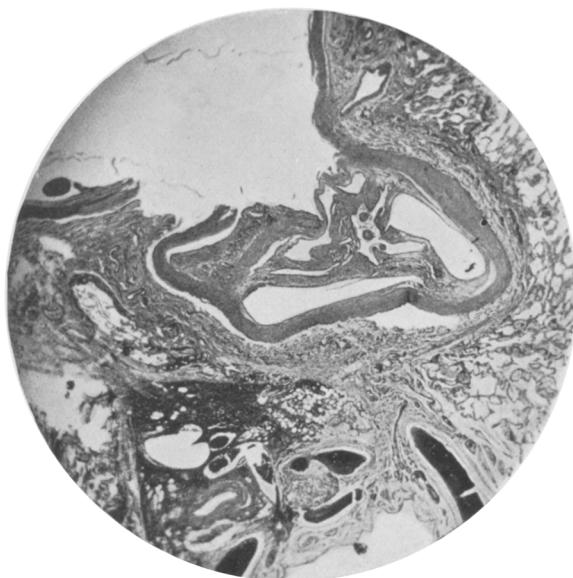


Abb. 1. Durch Bindegewebe mannigfach geteiltes Lumen eines von einem größeren Aste abgehenden mittleren Pulmonalarterienastes. Unterhalb ein Bronchus mit auffallend weiten peribronchialen Gefäßen.

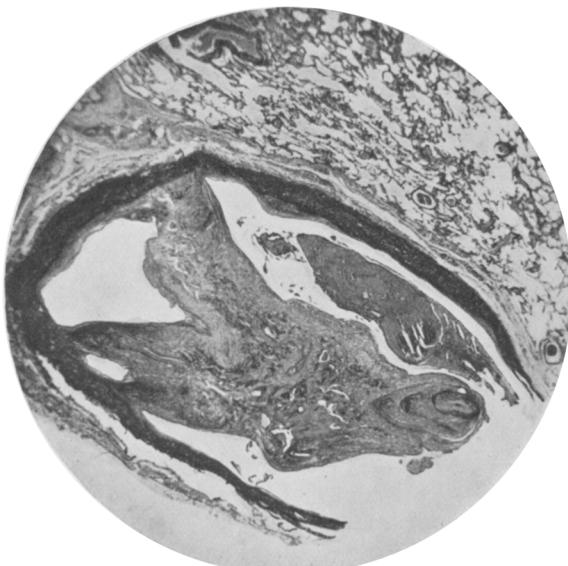


Abb. 2. In das Lumen eines mittleren Pulmonalarterienastes ragender Sporn neben frischeren Thrombenteilen. *Gieson-Elastica*.

von endothelbekleideten Kanälen durchzogen, stellenweise auch die Gefäßwand selbst von quer und schräg von außen eintretenden Gefäßchen durchsetzt, die Anschluß an die Kanäle im Innern gewinnen. Diese Rekanalisation bei Thrombenorganisation tritt uns hier in klassischen Bildern entgegen. Im Bereiche der allerfeinsten Endästchen, die wohl noch in großem Umfange betroffen waren, aber weniger als die Gefäßstrecken vorher, treten natürlich diese Bilder nicht mehr so deutlich hervor: man sieht hier nur hochgradige meist exzentrische Lumen-

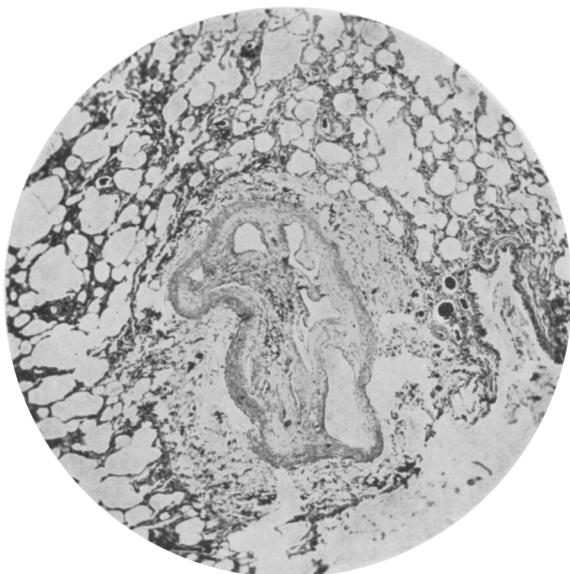


Abb. 3. Kleine Pulmonalarterie mit weitgehend verödetem Lumen. Daneben kleiner Bronchus mit weiten Bronchialarterien.

einengung oder vollständigen Verschluß durch besonders im ersten Falle oft recht kernreiche Wandproliferation.

Das umgebende Lungengewebe selbst zeigt keine nennenswerten Veränderungen, abgesehen von gelegentlichen, streng perivaskulär um verschlossene Gefäße beschränkten Blutungen; auffallend sind im periadventitiellen und peribronchialen Gewebe sowie submukös in den Bronchien reichliche und weite, prall blutgefüllte Gefäße von capillärem Typ. Es besteht kein Zweifel, daß es sich dabei um einen Seitenweg handelt, der angesichts der Blockierung so weiter Pulmonalarterienstrecken notwendig beschritten werden mußte. Als solcher tritt bekanntlich für die Pulmonalarterien das System der Bronchialarterien ein, von denen wir wissen, daß ihr Capillargebiet im Bereiche der Bronchioli terminales und Alveolargänge direkt übergeht in das der Pulmonalarterien.



Abb. 4. Kleinere Pulmonalarterie mit Verschluß des Lumens durch rekanalisiertes Bindegewebe. *Gieson-Elastica*.

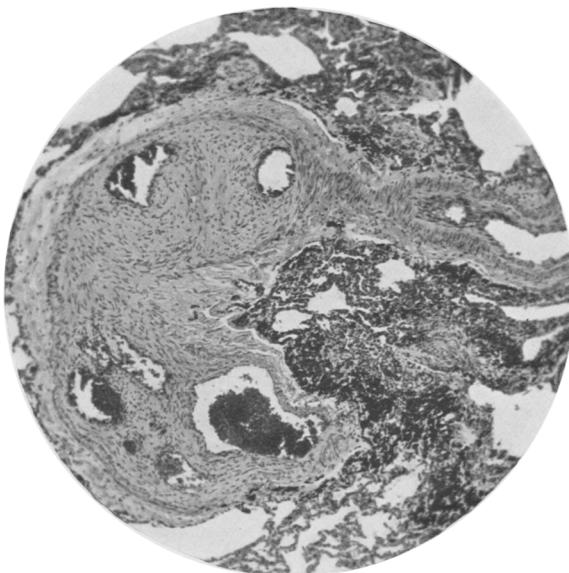


Abb. 5. Kleine Pulmonalarterie mit weitgehend verödetem Lumen.

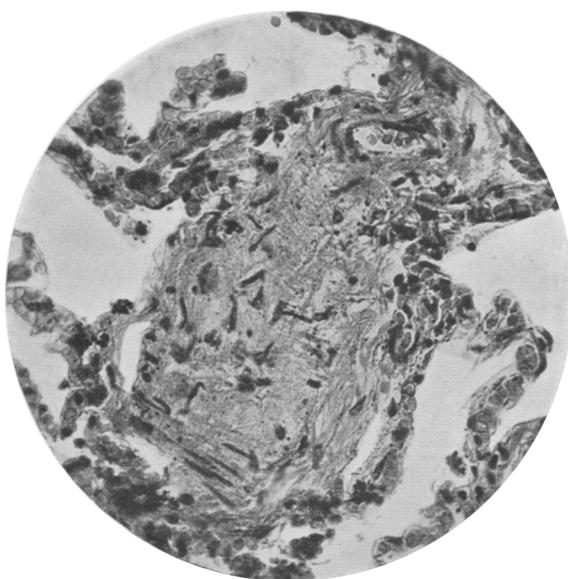


Abb. 6. Verödete kleinste Pulmonalarterie.

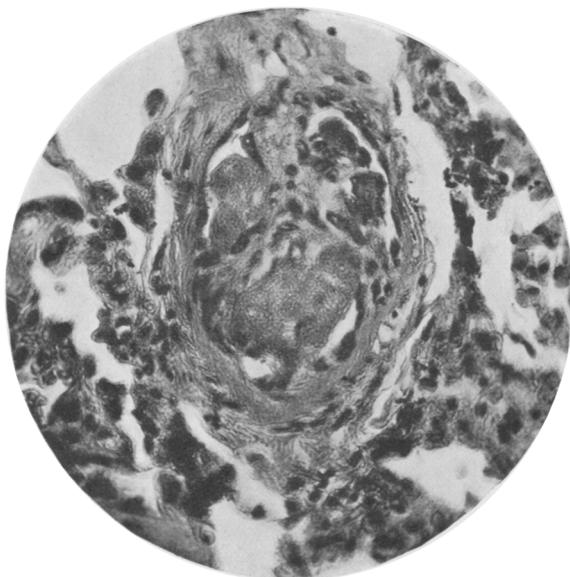


Abb. 7. Kleinste Pulmonalärterie mit durch Bindegewebe zerteiltem Lumen und Verschluß durch frischere Blutpfropfe.

Wie oben beschrieben, überbrücken diese Seitenbahnen auch unmittelbar das Hindernis in den Lungenschlagadern, indem sie deren Wandung durchsetzen und Anschluß gewinnen an die Kanäle der verschließenden Bindegewebsmassen.

Fasse ich kurz zusammen, so handelt es sich bei den beiden von uns untersuchten Fällen um Veränderungen ausschließlich im Gebiete der Pulmonalarterien als Ursache einer ungewöhnlich hochgradigen Hypertrophie des rechten Ventrikels mit schließlich überwiegender Erweiterung und schwerer Insuffizienz des Gesamtkreislaufes. Die Erkrankung gibt sich nur im ersten Falle schon makroskopisch zu erkennen durch mehr oder weniger ausgedehnte Thrombenbildungen in den großen und mittleren Ästen, verschiedenen Alters, distal mit allen Zeichen eines längeren Bestandes und den ältesten Veränderungen (sinuöse Umwandlungen) im Bereiche der Gabelungen der mittleren Äste. Die Beteiligung der kleinen und kleinsten Ästchen, die im zweiten Falle fast ausschließlich betroffen waren, und damit den wahren Umfang der Veränderungen (auch im ersten Falle) deckt erst die mikroskopische Untersuchung auf, wobei sich gerade die äußerste Peripherie des Pulmonalarteriensystems mit klassischen Bildern von Thrombenorganisation und -rekanalisation in immer wiederkehrender Gleichartigkeit und überraschendem Ausmaß verändert erweist.

Es fragt sich nun, wie sollen wir die Lungenschlagaderveränderungen dieser Fälle auffassen, was liegt hier vor?

Da nun einmal Blutpfropfbildungen und ihre Folgezustände im Mittelpunkt des pathologischen Geschehens beider Fälle stehen, ist zunächst die Entscheidung der Frage von Bedeutung, ob sich die Thromben primär autochthon infolge einer lokalen Blutschädigung oder im Anschluß an Gefäßwandveränderungen (Atherosklerose, Entzündung) oder sekundär im Anschluß an Emboli entwickelt haben.

Für die Blutpfropfbildungen der Pulmonalarterien im allgemeinen stand diese Frage bekanntlich durch lange Zeit zur Erörterung. Erst jüngst hat sich *P. Moeller* eingehend damit beschäftigt und in Übereinstimmung mit *Virchow*, *Lubarsch*, im Gegensatz zu *Ribbert* dahin ausgesprochen, daß autochthone Thromben bei unveränderten Lungen nur in ganz seltenen Ausnahmefällen angenommen werden können und gegenüber den ungemein häufigen Embolien und embolischen Thrombosen gar nicht recht in Betracht kommen.

Diese allgemeinen Feststellungen *Moellers* lassen auch in den beiden vorliegenden Fällen zuerst an Embolie bzw. embolische Thrombose denken, dies um so mehr, als es sich bei den oben geschilderten Wand-Lumenveränderungen im Bereiche der Gabelungen der mittleren Äste um Bildungen handelt, die geradezu typisch sind als Folgezustände nach Organisation von Emboli. Auch kann nicht bezweifelt werden, daß die Blutpfropfe in den großen Ästen des ersten Falles sekundär

im Anschluß an die Vorgänge an den Gabelungen der mittleren Äste durch appositionelles Thrombenwachstum nach und nach bis in den Stamm hinein sich entwickelt haben. Dazu kommt, daß nach *Moellers* Untersuchungen Lungenemboli überhaupt ungemein häufig sind, viel häufiger als man anzunehmen geneigt ist, da es so gut wie bei jeder Thrombose im Körpervenensystem ohne klinische Erscheinungen zu solchen Embolisationen kommt. Dies gilt natürlich in erster Linie für kleine und kleinste Emboli, wie sie ja gerade in unseren Fällen den Schwerpunkt der Veränderungen ausmachen und dem ganzen Krankheitsbilde das charakteristische Gepräge verleihen, die bei kräftiger Herzaktion durch Zerschlagenwerden, ja förmliche Pulverisierung größerer Emboli entstehen, so daß sie kaum makroskopisch nachweisbare Verstopfungen verursachen und auch ohne Folgen für den Kranken vielfach organisiert werden. Weitere Anhaltspunkte für die Beurteilung der Natur der Blutpfropfe in den kleinsten Gefäßen bzw. ihre Auffassung als Emboli vermochte die Leichenuntersuchung der beiden Fälle nicht zu gewinnen. Leider gibt auch die histologische Untersuchung der Lungenschlagaderperipherie keinen sicheren Aufschluß darüber, ob die Veränderungen hier auf Emboli und deren Schrumpfung — Organisation — zurückzuführen sind oder ob es sich um die Folgen von autochthonen Thromben handelt. Das eine ist sicher, daß keine faßbare Erkrankung der Gefäßwandungen vorliegt etwa im Sinne von Atherosklerose, Arteriosklerose oder eines primär entzündlichen Vorganges, und nichts darauf hinweist, daß die Gefäßwandung früher einmal krank war. Vielmehr ist allenthalben auffallend, daß sich die Gefäßwandung, soweit sie nicht in den Organisationsvorgang einbezogen ist den Innenvorgängen gegenüber ganz passiv verhält. Auch fehlt jeder Anhaltspunkt für die Annahme des Übergreifens einer Entzündung aus der Umgebung, denn Lungen und Bronchien sind ohne nachweisbare Veränderungen. Die Schwierigkeiten, auf die wir bei der Deutung der Gefäßveränderungen stoßen, sind dadurch bedingt, daß es sich um eine chronische Erkrankung handelt, deren Anfänge weit zurückliegen; die Blutpfropfe sind durchwegs älter, ja zumeist liegen ihre Rest- und Folgezustände vor, für deren Deutung die aus der allgemeinen pathologischen Anatomie bekannten Kennzeichen für Pulmonalarterienemboli natürlich keine Geltung mehr haben. Deshalb besagt auch der Umstand, daß sonst im Körper keine Venenthrombose nachzuweisen war, nicht zu viel. Außerdem macht sich das Fehlen von entsprechenden Krankengeschichten und vorgeschiedlichen Angaben hier störend bemerkbar. Nur vom zweiten Falle (50jähriger Mann) wissen wir, daß der Kranke seinerzeit wegen Bleivergiftung in Behandlung gestanden hat. In diesem Falle muß auch daran gedacht werden, daß primär infolge einer Giftwirkung (Blei) im Bereich der Lungenschlagaderperipherie Intima- oder örtliche Blutschädigungen vorgelegen haben, die zu autochthoner

Thrombose führten. Daß sich eine solche Giftwirkung gerade im Bereich der kleinsten Lungenschlagaderästchen und nur in diesen geltend macht, dürfte nicht wundernehmen, wissen wir doch, daß dem Lungenkreislauf eine gewisse Autonomie in pharmakologischem Sinne eigen ist; auch hat man experimentell durch Inhalation von Bleisalzlösungen hochgradige Endarteritis obliterans in den Pulmonalgefäßen, und zwar nur in diesen erzielt (*Stieglitz, Jores-Graven* zitiert nach *Tugendreich, Eppinger*).

Die pathologisch-anatomische Untersuchung der beiden Fälle vermag also die Frage nach der Natur der Gefäßveränderungen, ob chronische Embolie und embolische Thrombosen oder Thrombosen nach primären Gefäßerkrankungen oder lokaler Blutschädigung, nicht mit Sicherheit zu entscheiden.

Nun besteht kein Zweifel, daß Gleiches oder mehr oder weniger Ähnliches schon öfter gesehen und beschrieben wurde, nur sind die hier in Betracht kommenden Fälle des Schrifttums scheinbar verschieden aufgefaßt und so unter verschiedenen Titeln bekanntgegeben worden. Da sind zunächst die ganz seltenen Fälle von *primärer genuiner Pulmonalsklerose*. Daß bei Herz-Lungenerkrankungen mit lang anhaltender Erschwerung der Blutströmung im kleinen Kreislauf und dadurch bedingter Blutdrucksteigerung die Lungengefäße erweitert sind und in ihrer Intima weißlichgelbe Flecken und Streifen, Verdickungen evtl. mit Verkalkungen aufweisen, Veränderungen, die makroskopisch und mikroskopisch übereinstimmen mit der Atherosklerose der Arterien des großen Körperkreislaufes, ist bekannt; klinisch gilt diese Form der Pulmonalsklerose als bedeutungslos. Nur *Jagic-Spengler* erwägen die Möglichkeit, daß die Sklerose der Lungengefäße beim chronischen Lungenemphysem eine besondere Rolle spielen könnte, und weisen darauf hin, daß man in manchen Fällen von chronischem Lungenemphysem auf Grund einer besonders auffallenden Atemnot, Blausucht, zur Diagnose einer Pulmonalsklerose gedrängt wird. Nun gibt es aber Fälle von Pulmonalsklerose ohne nachweisbare Herz-Lungenerkrankungen, bei denen die Veränderungen an den Lungengefäßen allein im Vordergrunde des anatomischen Bildes stehen und allein für die klinischen Erscheinungen einer schweren Kreislaufstörung und die meist besonders hochgradige Hypertrophie der rechten Herzkammer verantwortlich zu machen sind. Solche Fälle sind sehr lehrreich, nicht nur weil sie selten sind und schwer zu diagnostizieren (allmählich sich steigernde Beschwerden von seiten des Herzens beherrschen das Bild), sondern — und das sind besonders Fälle bei jugendlichen Individuen —, weil meist keine befriedigende Erklärung des Zustandekommens der Gefäßveränderungen gefunden werden kann.

Mönckeberg, Rößle, Hart, Krutzsch, klinischerseits *Aust, Romberg, Ljungdahl, Eppinger* u. a. haben solche Fälle beschrieben und übereinstimmend betont, daß die Veränderungen hierbei zum Teil die großen und mittleren Äste betreffen, gelegentlich aber in besonders charak-

teristischer Weise nur die kleinen und kleinsten Ästchen, diese aber in einem Ausmaß, das überraschend erst durch die mikroskopische Untersuchung festgestellt werden kann. Diese die Lungenschlagader-peripherie betreffende Erkrankung muß natürlich den Kreislauf erschweren und zu außerordentlicher Mehrarbeit des rechten Herzens führen. Auch wird übereinstimmend betont, daß die Veränderungen der Pulmonalarterien (lipoide Flecken und Streifen der Intima, herdförmige und diffuse Intimaverdickungen, die das Lumen beträchtlich einengen evtl. mit Verfettung, hyaliner Umwandlung und Verkalkung) den atherosklerotischen Veränderungen der Arterien des großen Kreislaufes gleichen Kalibers entsprechen, allerdings mit starkem Zurücktreten der regressiven Veränderungen, die auch fehlen können. Im Anschluß an die Gefäßwandveränderungen kommt es natürlich zu Thrombenbildungen, die in verschiedenen Stadien der Organisation evtl. mit Rekanalisation des Gefäßes angetroffen werden, ohne daß sie aber besonders hervortreten müssen.

Bei einer zweiten Gruppe von Fällen des Schrifttums, von *Schütte*, *Löwenstein*, *Wail* beschrieben (wahrscheinlich gehört auch der Fall von *Bacon-Apfelbach* hierher), die im wesentlichen das gleiche klinische und grob-anatomische Bild aufweisen wie die eben genannten, und unsere beiden Fälle, mit diesen auch bezüglich der mikroskopischen Veränderungen weitgehend übereinstimmen, wird die Gefäßwandveränderung als eigenartige, selbständige Erkrankung *entzündlicher Natur* aufgefaßt, dementsprechend von *Endarteriitis obliterans*, *Thromboarteriitis pulmonalis* gesprochen. Ursächlich sind diese Fälle völlig unklar: *Wail* spricht auf Grund von Lymphocyten-Plasmazelleninfiltraten um die Vasa vasorum der großen Pulmonalarterienäste von einer eigenartigen Form der Gefäßsyphilis, *Schütte* auf Grund von Lymphzellen in der Gefäßwandung von „selbständiger Endarteriitis obliterans als einem fortschreitenden, entzündlichen Prozeß“, *Löwenstein* läßt die Frage offen, ob primäre Endarteriitis obliterans mit sekundärer Thrombose, primäre Thrombose infolge lokaler Giftwirkung oder schließlich primäre chronische Embolie mit sekundärer reparativer Endarteriitis vorliegt. Bei der ätiologischen Unklarheit wirkt der Umstand verwirrend, daß *Schütte* sowohl als *Löwenstein* ihre Fälle den Fällen von primärer genuiner Pulmonalsklerose gleichstellen, obwohl sie ausdrücklich bemerken, daß atherosklerotische Veränderungen fehlen, anderseits *Rößle* in seinen Fällen von Arbeitshypertrophie des rechten Herzens infolge Endarteriitis obliterans der feinen Lungenarterien spricht, obwohl es sich um Atherosklerose handelt, die Fälle also den primären genuinen Pulmonalsklerosen zuzuzählen und als solche auch zu bezeichnen sind. *Eppinger*, dem wir eine sehr eingehende Beobachtung und Bearbeitung mehrerer Fälle verdanken, die in ihren klinischen Erscheinungen, den Obduktionsbefunden und mikroskopischen Veränderungen völlig mit unseren beiden Fällen und dem von *Löwenstein* übereinstimmen, beschränkt sich auf

die Bemerkung, es sei Aufgabe der Pathologen zu entscheiden, ob der in der äußersten Lungenschlagaderperipherie sich abspielende Vorgang als Atherosklerose aufzufassen ist oder eine spezifische Gefäßveränderung vorliegt und läßt sich in keine Erörterung ein, ob der richtige Name gewählt ist, wenn er in seinen Fällen von primärer Pulmonalsklerose spricht.

Eine dritte Gruppe von Fällen des Schrifttums bilden die eingangs erwähnten Beobachtungen von *Ljungdahl*, denen ich auch die von *Eppinger-Wagner* und von *Löwenstein* zurechnen möchte. Wie in den Fällen der ersten und zweiten Gruppe handelt es sich auch hier um schwerkranke Patienten beider Geschlechter verschiedenen Alters, die mit Husten, allmählich zunehmender Blausucht, Atemnot, gelegentlichem Blutspeien erfolglos behandelt, schon länger krank sind und häufig akut die Erscheinungen der Dekompensation und schwerer Kreislaufstörung darbieten. Als einziger klinisch nachweisbarer Organbefund findet sich eine allerdings hochgradige Hypertrophie und Erweiterung des rechten Herzens vor ohne sonstige Kreislauf- und Lungenerkrankung. Auf Grund dieses klinischen Befundes konnte *Eppinger* in drei seiner Fälle die richtige Diagnose auf eine den Blutumlauf mächtig beeinträchtigende Erkrankung im Bereich der Lungenschlagadern stellen. *Autoptisch* ließ sich in keinem Falle durch die makroskopische Untersuchung allein — die Beteiligung der größeren Gefäße in Form von Thromben und thrombotischen Verschlüssen verschiedenen, gegen die Peripherie zunehmenden Alters ist nicht beständig — die Schwere und Ausdehnung der histologisch in der äußersten Peripherie nachweisbaren Gefäßveränderungen auch nur vermuten. Mikroskopisch keine oder nur in den größeren Ästen unbedeutende Atherosklerose; keine Zeichen bestehender und fortschreitender Entzündung der Arterienwandung und des umgebenden Lungengewebes; in den kleinen und kleinsten Ästen die verschiedenen Stadien der Thrombenorganisation mit Rekanalisation oder völliger Verödung der Gefäßlichtung. Die Ursache, ob es sich um Folgezustände nach Thromben handelt, die autochthon in der Pulmonalarterienperipherie oder sekundär auf dem Boden von Embolien entstanden sind, bleibt fraglich. *Ljungdahl* kommt zu dem Schluß, daß sich klinisch und pathologisch-anatomisch sichere Beweise für die Annahme einer primären Wand-Blutschädigung im Bereich der kleinen Gefäße ebensowenig erbringen lassen wie für die Annahme, daß steckengebliebene Emboli den Anfang gemacht haben, betont aber, daß man mit der Möglichkeit einer chronischen Pulmonalarterienembolie durchaus rechnen müsse, und verweist zur Stütze dieser Annahme insbesondere auf die Beobachtungen von *M. B. Schmidt* und von *Krutzsch*, die sich „wie ein Experimentum naturae in diese Deutung einfügen“: zwei Fälle von Magencarcinom mit carcinomatösen Embolis im Bereich der kleinen und kleinsten Lungenschlagaderäste, so gleichmäßig und so ausgedehnt,

daß kaum ein Gefäß davon freiblieb. Die Emboli zeigten verschiedene Grade der Organisation mit reichlicher Rekanalisation der Gefäßlichtung; in den größeren Ästen, besonders an deren Gabelungen, bindegewebige Verdickungen der Intima und mannigfache Einengungen des Lumens durch hügelige, kamm- und spornartige steile Vorsprünge. Vorgeschichte und klinische Untersuchung gaben keinen Anhaltspunkt dafür, was sich in den Lungen abgespielt hatte. Es bestand gleichzeitig beträchtliche Hypertrophie des rechten Herzens.

Auf Grund der Untersuchung unserer beiden Fälle und ihres Vergleiches mit den hier kurz angeführten Fällen des Schrifttums ergibt sich *zusammenfassend folgendes:*

Wie sehr der allgemeine Kreislauf auch von der gehörigen Funktion des Lungenschlagadersystems abhängig ist, dieses als Gebilde für sich bei sonst völlig unveränderten Lungen für schwere Kreislaufstörungen verantwortlich gemacht werden muß unter Umständen, wo zumeist nur an Schädigungen des Herzens als Ursache gedacht wird (klinische Diagnose Myodegeneratio cordis), beweisen die Fälle von Einengung des Gesamtquerschnittes der Pulmonalschlagaderbahn als Ursache besonders hochgradiger Vergrößerung der rechten Herzkammer.

Das Krankheitsbild dieser Fälle ist gekennzeichnet durch trockenen Husten, zunehmende, schließlich hochgradige Blausucht bei weniger auffallender Atemnot, Stauungserscheinungen in der Leber mit und ohne Ödeme, schließlich Erscheinungen von Herzinsuffizienz.

Als einziger Organbefund ist allen Fällen eine Hypertrophie der rechten Herzkammer gemeinsam, die lange Zeit imstande ist, die außergewöhnliche Mehrarbeit des rechten Herzens zu leisten und die Widerstände zu überwinden bis, häufig akut, die Erscheinungen der Dekompensation auftreten; die Kranken kommen daher häufig erst auf der Höhe der Erscheinungen zur Beobachtung (*Eppinger*). Autoptisch beherrscht die hochgradige Vergrößerung und Erweiterung des rechten Herzens das Bild, für die zunächst eine Erklärung fehlt; es besteht keine sonstige Herzerkrankung, keine Atherosklerose, keine Lungenerkrankung. In einzelnen Fällen zeigen sich ausgedehnte Thromben verschiedener Dauer in den Lungenschlagadern, besonders der rechten Lunge, so daß ein Großteil der Strombahn blockiert sein kann; Veränderungen im Bereich der größeren Äste können auch fehlen oder doch nicht auffallend sein. Charakteristisch aber ist immer das Betroffensein der kleinen und kleinsten Schlagaderäste; jedenfalls vermag erst die mikroskopische Untersuchung den wahren Umfang der Veränderungen aufzudecken und darzutun, daß dem gemeinsamen klinischen Bild und autoptischen Befund *dreierlei Veränderungen* der Pulmonalarterienperipherie zugrunde liegen:

Atherosklerose (primäre genuine Pulmonalsklerose), *Entzündung*, zum Teil spezifischer (syphilitischer) Natur und wahrscheinlich *chronische*

Embolie, als deren Folgezustände sich in immer wiederkehrender Gleichartigkeit die klassischen Bilder der Emboli-Thrombenorganisation mit Rekanalisation oder Lumenverödung darbieten. Insofern der Vorgang der Thromben-Embolienorganisation allgemein pathologisch-anatomisch als reaktive Endarteritis productiva zu gelten hat, ist gegen die von *Löwenstein* für seinen Fall gebrauchte Bezeichnung — Thromboarteritis pulmonalis — nichts einzuwenden. Allein dem Wesen dieser Fälle wird diese Bezeichnung nicht gerecht. Ich glaube vielmehr, daß *Ljungdahl* recht hat, wenn er für diese Fälle mit der Möglichkeit der chronischen Lungenschlagaderembolie rechnet. Eben diese Möglichkeit scheint mir auch in unseren beiden Fällen, die ja in allem vollkommen mit den übrigen Fällen dieser dritten Gruppe übereinstimmen, gegeben, wie das oben schon ausgeführt wurde. Sie sollen darum zur Lösung der von *Ljungdahl* aufgeworfenen Frage — Gibt es eine chronische Embolisierung der Pulmonalarterien? — einen Beitrag liefern.

Schrifttum.

Bacon-Appelbach: Zbl. Path. **40** (1927). — *Eppinger-Wagner*: Zur Pathologie der Lunge. Wien. Arch. inn. Med. **1** (1920). — *Hart*: Isolierte Sklerose der Pulmonalarterien. Berl. klin. Wschr. **1916**, 12. — *Krutzsch*: Rechtsseitige Herzhypertrophie durch Einengung des Gesamtquerschnittes der kleineren und kleinsten Lungenarterien. Frankf. Z. Path. **23** (1920). — *Ljungdahl*: Gibt es eine chronische Embolisierung der Pulmonalarterien? Dtsch. Arch. klin. Med. **160**. — *Löwenstein*: Thromboarteritis pulmonalis. Frankf. Z. Path. **27** (1922). — *Moeller*: Studien über embolische und autochthone Thrombose in der Art. pulm. Beitr. path. Anat. **71** (1923). — *Mönckeberg*: Genuine Atherosklerose der Lungenarterien. Dtsch. med. Wschr. **1907**, 31. — *Rößle*: Hypertrophie und Organkorrelation. Münch. med. Wschr. **1908**, 8. — *Schütte*: Rechtsseitige Herzhypertrophie infolge entzündlicher Verödung der kleinen Lungenarterien. Zbl. Path. **25** (1914). — *Wail*: Eigenartige Formen der Gefäßsyphilis. Virchows Arch. **265**. — *Wätjen*: Isolierte Pulmonalsklerose. Virchows Arch. **253**; Dtsch. med. Wschr. **1914**, 22.