

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin
[Vorstand: Prof. Dr. R. Röbke].)

Die primäre Erkrankung der Lungenschlagader in ihren verschiedenen Formen. (Arteriopathia pulmonalis idiogenica.)

Von

Dr. Heinrich Bredt,
Assistent am Institut.

Mit 15 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 27. November 1931.)

Isolierte, sog. idiopathische Hypertrophie des rechten Herzens, die weder auf Abflußbehinderung des Blutes durch das linke Herz oder den großen Kreislauf noch auf Veränderungen des kleinen Kreislaufs durch Emphysem, chronische Bronchitiden oder Pleuraschwarten zurückgeführt werden konnte, führte zur Kenntnis primärer Erkrankung der Lungenschlagader selbst.

Derartige Beobachtungen sind nicht häufig in dem Schrifttum verzeichnet und ergeben keineswegs ein einheitliches Bild des Krankheitsgeschehens an den Lungengefäßen. So konnte *Goedel* (1930) die bisherigen Veröffentlichungen in drei Gruppen zusammenfassen: erstens die Gruppe von Mitteilungen über primäre Sklerose der Arteria pulmonalis, zweitens die von *Schütte* und *Löwenstein* berichteten Fälle von primärentzündlichen Lungengefäßveränderungen, drittens die von *Ljungdahl*, *Krutzsch* und *Goedel* selbst beobachtete chronische Embolisation der Lungenschlagader mit sekundärer Thrombose, welche letzterer Gruppe noch die im Vorjahr veröffentlichten Fälle von *Desclin* zuzurechnen wären.

Die Seltenheit dieser Erkrankungen bringt es mit sich, daß auch die älteren Fälle in der Literatur immer wieder beweisend herangezogen werden, obwohl sie sich zum Teil nicht auf mikroskopische Untersuchungen stützen. Besonders die Beobachtungen über sog. primäre Pulmonalsklerose bedürfen stets einer Sichtung, ehe sie als Grundlage weiterer Forschung dienen.

Vornehmlich auf die Untersuchungen von *Posselt*, *Wagner* und *Eppinger*, *Romberg*, *Mönckeberg*, *Hart*, *Ljungdahl* und *Mobitz* ist der klinische und pathologisch-anatomische Begriff der primären isolierten Pulmonalsklerose zurückzuführen. Die Tatsache, daß allein das Arteriengebiet

der Lunge sklerotisch verändert wird ohne nennenswerte Mitbeteiligung der übrigen Schlagaderperipherie ist von Anbeginn ein starker Anreiz zu mannigfachen Hypothesen der Entstehung gewesen, die jedoch über den Grad persönlicher Meinung nicht gediehen.

Für eine Klärung der Entstehungsweise ist die morphologische Grundlage noch nicht gegeben. Wenn *A. Schultz* von einem „wohl charakterisierten Krankheitsbild“ spricht und die echte arteriosklerotische Natur dieser Veränderungen außer Frage stellt, so ist demgegenüber, wie auch *Steinberg* dies tut, auf die geringe Zahl der Fälle hinzuweisen, die wirklich primär und isoliert Gefäßwandveränderungen zeigten und bei denen vor allen Dingen auch eine genaue histologische Untersuchung der äußersten Gefäßverzweigungen und der einzelnen Wandschichten vorliegt.

Seit den ersten mikroskopischen Mitteilungen von *Mönckeberg* (1907) sind nur wenige Beiträge zu verzeichnen. *Hart* trennt sie in zwei Gruppen, von denen die erste alte Individuen umfaßt, die mancherlei Krankheiten und Schädigungen der Brustorgane durchgemacht und bei denen eine isolierte Pulmonalsklerose dem Verständnis leichter zugänglich ist, während die zweite Gruppe junge Individuen mit völlig belangloser Vorgeschichte und einer rasch fortschreitenden Kreislaufschwäche umfaßt, bei denen die Sektion nur die Hypertrophie des rechten Herzens und isolierte Pulmonalsklerose aufdeckte. Zu dieser Gruppe rechnet er die Beobachtungen von *Romberg*, *Aust*, *Mönckeberg*, *Kitamura*, *Posselt* und *Röfle*, fügt auch selbst noch zwei neue hinzu. In den beiden Fällen von *Aust* und *Romberg* fanden keine histologischen Untersuchungen statt und einer Bemerkung *Rombergs* zufolge ist es überhaupt zweifelhaft, ob es sich um Arteriosklerose der Lungenschlagader gehandelt hat. *Hart* selbst gibt nur eine makroskopische Diagnose. Die mitgeteilten histologischen Untersuchungen von *Mönckeberg*, *Kitamura* und *Röfle* ergeben ein einheitliches Bild. Danach ist der Pulmonalisstamm meist frei, während die mittelgroßen und feinsten Schlagadern eine kernarme Wucherung der Intima mit Neubildung von elastischen Fasern und Verfettung zeigen. Einzelne Arterienäste bleiben frei von Veränderungen.

Die späteren in dem Schrifttum verzeichneten Untersuchungen von *Ljungdahl*, *Kruttsch*, *Mobitz* und *Frey* ergaben im wesentlichen dieselben Veränderungen an der Intima der kleinen Gefäßäste, während die Media stets frei bleibt. *Eppinger* und *Wagner* lassen bei fünf von ihnen untersuchten Fällen die makroskopisch und klinisch zur primären Sklerose zu rechnen wären, die histologische Diagnose offen. *Lang* beobachtete einen Fall von entzündlicher Arteriolenveränderung mit primärer Wandnekrose und sekundärer Thrombenbildung, den er drei Fällen von *Eppinger* und *Wagner* gleichstellt. Es ist somit die Trennung zwischen Arteriosklerose und Endarteriitis im Schrifttum nicht immer scharf, ja *Arrillaga* (1925) hält jede Pulmonalsklerose für einen primären syphilitischen Entzündungsvorgang.

Abgesehen von den letzterwähnten Verfassern, welche entzündliche Vorgänge an den Lungengefäßen mit Verengung des Lumens für die isolierte Hypertrophie des rechten Herzens verantwortlich machen, lassen sich die Mitteilungen im Schrifttum über „primäre Sklerose der Pulmonalarterie“ dahin zusammenfassen, daß der Krankheitsvorgang auf die Intima beschränkt bleibt und den Charakter der typischen sekundären Pulmonalsklerose (*Posselt, Ljungdahl, Fischer*) trägt.

Demgegenüber sind neuerdings von *Steinberg, Rosenthal* und *Kuntschik* Fälle veröffentlicht worden, die histologisch Besonderheiten darbieten. *Steinberg* beschreibt in seinem ersten Fall an den Arteriolen des Lungparenchyms eine hyaline Umwandlung der ganzen Gefäßwand, die verdickt ist und die Gefäßlichtung verengt. Im zweiten Fall zeigen die Arteriolen gleichmäßig eine zellarme, bindegewebige, hochgradige Verdickung der Intima mit Neubildung von elastischen Fasern. Die Media, sehr dünn, zellarm, „erweckt den Eindruck eines gedehnten Rohres“, entzündliche Erscheinungen fehlen. *Rosenthal* beschreibt drei Fälle von ausgesprochener Mediadegeneration mit Intimawucherung und reichlicher Thrombenbildung. *Kuntschik* teilt unter der Bezeichnung primärer Pulmonalsklerose eine Beobachtung von einer tödlichen Erkrankung der Lungenschlagaderäste mit weitgehender Beteiligung der Media mit. Es erscheinen somit drei von mir untersuchte Fälle bemerkenswert, die bei primärer degenerativer Mediaerkrankung verschiedene Stufen und Formen ein und desselben tödlichen Leidens darstellen und sehr wohl imstande sind, unser Wissen um die seltene isolierte Erkrankung der Lungenschlagader zu vermehren.

1. Fall. Frau Anni H., 40 Jahre, Schauspielerin.

Krankengeschichte. Vor vielen Jahren rezidivierende „Adnexreizung“, sonst nichts bekannt. Vor 14 Tagen Ohnmachtsanfälle, seither dauernd unwohl. Bei der Aufnahme in die Klinik das Bild einer Kreislaufschwäche mit cyanotischer Blässe und Atemnot. Untersuchungsbefund: Kein Herzfehler, kein Hypertonus, Ödem der Kreuzbeingegend, vergrößerte Leber, Stauungsbronchitis. Kreislaufmittel sprachen nicht an. Kein Fieber, keine Erhöhung der Pulszahl. Am nächsten Tag Tod.

Anatomische Diagnose (Prof. Rößle [S.-Nr. 34/31, Charité]). *Starke Hypertrophie und Erweiterung des rechten Herzens, Stillstand des Herzens in Diastole, auffallende Füllung der Herzhöhlen mit gleichmäßig gestocktem, sehr dunklem Blut. Leichte allgemeine Plethora. Chronische mäßige Blutstauung von Leber, Niere und Milz. Leichte Pulmonalsklerose, mäßiges chronisches Emphysem und chronische, schleimige Bronchitis. Ganz geringfügige verruköse Endokarditis der Mitrals. Stauungskatarrh des Magens.*

Perimetritische Verwachsungen der rechten Adnexe, chronische Endometritis. Mastopathia cystica der linken Mamma. Ausgesprochene Dolichocephalie des Schädels, Makrogyrie der Hirnwindungen. Alte eingedickte Käseherde der Bifurkationslymphknoten. Myom des Uterus, Adenom des rechten Leberlappens. Blutungen im Netz und Gekröse.

Bakterieller Befund der Milz. Vereinzelte Kolonien von *Streptococcus viridans*.

Sektionsprotokoll (gekürzt). Mittelgroße Frau in gutem Ernährungszustand. Keine wassersüchtigen Anschwellungen. Muskulatur von richtiger Farbe. Baucheingeweide in richtiger Lage. Das mäßig fettreiche Netz von zahlreichen Blutungen

durchsetzt, desgleichen das kleine Netz und das Gekröse. Im kleinen Becken kein fremder Inhalt. Leber schneidet mit dem Rippenbogen ab, etwas düsterrot. Im linken Brustfellraum ein geringer klarer Erguß. Rechte Pleurahöhle frei. Lungen sinken kaum zurück, nirgends verwachsen. Im Herzbeutel etwas vermehrte klare Flüssigkeit. Herzbeutelüberzug klar, spiegelnd. Herz etwas vergrößert, fällt durch seine übermäßig kuglige Gestalt auf; fühlt sich prall, aber nicht eigentlich totenstarr an, enthält in den stark klaffenden Kammern ungewöhnlich viel dunkles, gestocktes Blut ohne andere Leichengerinnung, diese Cruormassen ziehen sich in die damit stark gefüllte Lungenschlagader hinein. Alle Herzklappen zart, auf der Mitrals eine Spur von feinen Auflagerungen. Lungenschlagader dicht über dem Herzen mit etwas ungewöhnlichen gelben, fleckigen Einlagerungen, ist im übrigen fleckenlos. Rechte Kammer klafft in der Ausflußbahn besonders stark. Trabekel hier an der Außenwand der Kammer deutlicher verstärkt. Linke Kammer in der Wand nicht verstärkt. Kranzgefäße zart, Herzfleisch sehr blutreich, durchscheinend ohne Unterbrechung. Kammerscheidewand etwas blutärmer, eine Spur trüb und deutlich bräunlich. Lungen gebläht, zum Teil deutlich unelastisch, sehr leicht, kissenartig weich anzufühlen. Einzelne Teile der verschiedenen Lappen, am deutlichsten in dem Unterlappen, etwas mehr düsterrot. Schnittflächen überall von gehörigem Luftgehalt, weder vermehrter Blut- noch Saftgehalt. In den feineren Bronchien überall sehr schwer herausdrückbare, glasige Schleimmassen, in den Gaumenmandeln eiterähnliche Pfropfe. Bifurkationslymphknoten mit verkalkten, schwarzumrandeten, eingedickten Käseherden. Schilddrüse klein, feinkörnig, dunkel graurot, ohne Knoten. Übrige Halsorgane o. B. Absteigende Brustorta etwas streifig uneben und gelb gefleckt. Bauch-, Beckenorgane und Schädel o. B.

Mikroskopische Untersuchung. Herz: Mäßige Kranzschlagadersklerose. Starke fleckige Verfettung des Herzmuskels. Leber: Starke zentrale, geringere periphere Verfettung der Leberzellbalken. Nieren: Keine Veränderung der Glomeruli. Geringe feintropfige Fettablagerung in vereinzelt Harnkanälchen. Gefäße weit, keine Veränderung ihrer Wand. Aorta: Im aufsteigenden Teil der Hauptschlagader ohne Intimaverdickung. Media an vereinzelt Stellen mucoidreich, Adventitia schmal, Zellen nicht vermehrt. Vasa vasorum o. B. Lunge: Größere Bronchien enthalten schleimige Massen. Epithel teilweise abgestoßen. In den Alveolen teils Ödem, teils sind sie emphysematös gebläht. Keine Herzfehlerzellen. Lungenarterie zeigt vom Stamm bis zu den Präcapillaren hin die mannigfachsten Veränderungen.

Der Stamm der Lungenschlagader annähernd von gleichmäßiger Dicke. Endothel abgestoßen. Subendotheliale Zelllage verdickt, enthält reichliche längsgerichtete elastische Fasern. Membrana elastica interna breit, etwas aufgefasert. An sie grenzt nach außen eine verschieden breite Schicht, die nach den Untersuchungen von Ehlers und Torhorst als Longitudinalschicht zu bezeichnen wäre. Hier die Muskelfasern weitgehend geschwunden, nur vereinzelt noch Reste davon. Kerne kaum vorhanden, ganze Schicht gebildet durch feine parallele Längsfasern. Einzelne Stellen hier mit feinsten Fettbestäubung. Übergang in die nach außen gelegene Ringmuskelschicht unscharf. In den untersuchten Längsschnitten die Muskelfasern verschmälert, unansehnlich geworden. Bindegewebe gequollen und zum größten Teil schleimig umgewandelt. Elastische Fasern stellenweise aufgefasert und körnig zerfallen. Nahe dem Abgang der Arterie vom rechten Herzen streifenförmig eine Homogenisierung der Fasern mit Kernmangel und Ausfall der Elastica (Abb. 1). Adventitia unverändert, Vasa vasorum mit weitem Lumen und unversehrter Wand. Nirgends Zellinfiltrationen.

Die größeren Verzweigungen der Lungenschlagader zeigen gleichmäßig das Bild der Intimaverdickung in der Art, wie es von Ehlers, Torhorst und Brünning für die Pulmonalsklerose als charakteristisch beschrieben wurde. Die Media bietet die für den Gefäßstamm geschilderten Veränderungen teils in schwächerer, teils

in ausgeprägterer Form. An einzelnen Stellen jedoch im Querschnitt Bilder, die einer genaueren Darstellung bedürfen. Knötchenförmig an umschriebener Stelle

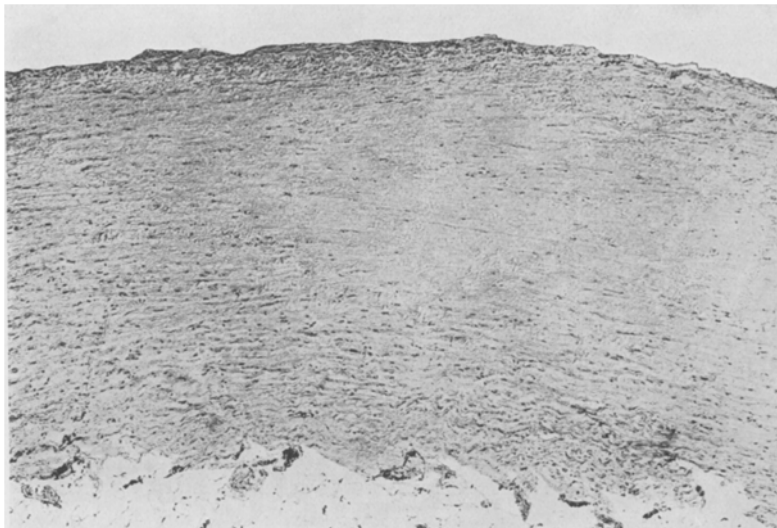


Abb. 1. 1. Fall. Stamm der Lungenarterie. Fleckförmige Homogenisierung der Fasern mit Kernmangel. Häm.-Eosin.

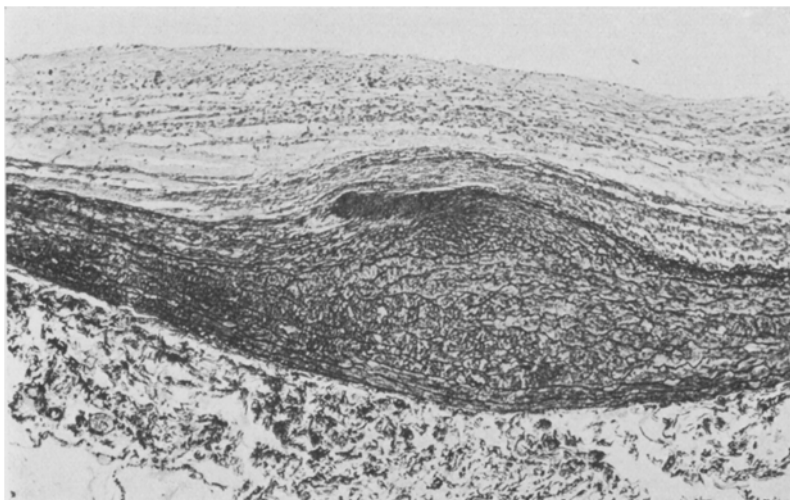


Abb. 2. 1. Fall. Hauptast der Lungenarterie. Umschriebene Verdickung der Media. Verdichtung der elastischen Fasern. Weigerts Elastica-Carmin.

die Media verdickt (Abb. 2). Längsschicht aufgefasert, Muskelfasern verschmälert, teilweise verschwunden, elastische Fasern, deutlich straff, erscheinen an der einen

Seite unterbrochen, abgerissen und nach der anderen Seite zusammengezogen, wodurch eine verschiedene deutlich erkennbare Breite der Media bedingt wird. An anderer Stelle über der verhältnismäßig verdickten Media die Intima knotenförmig durch eine kernarme, lockere Bindegewebsschicht mit zahlreichen neugebildeten elastischen Fasern verdickt. Fettfärbung negativ.

Die Gefäßäste dritter und vierter Ordnung zeigen konzentrische Verdickung der Intima im Sinne der oben beschriebenen Bindegewebsvermehrung. Media annähernd gleichmäßig breit. Muskelfasern hier und da etwas aufgequollen. An den

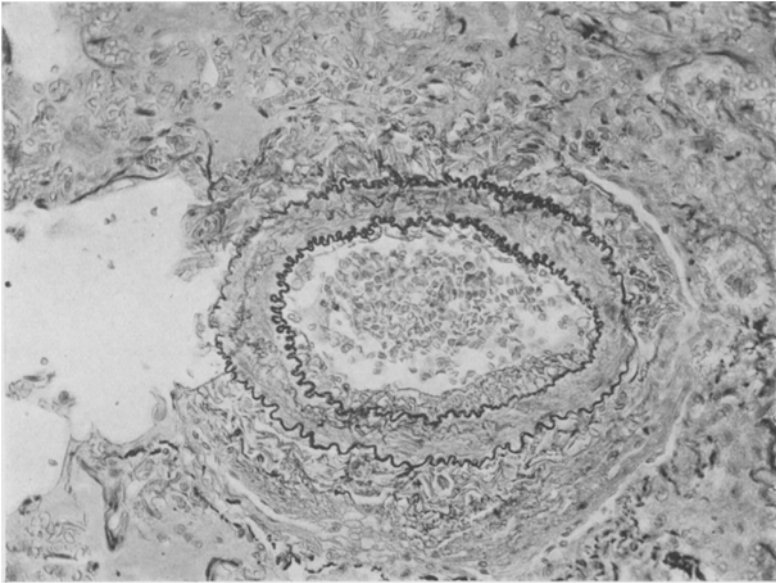


Abb. 3. 1. Fall. Kleinster Ast der Lungenarterie. Verquellung und Homogenisierung der Media. Die elastischen Lamellen teilweise gestreckt und bröckelig zerfallen. Lokale Verdickung der Intima. Weigerts Elastica-Carmin.

Gefäßen mit einem durchschnittlichen Durchmesser von 0,25 mm sind die Krankheitserscheinungen in ihren verschiedenen Entwicklungsstadien verfolgbar. Die ersten Veränderungen in der Media. An umschriebener Stelle zeigt dieselbe eine Auflockerung, fibrinoide Verquellung und schließlich den Untergang der Muskelfasern (Abb. 3). Media homogen verschmälert, mit einzelnen chromatinreichen Muskelzellkernen. *Elastica interna* und *externa*, und zwar häufig die *Elastica externa*, die ja bei den Lungenschlagadern stets deutlich ausgeprägt ist (*Benninghoff*), zuerst, ebenfalls an diesen Stellen einander genähert, verschmälert, gestreckt und teilweise bröcklig zerfallen. Im Sudanpräparat diese Zellen fettfrei. Entzündliche Zelleinlagerungen fehlen vollkommen. Die Intima zunächst meist nur über diesen lokalen Mediadegenerationen, sodann aber auch diffus verbreitert durch konzentrische Vermehrung der subendothelialen Zellschicht. Dabei die Zellen vakuolig aufgetrieben, breit, so daß der Querschnitt zellarm erscheint. An kleinen Gefäßen die Endothelzellen abgehoben und durch Protoplasmaausläufer miteinander quer durch das Gefäßlumen in Verbindung. In den dadurch geschaffenen Interzellularlücken reichlich Erythrocyten (Abb. 4). Die subendotheliale Schicht dieser Gefäße

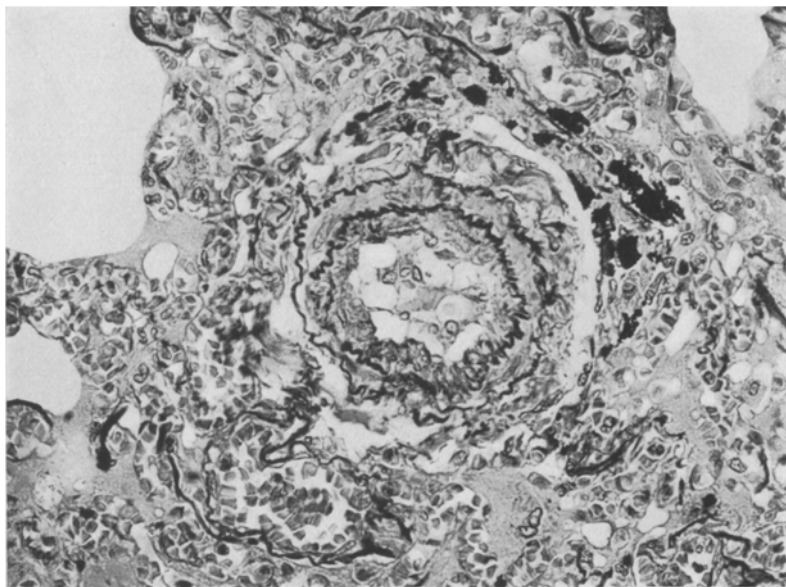


Abb. 4. 1. Fall. Abhebung des Endothels mit roten Blutzellen in den Gewebemaschen.
Weigerts Elastic-Carmin.

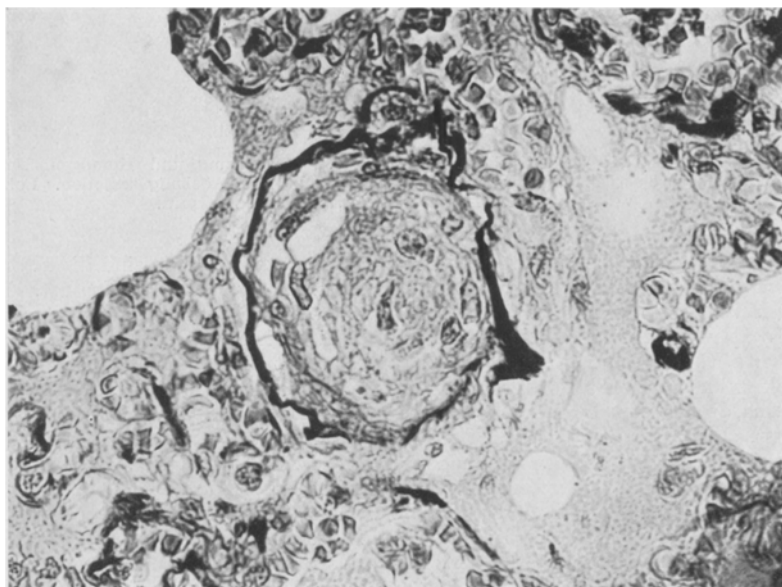


Abb. 5. 1. Fall. Präcapillare Vereinigung und Streckung der elastischen Lamellen.
Verödung des Lumens. *Weigerts Elastic-Carmin.*

durch ebenfalls vakuolig aufgetriebene, radiär gestellte Zellen verbreitert. Adventitia ohne Veränderungen.

Diese Prozesse führen bei den kleinsten Arterien mit einem durchschnittlichen Durchmesser von 0,1 mm zur völligen Verödung des Lumens (Abb. 5). Durch Aufquellung sämtlicher Wandzellen wird der Blutstrom gedrosselt. An Querschnitten dieser Gefäße Muskulatur kaum noch abgrenzbar. Die beiden elastischen Lamellen vereinigt, gestreckt, teils verdickt, teils unterbrochen. Hier ergibt die Fettfärbung zarte Bestäubung der Wandschichten. Entzündliche Zellinfiltrate fehlen.

Die Capillaren von einer zarten Wandschicht gebildet, strotzend mit Blut gefüllt. Bronchialarterien weit.

Zusammenfassung. Eine 40jährige Frau erkrankt 16 Tage vor dem Tode an einer Kreislaufschwäche mit Ohnmachtsanfällen. Puls und Temperatur bleiben normal. Trotz ärztlicher Hilfe stirbt die Patientin unter den Zeichen schwerster Atemnot und Herzschwäche. Die Sektion ergibt keine offensichtliche Todesursache, nur eine starke Hypertrophie und Erweiterung des rechten Herzens mit mäßigem chronischem Emphysem, Bronchitis und leichter Pulmonalsklerose. Erst die histologische Untersuchung deckt eine Verödung der äußersten Lungenschlagaderperipherie auf. Die Krankheitsprozesse, die an den kleinsten Gefäßen zur Verödung des Lumens führen, lassen sich an solchen größeren Durchmessers in ihren Anfangsstadien verfolgen. Sie bestehen aus teils lokalen, teils diffusen primären degenerativen Vorgängen in der Media, charakterisiert durch den Verlust der Muskelfasern, durch die Streckung und den Zerfall der elastischen Lamellen ohne entzündliche Prodromal- oder Folgeerscheinungen. Verfettung läßt sich nur in Spuren nachweisen. An den Hauptästen läßt sich eine Schwächung der elastischen Fasern aus der Tatsache schließen, daß diese unter dem durch die Verödung der Peripherie und die Hypertrophie des rechten Herzens zustandekommenen erhöhten Blutdruck zerrissen sind. Der Stamm der Pulmonalis selbst zeigt einen umschriebenen Nekroseherd der Media, in dem Verkalkungen nicht zu beobachten sind.

Neben den degenerativen Vorgängen in der Media lassen sich, zeitlich wahrscheinlich folgend, solche hyperplastischer Natur an der Intima der kleinsten Gefäße mit Zellvermehrung und -aufquellung ohne Fettablagerung beobachten.

Die erwähnte vermutete Erhöhung des Blutdrucks im kleinen Kreislauf hat nun an den größeren bis hinab zu den im Durchmesser etwa 1—1,5 mm messenden Arterien eine Verdickung der Intima zufolge, die den Charakter der sekundären Pulmonalsklerose deutlich aufweist. Damit ist das Zustandekommen des makroskopischen Sektionsbefundes verständlich gemacht.

Zweifellos hätte dieser Fall bei makroskopischer Beurteilung zur primären Pulmonalsklerose gerechnet werden müssen. Die Untersuchung hat primäre Gefäßwandnekrosen ohne Beteiligung des Lungenparenchyms und ohne entzündliche Vorgänge ergeben.

Ein Vergleich mit dem Schrifttum ergab die besondere Stellung dieses Falles. Zur genaueren Charakterisierung und vergleichenden Betrachtung veranlaßte Herr Professor *Röfle* mich, die Präparate eines ähnlichen Falles seiner Sammlung zu untersuchen. Es zeigte sich, daß, abgesehen von einigen Besonderheiten dieselben Krankheitserscheinungen der Gefäße auch hier beobachtet werden konnten.

2. Fall. Johann H., 33 Jahre, Maler.

Krankengeschichte: Vorgeschichte. Familie o. B. Als Kind Scharlach, Diphtherie, sonst nie krank. Wegen „Herzfehler“ militäruntauglich. Trinker (täglich 4–5 l Bier). Vor 12 Jahren Gonorrhoe. Lues verneint. Nikotinmißbrauch (30 Zigaretten pro Tag). April 1906 wegen Atem- und Herzbeschwerden und Anschwellung der unteren Gliedmaßen Aufnahme ins Krankenhaus. Nach 14 Tagen wieder gesund entlassen. Ende April 1908 abermals Beschwerden. 7. 5. 08 Aufnahme ins Krankenhaus.

Aufnahmebefund. Mittelgroß, kräftig gebaut, mäßig Fettpolster, Hautfarbe sehr blaß, leicht gelblich. Rachenorgane o. B. Lymphknotenschwellungen, Ödeme, Ausschlag nicht vorhanden. Vernarbtes Geschwür unklarer Ätiologie an der Innenfläche des rechten Fußes. Brustkorb breit, gut gewölbt, Atembewegungen gleichmäßig. Lungengrenzen rechts vorn oberer Rand der 6. Rippe, hinten zwischen 10. und 11. Brustwirbel gut verschieblich, kein Schallunterschied, Schall sonor, voll, Atemgeräusch vesiculär, wenig Husten, kein Auswurf. *Herz:* Spitzenstoß nicht sicher fühlbar. Absolute Dämpfung rechts. Bis Mitte des Brustbeins, oben bis unteren Rand der 3. Rippe, links bis wenig außerhalb der Brustwarzenlinie. Herztöne rein, leise, Herztätigkeit unregelmäßig, völlig arhythmisch. Puls 50–60. *Leber:* Druckschmerzhaft, oberflächliche Atmung, *Milz* nicht vergrößert, Nervensystem o. B. Harn sauer, etwas Eiweiß, Blut. 2,4 Mill. Erythrocyten, 15 000 Leucocyten, davon 45% polymorphkernige, 39% Lymphocyten, 12,6% Monocyten, 1,6% Mastzellen.

Krankheitsverlauf. Gesichtsfarbe wurde zunehmend graugelblich, Hände und Füße blausüchtig, kalt. Herztätigkeit und Atmung wurden schlecht, Tod.

Leichenbefundsbericht (Nr. 459/08, München [Prof. *Röfle*]) gekürzt.

Brustorgane: Keine Pleuraverwachsungen. Im Pleuraraum etwas wässrige Flüssigkeit, ebenso im Herzbeutel. *Herz:* Bedeutend vergrößert, aber nur rechts. Rechte Kammer überragt die linke. In ihr geronnenes Blut. Muskulatur hypertrophisch, ganz leicht getigert, sonst braunrot, ziemlich derb (Dicke der linken Kammer 20 mm, rechts 11 mm, Höhe links 8 cm, rechts 7 cm). Klappenapparat beiderseits unverändert. Aorta glattwandig. *Rechte Lunge:* Mit derben abziehbaren Auflagerungen von Bindegewebe überzogen. Konsistenz vermehrt, wie bei Stauungslunge und älterem Ödem. Schnittflächen sehr feucht, braunrot. *Pulmonalis und ihre Äste unverändert, nicht besonders derbwandig, so gut wie fleckenlos bis in die feinsten der aufschneidbaren Äste. Feinere jedoch sehen wie weißliche etwas vorstehende Körner aus.* Bronchialschlagadern weit. Bronchien: Schleimhaut gerötet, Lymphknoten und Halsorgane o. B. *Linke Lunge:* Wie die rechte. *Milz:* Nicht vergrößert, derb, mit festhaftenden Auflagerungen. A. d. S. dunkelbraunrot, Pulpa nicht abstreifbar. *Leber:* Nicht vergrößert, Konsistenz sehr derb, Zeichnung am Rand deutlich sichtbar. *Gallenblase* o. B. *Nieren:* Kapsel gut abziehbar, Rinde nicht verbreitert, Markkegel dunkler gefärbt. Übrige Organe o. B.

Länge 163 cm, Körpergewicht 57 kg, Herzgewicht 415 g.

Pathologisch-anatomische Diagnose. Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzens. Endarteriitis obliterans der feinsten Lungenarterienäste, starkes Ödem beider Lungen. Pleuritis adhaesiva rechts, Stauungskatarrh des Magendarmkanals. Stauungsleber mit beginnenden Atrophien.

Mikroskopischer Befund. Im Hauptstamm der Lungenschlagader ausgedehnte, flächenhafte, an einzelnen Stellen die Breite der Media erreichende Intimaverdickungen vom typischen Charakter der Pulmonalsklerose. Media gleichmäßig breit, gering mucoid gequollen. Elastische Fasern unverändert. Dieselbe gleichmäßige Intimaverdickung in den größeren Lungenschlagaderästen feststellbar. Nur in Spuren und vereinzelt Verfettung. Dagegen zeigen die Gefäße mit durchschnittlichem Durchmesser von 0,25 mm auffallendere Veränderungen. Intima in konzentrischer Gleichmäßigkeit fast doppelt so breit wie die Media, zeigt ein teilweise gut erhaltenes Endothel. Subendotheliale Zellschicht verbreitert, teils zellreich, mit strahliger Anordnung der Zellkerne, größtenteils aber die ganze

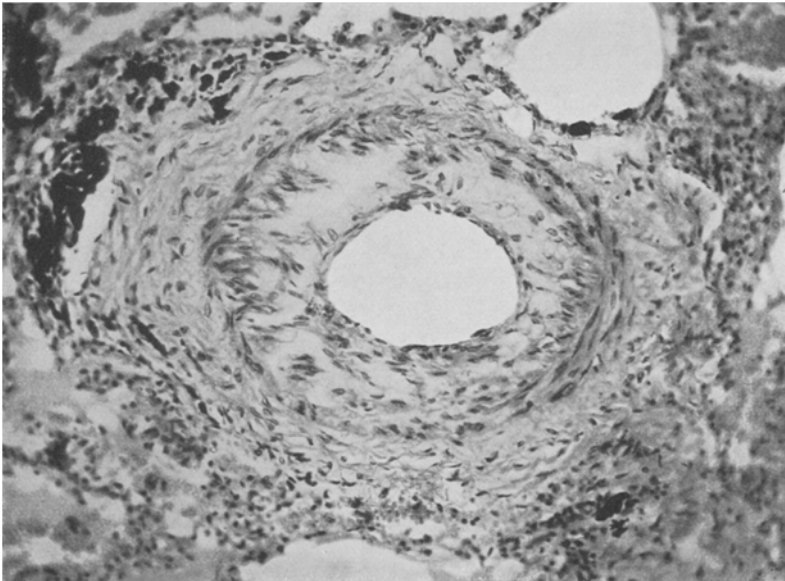


Abb. 6. 2. Fall. Kleinsten Ast der Arteria pulmonalis. Weitgehendster Zerfall der Media. Blasige Auftreibung der Zellen in der verbreiterten Intima. Häm.-Eosin.

Breite von einzelnen Zellen gebildet, deren Plasma blasig aufgetrieben ist (Abb. 6). Sudanfärbung negativ. Media ungleichmäßig breit, an einzelnen Stellen ganz geschwunden (Abb. 7). Die Muskelfasern an den schmalen Stellen vermisst. Kerne zum Teil vorhanden, sehr chromatinreich. Elastica interna und externa an diesen Stellen einander genähert, gestreckt, dünn, teilweise aufgesplittert und körnig zerfallen. Bindegewebsfasern der Adventitia aufgequollen, kernarm (Abb. 8). Zelleinlagerungen nirgends zu sehen.

Kleinste Gefäßäste teils unverändert, zum größeren Teil die beschriebenen Veränderungen in ausgedehntem Maße (Abb. 9) zeigend. Media stellenweise auf dem Gefäßquerschnitt vollkommen geschwunden, Intima bis zur völligen Lumenverengung verdickt. Capillaren gut blutgefüllt, ihre Wand zart. Bronchialarterie und Venen weit, ihre Wand nicht verdickt. Bronchien zum Teil schleimgefüllt, ohne entzündliche Infiltrate. Im Lungengewebe zahlreiche Herzfehlerzellen, geringes Ödem und Emphysem.

Zusammenfassung. Ein 33jähriger Mann erkrankt 2 Jahre vor dem Tode an Kreislaufinsuffizienz, die durch ärztliche Behandlung behoben

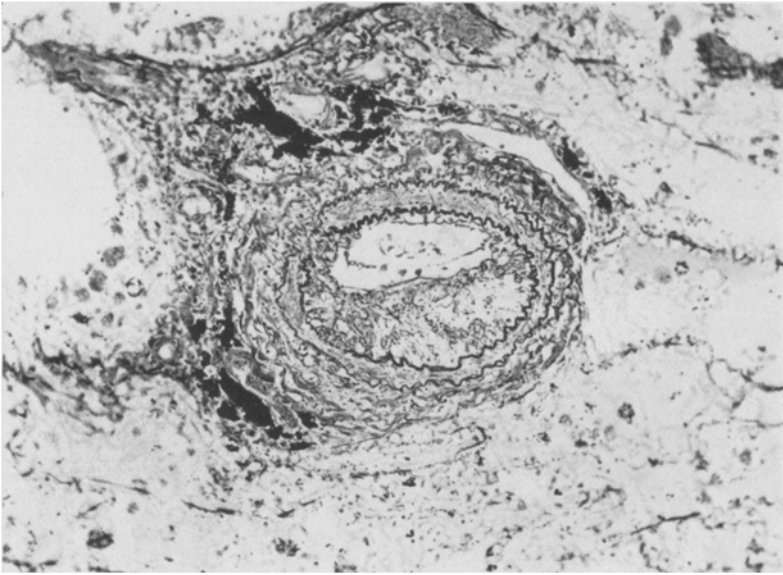


Abb. 7. 2. Fall wie Abb. 6. Streckung und Zerfall der elastischen Fasern an umschriebener Stelle. Verschmälerung der Media. Exzentrische Verbreiterung der Intima. *Weigerts* Elastica-Carmin.

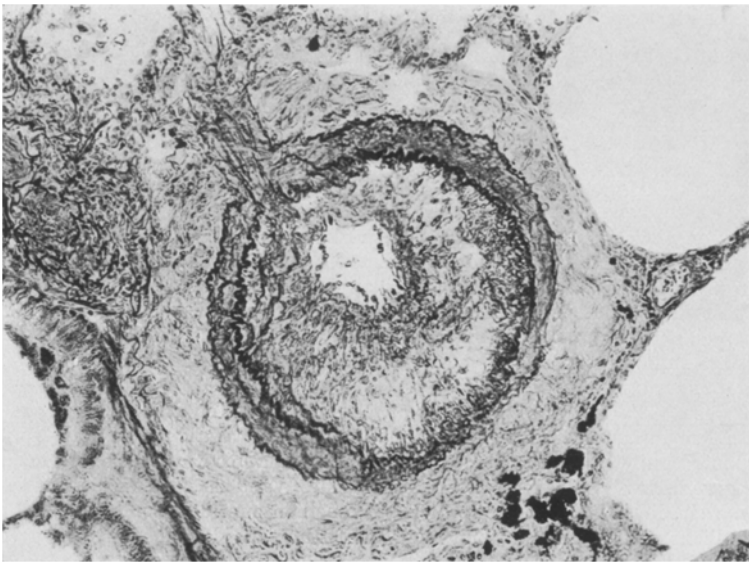


Abb. 8. 2. Fall wie Abb. 7. Radiäre Stellung der Zellen der verbreiterten Intima. Aufquellung der Adventitia. *Weigerts* Elastica-Carmin.

wird. Einen Monat vor dem Tode treten dieselben Erscheinungen verstärkt wieder auf. Die klinische Untersuchung der Lungen ist ohne Befund, die Herzgrenzen nach rechts verbreitert, Herztätigkeit arhythmisch, Leukocytose, Anämie. Trinker, Nicotinmißbrauch. Tod unter den Zeichen der Atemnot und Herzschwäche. Die Sektion vermag makroskopisch eine ausreichende Ursache für die rechtsseitige Herzhypertrophie nicht aufzuzeigen. Die histologische Untersuchung ergibt eine

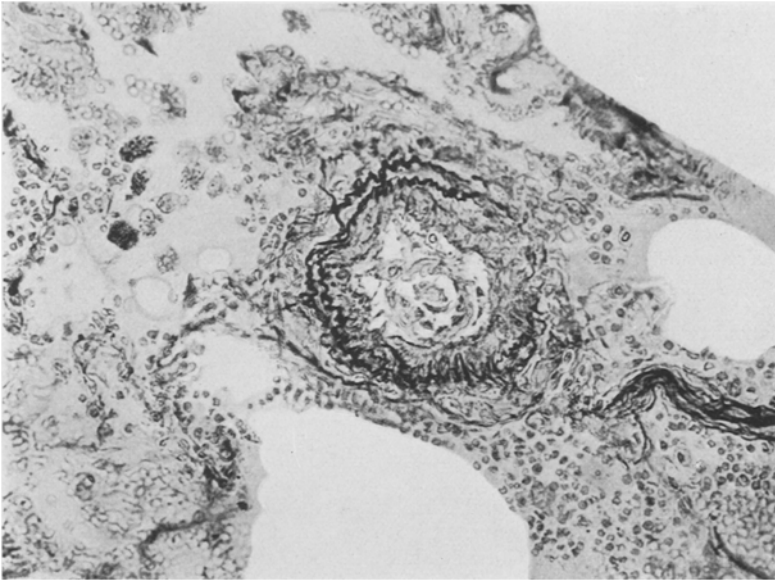


Abb. 9. 2. Fall, wie Abb 8. Verödung der Lichtung. *Weigerts* Elastica-Carmin.

teilweise vollkommene Verödung der äußersten Lungenschlagaderperipherie mit Medianekrose und Intimahyperplasie der kleinen Arterien.

Das Gemeinsame beider Fälle liegt in dem klinischen Verlauf und dem mikroskopischen Befund kleinster Lungenschlagadern. Die Besonderheit im 2. Fall ist in Pleuraobliteration gegeben, die die rechtsseitige Herzhypertrophie mitbedingt hat. Auch ist in der Krankengeschichte bemerkenswert, daß 2 Jahre vor dem Tode bereits vorübergehend Kreislaufstörungen beobachtet wurden, ähnlich den Mitteilungen von *Eppinger* und *Wagner*. Morphologisch läßt sich die frühere Erkrankung nirgends aufzeigen. Die Histogenese des tödlichen Leidens zeigt einheitlichen fortschreitenden Charakter.

So wertvoll diese Tatsache für die Erkenntnis von der Besonderheit dieser Erkrankung war, für unsere Kenntnis von ihrem Wesen dürfte ein weiterer Fall von maßgeblicher Bedeutung sein.

3. Fall. Helene S., Ehefrau, 53 Jahre, gelangte mit der klinischen Diagnose Mitralkstenose, Myodegeneratio cordis, Dilatation des rechten Herzens, Dekompensation und hochgradige Cyanose zur Obduktion (S. N. 707/31, Berlin).

Der *Krankengeschichte* entnehme ich folgende Angaben: *Vorgeschichte*. An Kinderkrankheiten: Masern, Scharlach, Diphtherie, nachher stets gesund. Während des Krieges Myomoperation, seit November 1930 starke Herzbeschwerden mit bläulicher Verfärbung der Lippen. Am 18. 6. 31 Aufnahme in die I. Medizinische Klinik der Charité.

Befund: Starke Kachexie, Nase, Wangen und Lippen blaurot verfärbt, ebenso Hände und Unterarme. Trommelschlägelfinger. Gebiß lückenhaft. Prothese des Oberkiefers. Zunge blaurot. Hals o. B. Thorax schmal, Atmung unregelmäßig beschleunigt. *Herz*: Nach rechts um drei Querfinger über den Sternalrand, nach links einen Querfinger über die Mammillarlinie gehend. Spitzenstoß deutlich tastbar. Puls um 100, klein, leicht unterdrückbar. Starke Arrhythmie. Töne wegen der Überlagerung des Atemgeräuschs nicht hörbar, anscheinend keine Geräusche. *Lungen*: Über allen Abschnitten verschärftes Bläschenatmen. Lungen-Lebergrenze rechts vorn unterer Rand der 5. Rippe. *Leib*: Bauchwassersucht, Leber 2—3 Querfinger unterhalb des Rippenbogens tastbar, Milz und Nieren nicht. Mediane Operationsnarbe am Unterbauch. Oberschenkelödem besonders rechts, Beine blaurot verfärbt. Zentralnervensystem o. B.

Krankheitsverlauf. Nach Angabe des behandelnden Arztes wurde die Kranke in den letzten 6 Tagen vor der Aufnahme in das Krankenhaus mit 3mal einer Tablette Verodigen, 1mal täglich 1 Theophyllinzäpfchen und 5 ccm Campher behandelt. Diurese bei 800 ccm Flüssigkeitsaufnahme etwa 4—500 ccm auf den Tag.

In der Klinik wurde die Kranke mit Euphyllin, Strophantin, Campher, Ephetonin und Asthmolysin behandelt. Temperatur 35,9°, Puls 120, R.R. 105/80. Am 2. Tage nach der Aufnahme plötzliche Verstärkung der Blausucht, Atemnot, Herzflimmern, Tod.

Auszug aus dem *Leichenbefundsbericht* (Nr. 707/31, Berlin). Untermittelgroße Frau in hochgradig kachektischem Zustand, Totenstarre ausgesprochen. Fettpolster außerordentlich gering, Muskulatur wenig kräftig, Knochenbau ziemlich knochig. Brustkorb mäßig starr. An beiden Seiten die Rippen etwas sattelartig eingedrückt. Die Haut des Oberschenkels läßt Fingereindrücke bestehen. Zwerchfellstand beiderseits 5 I. C. R. Bauchfell glatt und spiegelnd, ausgedehnte derbe und scharf lösbare Verwachsungen zwischen Blinddarm und rechter Bauchwand sowie zwischen Leber, Zwerchfell und Därmen. Leber überragt den Rippenbogen um gut 3 Querfingerbreite. Im Bauchraum 250 ccm, in der rechten Brusthöhle etwa 500 ccm, im Herzbeutel etwa 40 ccm einer klaren, gelblichen Flüssigkeit. Lungen sinken nur mäßig zurück.

Herz liegt in breiter Ausdehnung frei, füllt den ganzen vorderen Brustraum aus, überschreitet die Mittellinie nach rechts um fast Handbreite, nach links reicht es bis in die vordere Axillarlinie. Es ist mindestens 2mal so groß wie die Faust der Leiche, verhältnismäßig totenstarr. Beide Kammern deutlich erweitert; die rechte zwischen den gut runden Trabekeln mit tiefen divertikelartigen Ausstülpungen. Conusteil der Pulmonalis ebenfalls sehr weit. Rechte vordere Pulmonalklappe durch eine von kleinen Fensterchen durchsetzte Scheidewand in zwei fast ganz getrennte Klappen geteilt. Beide, ebenso auch die beiden anderen Pulmonalklappen, mit mehreren kleinen Fensterchen. Kante besonders der linken Pulmonalklappe, ist etwas verdickt und nach innen eingerollt. Kammerwand rechts etwa 7 mm, links etwa 13 mm. Der Papillarmuskel des linken Mitralsegels zu kurz, auf dem Schnitt ausgesprochen grauweißlich. Sehnenfäden beider Papillarmuskeln der linken Kammer ein wenig verkürzt, teilweise gering verdickt. Foramen ovale für einen Bleistift gut durchgängig. Rechter Vorhof wesentlich erweitert, mit viel zu dicker Wand und erheblichen faltenförmigen Verdickungen, besonders des stark

erweiterten Herzhohrs. Kranzschlagadern weit und schlaff, mit geringer Gelbfleckung. Absteigende Aorta, mäßig gelb gefleckt, mit Polsterbildung, im Isthmus etwas stärker, hier auch mit einer kleinen Einziehung, absteigend etwas zunehmend, in der Bauchaorta gleichbleibende Polsterbildung und Gelbfleckung. Herzfleisch ausgesprochen bräunlich mit weißlichen, streifigen Einsprengungen und dazwischen eingesunkenen, etwas mehr dunkelblauroten Teilen. *Linke Lunge* etwas zu groß und wesentlich zu schwer. Pleura glatt und spiegelnd, an der Spitze leicht lösbare Verwachsungen, darunter eine sternförmige derbe, weiße, Stelle. Oberlappen ziemlich blutreich und außerordentlich flüssigkeitsreich, überall lufthaltig, rotbraun, unelastisch. Unterlappen zunehmend nach unten sehr blut- und flüssigkeitsreich, in den unteren Teilen luftleer. Bronchialschleimhaut mäßig stark gerötet, in den Bronchien etwas Schleim. *Die Pulmonalarterienwand ein wenig dick und deutlich gelb gefleckt, auch bis in ganz kleine Äste der Peripherie hinein. Die Gefäße klaffen auf dem Durchschnitt.* Hiluslymphknoten sind groß, schwarz, sehr feucht. *Rechte Lunge:* Ist ebenfalls etwas zu groß und schwer. Mäßige, leicht lösbare Verwachsungen über sämtlichen Lappen, besonders paravertebral und an der Grundfläche. Pleura sonst glatt. Der Oberlappen stark gebläht, auf dem Schnitt etwas graurötlich, nach unten zunehmend reichliche Blutfüllung. In den basalen Teilen ebenfalls luftleeres Gewebe. Bronchien und Arterien wie links. Im Unterlappen auf der Hinterseite ziemlich hilusnah ein etwas schwarzes, teils gelbes, kalkhartes, linsengroßes Knötchen.

Halsorgane. Lymphatischer Rachenring ziemlich stark entwickelt, beide Mandeln groß, zerklüftet, rechts gelbliche Pfröpfe. Racheneingang dunkelblaurot. Luftröhrenschleimhaut nach unten zunehmend gerötet, mit mäßig zähem Schleim bedeckt. Übrige Halsorgane o. B. Bauchspeicheldrüse, Milz, Nebennieren, Beckenorgane, Magendarmkanal o. B. *Leber:* Oberflächlich in unregelmäßige höckrige Bezirke eingeteilt. Auf dem Schnitt keine regelrechte Läppchenzeichnung mehr, sondern teils große, teils kleine sehr unregelmäßig begrenzte braungelbliche Läppchen, die abgegrenzt sind durch mehr oder weniger breite, teils weißliche, teils dunkelblaurot gefärbte, septenartige Scheidewände. Das Gewebe knirscht beim Schneiden. Gallenblasenwand nach innen zu deutlich derb, nach außen zu etwas gallertig sich anführend, im ganzen die Wand mindestens 4mal so dick wie normal. Schleimhaut deutlich geschwollen und dunkelblaugrün gefärbt. In den Beinvenen ausschließlich flüssiges Blut enthalten, ihre Wand etwas weißlich. Arterien o. B.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Hochgradige Erweiterung und Hypertrophie der rechten Herzkammer, fragliche Entartung des Papillarmuskels der Mitrals, geringe Erweiterung und Hypertrophie des linken Vorhofs, hochgradige Pulmonalsklerose. Cyanose und mäßiges Ödem mit Stauungsblutung der Lunge. Insuffizienz der geteilten mißgebildeten rechten vorderen Pulmonalklappe. Hochgradige chronische Blutstauung der Leber mit Umbau und Induration (Pseudocirrhose), cyanotische Induration der Milz und Nieren, chronisches Ödem der Gallenblase, starkes solches und Stauungsblutung des Magendarmkanals. Kardiale Wassersucht. Geringer Ascites, geringes Anasarca, beiderseitiger Hydrothorax, rechts mit Kompressionsatelektase, links mit Kompression des Unterlappens. Plethora, offenes Foramen ovale. Verkalkter tuberkulöser Primärkomplex des rechten Unterlappens mit eingedickten Käseherden der Bifurkationsdrüse. Chronische Tonsillitis.

Mikroskopische Untersuchung. Niere: Multiple Rindennarben, reichlich Stauungstranssudat im Bowmannschen Raum und gleichartige Flüssigkeitsmasse in den Kanälchen. Ziemlich starke allgemeine Stauungsblutüberfüllung, vereinzelte Epithelverkalkungen. Markinterstitiumssklerose. Gefäße o. B. *Papillarmuskel:* Ziemlich ausgedehnte, vielfach konfluierende in verschiedenen Höhen gelegene Schwielen, oft mit Pigmentresten oder Verfettung in den angrenzenden noch erhaltenen Muskelfasern, verschiedentlich auch mit stärkerer Vascularisation. *Muskulatur* des rechten Herzens: Muskelfasern intakt, Querstreifung erhalten, keine Zelleinlagerungen. Kranzgefäße zart, Lumen nicht verengt. *Lungenschlagader:*

Hauptstamm an der Intima ohne Veränderung, geringe mucoider Umwandlung der im übrigen normalen Media, Adventitia frei, ohne Zellinfiltration.

Allein schon die größeren Verzweigungen zeigen eine zum Teil beträchtliche Verbreiterung der Intima vom typischen Charakter der sekundären Pulmonalsklerose mit Neubildung von elastischen Fasern. Auch die Media wechselnd breit. Muskelfasern stellenweise stark gequollen und in geringem Umfange aufgelöst. Die Elastica interna unscharf, gestreckt, teilweise ganz geschwunden. Ebenso die Elastica externa verändert. Diese Veränderungen in wechselnd ausgeprägter Form in allen größeren Gefäßen feststellbar.

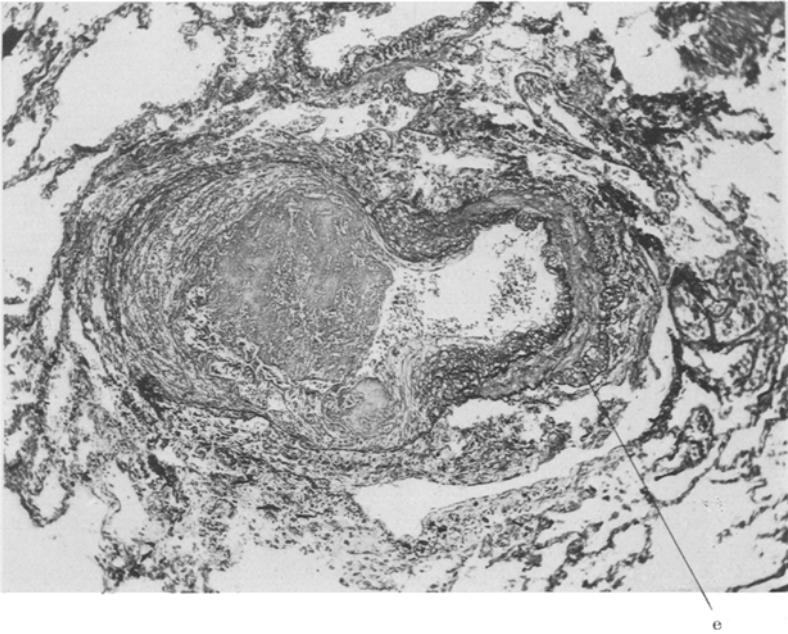


Abb. 10. 3. Fall. Kleinster Ast der Arteria pulmonalis. Aneurysmatische Ausbuchtung mit Aufspaltung der Wand. e Neubildung eines elastischen Systems an der Außenseite der Media. Elastica-Carmin.

Die mannigfachsten Veränderungen zeigen, wie im ersten und zweiten Fall die Gefäße mit einem durchschnittlichen Durchmesser von 0,25 mm. Neben der oben geschilderten herdförmigen oder konzentrischen Verbreiterung der Intima mit blasig aufgequollenen Zellen und der verschmälerten Media mit Ausfall der Muskulaturelemente und der Elastica externa und interna werden jetzt noch weitere verschiedenartigste Veränderungen sichtbar, die sich leicht in einheitliche Entwicklungsreihen des krankhaften Geschehens einreihen lassen. Die einseitig ihrer Muskelfasern und Elastica beraubte Gefäßwand vermag unter der Einwirkung des Blutdrucks ihre Form nicht zu bewahren und in sehr ausgeprägter Art bilden sich Aneurysmen dieser kleinen Arterien (Abb. 10). Die Lichtung der Gefäßausbuchtungen ist meist thrombosiert. Eine andere Art der Veränderung in der Gefäßwand besteht darin, daß in zunächst geringerem, dann aber in stärkerem Ausmaße rote Blutkörperchen in die Wandschichten eintreten. Hier liegen sie teils vereinzelt, teils in ganzen Massen in Gewebslücken. Elastische Fasern der Media auseinandergedrängt, zersplittert.

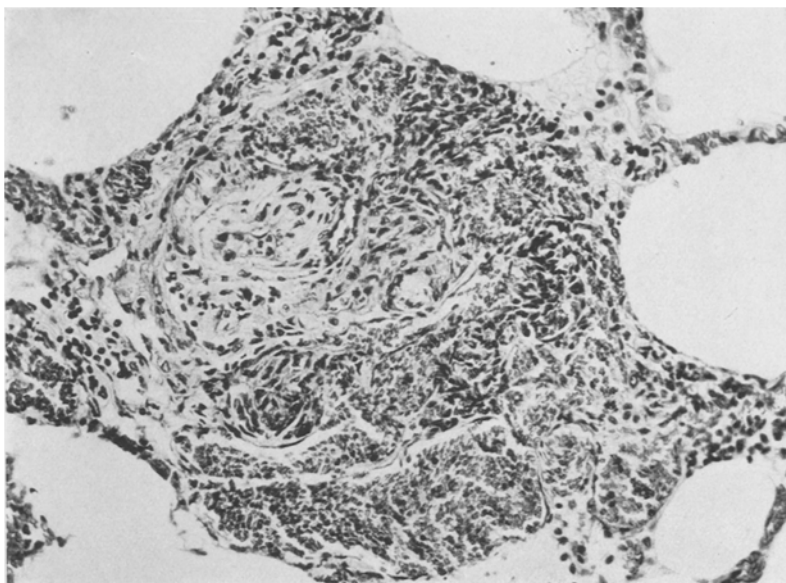


Abb. 11. 3. Fall. Bildung größerer Bluträume in der Gefäßwand. Häm.-Eosin.

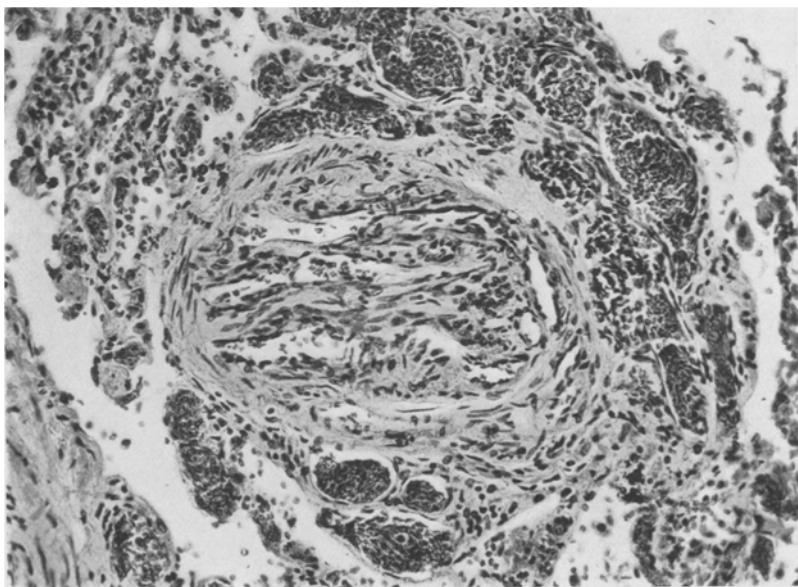


Abb. 12. 3. Fall wie Abb. 11.

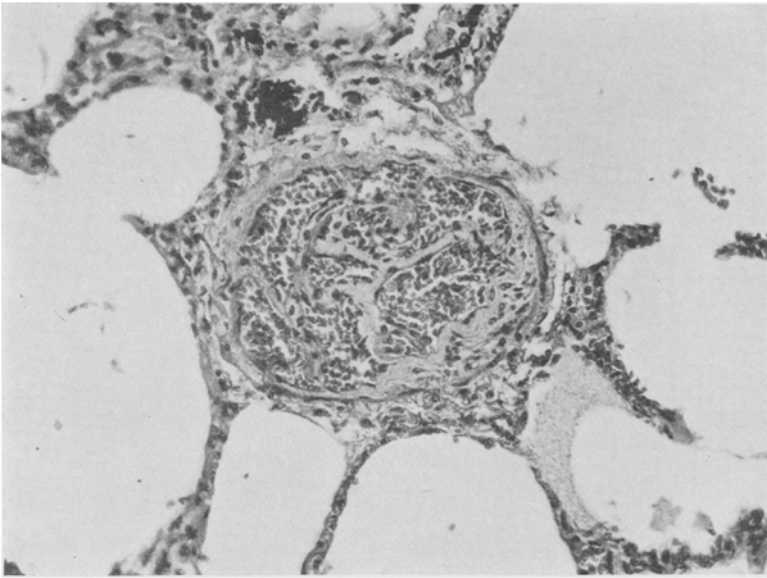


Abb. 13. 3. Fall wie Abb. 12. Endzustand der Wanddurchblutung.

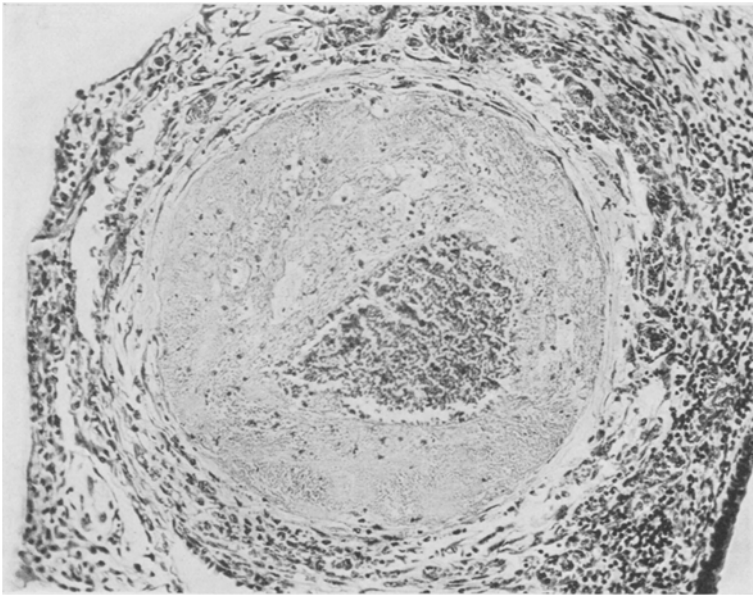


Abb. 14. 3. Fall. Vollständige Wandnekrose mit perivascularer Rundzellinfiltration.
Häm.-Eosin.

Zunächst diese Hohlräume nackt, doch lassen sich in fortschreitender Entwicklung in den verschiedenen Gefäßquerschnitten beginnende Endothelisierung bis zur Ausbildung eines ganzen Bündels kleiner in einem Komplex vereinigter Gefäßchen beobachten (Abb. 11, 12, 13).

Im Querschnitt vermag das Endstadium einen rekanalisierten Blutpfropfen vorzutauschen. An anderer Stelle im Schnitt Gefäße derselben Größenordnung sichtbar, deren Gefäßwand bis auf die äußerste Schicht der Media nekrotisch ist (Abb. 14). Lumen verengt, enthält reichlich Rundzellen und Leukocyten. Intima und Media

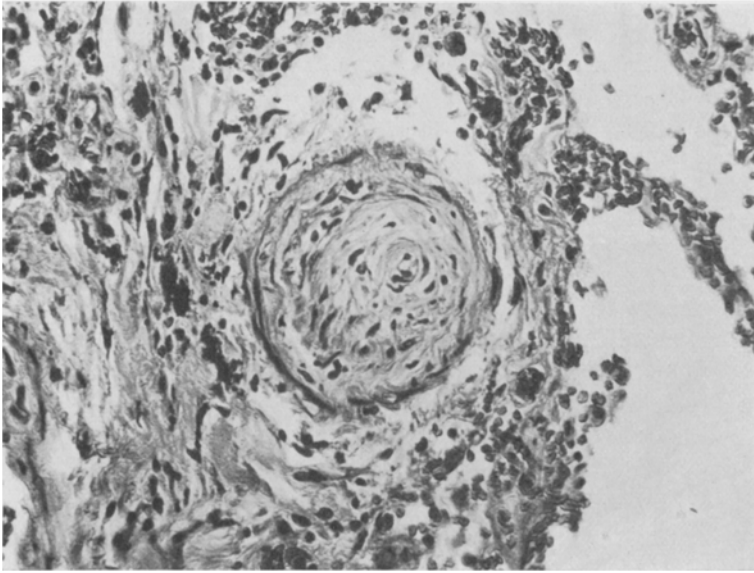


Abb. 15. 3. Fall. Kleinster Ast der Arteria pulmonalis. Völlige Obliteration des Lumens. Häm.-Eosin.

körnig zerfallen, Fasern nicht mehr erkennbar, Kerne vereinzelt vorhanden, pyknotisch. In der Adventitia reichlich Rundzellenansammlungen. Kleinste Gefäßstrecken von etwa 0,1 mm Durchmesser teilweise gequollen, Muskelfasern fehlen, Intima konzentrisch verbreitet bis zum völligen Verschluß der Lichtung (Abb. 15). Auch hier dieselben Veränderungen der äußeren Peripherie wie im ersten und zweiten Fall. Capillaren reichlich blutgefüllt. Ihre Wand durch Verbreitung des Grundhäutchens verdickt.

Zusammenfassung. Eine 53jährige Frau klagt 8 Monate vor dem Tode über starke Herzbeschwerden, die nie ganz weichen. 3 Tage vor dem Tode starke Blausucht, Atemnot, Herzmittel versagen. Blutdruck nicht erhöht. Temperatur subnormal, unter Herzflimmern und Atemnot Tod. Die hochgradige Erweiterung und Hypertrophie des rechten Herzens konnten bei der Sektion durch eine fragliche Entartung des Papillarmuskels der Mitralis und durch eine Mißbildung der vorderen rechten Pulmonalklappe nicht genügend verständlich gemacht werden. Die histologische Untersuchung der Lungengefäße zeigte neben den in den

beiden ersten Fällen als typisch erkannten Media- und Intimaveränderungen Vorgänge, die einerseits auf eine längere Krankheitsdauer mit Neigung zur Heilung, z. B. Rekanalisation aufgesplitteter Gefäße, andererseits auf eine besonders eindrucksvolle Schwere der Erkrankung hinweisen, mit Wandblutungen der Gefäße, Aneurysmenbildung und völliger Wandnekrose. Die Vorgeschichte und das histologische Bild lassen die Möglichkeit einer Heilung erschließen, wenn nicht wie in diesem Fall ein schwerer Rückfall zum Tode führt.

Fassen wir das Krankheitsgeschehen an den Lungengefäßen aller drei beobachteten Fälle hier zusammen, so läßt es sich kennzeichnen als degenerative Wandveränderung der Schlagaderperipherie, wahrscheinlich beginnend in der Media, mit Verquellung, Zerfall und Unterang der Muskulatur und elastischen Fasern. Die Intima teils umschrieben, teils diffus bis zur völligen Einengung des Gefäßlumens verdickt, ist bei besonders schwerer Form der Erkrankung für rote Blutkörperchen durchlässig. Die Wanddurchblutung zeigt bei chronischem Verlauf Heilungsneigung durch Endothelisierung der Blutmaschen. Die vereinzelt beobachtete schwerste Form der Erkrankung besteht in Aneurysmenbildung oder völliger Gefäßnekrose mit Resorption der Wandtrümmer. Die Adventitia etwas gequollen, bleibt frei von stärkeren Veränderungen.

Ähnliche, regressive Veränderungen, ebenfalls mit Auffaserung und Durchblutung der Gefäßwand beschreibt *Schwarz* (1930) an der Hirnslagader. Die weitere Entwicklung des Prozesses ist allerdings verschieden von den hier beschriebenen Lungenschlagaderveränderungen.

Trotz mannigfacher Besonderheiten muß die hier geschilderte Gefäßerkrankung den im Schrifttum festgelegten Fällen von sog. primärer Pulmonalsklerose angeschlossen werden. Makroskopisch-anatomisch weist darauf die isolierte Hypertrophie des rechten Herzens mit Einengung des Lungenkreislaufs bei wenig oder gar nicht verändertem linken Herzen und großen Kreislauf.

Die histologischen Befunde lassen diese Namengebung bedenklich erscheinen, da es sich in den peripheren Ästen um einen anderen Vorgang handelt als die für die Hauptverzweigungen der Lungengefäße beschriebene Pulmonalsklerose (*Torhorst, Brüning, Fischer, Ljungdahl*). Aus den hier mitgeteilten Fällen geht hervor, daß, wie z. B. *Steinberg, Kuntschik* u. a. dies annehmen, die Veränderungen der Hauptäste als sekundär den peripheren Veränderungen zuzuordnen sind. Trotzdem glaube ich den eingebürgerten Namen der sog. primären Pulmonalsklerose beibehalten zu sollen, da der naheliegende Ausdruck Medionekrosis nicht das ganze Krankheitsgeschehen umfaßt. Die Bezeichnung Arteriopathia pulmonalis idiogenica als allgemeines Merkwort wäre geeignet als Sammelbecken verschiedener Befunde zu dienen. Treffender

wäre zweifellos eine Bezeichnung nach entstehungsgeschichtlichen Gesichtspunkten, doch fehlen uns dazu Kenntnisse über Ursache und Art der Erkrankung.

Es seien hier kurz die Merkmale sog. primärer Pulmonalsklerose gekennzeichnet, wie sie sich als Arbeitsform wissenschaftlicher Begriffsbildung in dem Schrifttum darstellen. In einer jüngsten Abhandlung von *Steinberg* wird der Begriff dahingehend umgrenzt, daß der primäre Vorgang als eine pulmonalfixierte Hypertonie zu Arteriolosclerosis pulmonum führt mit sekundärer Arteriosklerose der größeren Lungenschlagaderäste. Wesentlich ist dabei, wie auch *A. Schultz* betont, ein Freibleiben der Gefäße des großen Kreislaufs von arteriosklerotischen Veränderungen sowie Fehlen mechanisch funktioneller Hindernisse im kleinen Kreislauf. Beide Bedingungen erfüllt der erste der hier mitgeteilten Fälle ganz, während die beiden anderen zum Teil Pleuraverödungen, zum Teil Klappenmißbildungen, jedoch in für den Kreislauf unwesentlichem Ausmaß aufwiesen.

Der klinische Verlauf des Krankheitsbildes läßt sich recht gut mit den Veröffentlichungen von *Posselt*, *Wagner* und *Eppinger* und neuerdings *Kuntschik* vergleichen. In allen vier Fällen von *Eppinger* und *Wagner* begann die Erkrankung nur wenige Wochen vor dem Tode mit Ödem der Beine. Herzmittel versagten, ebenfalls unter zunehmender Blausucht und Herzschwäche trat der Tod ein. Fieber bestand nur im Falle von *Kuntschik*, dagegen betont *Posselt* sogar subnormale Temperaturen, die ich für meinen dritten Fall bestätigen kann. Der Blutdruck nicht erhöht, Puls 80—120 p. m. Die Mitteilung *Kuntschiks* läßt sich meinem dritten Fall zuordnen, da auch hier die Beschwerden schon früher, 5 Jahre vor dem Tode, anfangen. Somit der gleiche chronische Verlauf mit schließlichem, tödlich endigendem Rückfall. Eine besondere Stellung gewinnt dieser Fall durch seinen deutlich entzündlichen Charakter, wozu in anderem Zusammenhang noch Stellung genommen wird.

Ob jugendliches Alter tatsächlich eine Rolle spielt, wie *Posselt*, *Schultz* und *Kuntschik* annehmen, läßt sich nach den Befunden von *Eppinger* und *Wagner* und meinen eigenen bezweifeln. Auch hat das Geschlecht der Erkrankten keinen erkennbaren Einfluß.

Während nach dem klinischen Verlauf und der anatomischen Diagnose die Fälle von *Eppinger* und *Wagner* sehr wohl als sog. primäre Pulmonalsklerose bezeichnet werden können, schildern die beiden Verfasser histologisch „isolierte Arteriosklerose resp. Endarteriitis der feinsten Verzweigungen der Pulmonalarterie ohne gleichzeitige Mitbeteiligung der größeren Stämme“. Sie überlassen es allerdings dem Anatomen zu entscheiden, „ob der fast schon im Capillarbereich sich abspielende Vorgang als arteriosklerotisch aufzufassen ist oder ob die Gefäßveränderungen als etwas spezifisches anzusehen sind“. Die

gegebene Schilderung sowie die Abbildungen lassen es möglich erscheinen, daß primäre Prozesse der Media übersehen worden sind, und das Hauptaugenmerk auf die Wucherungsvorgänge der Intima gerichtet wurde.

Werden somit die Fälle von *Eppinger* und *Wagner* den eigenen als besondere Form eines Krankheitsbildes gleichgesetzt, so muß auch eine von *Lang* mit „Thrombarteriolitis pulmonum“ benannte Erkrankung erwähnt werden, da er sie den Fällen von *Eppinger* und *Wagner* gleichstellt.

45jährige Frau 2 Jahre vor dem Tode an Fleckfieber erkrankt. Besserung der kurz danach aufgetretenen Kreislaufinsuffizienz, bis 2 Monate vor dem Tode Verschlimmerung eintrat, starke Ödeme, Bauchwassersucht, Blausucht und Atemnot. Puls und Blutdruck normal. Hochgradige Hypertrophie und Erweiterung der rechten Kammer durch die chronische Bronchitis und geringgradiges Emphysem nicht ausreichend erklärbar. Es fand sich dagegen histologisch an zahlreichen Arteriolen von 1 mm Durchmesser bis zu den Präcapillaren eine „Verdickung und Hyalinisierung (Nekrose) aller drei Wandschichten, vorwiegend der mittleren. Die elastischen Lamellen teilweise zersplittert, kleinzellige („lymphocytaire“) Infiltration vorwiegend in der Adventitia“. In den verschiedensten Gefäßgebieten teils ältere rekanalisierte, teils frischere Thromben“. Das Verhältnis der drei Hauptveränderungen der Arteriolen war derart, daß die Nekrotisierung der Wand als primärer Vorgang anzunehmen ist“. Doch betont *Lang* immer wieder die kleinzellige Infiltration, stellenweise der ganzen Gefäßwand, so daß an dem entzündlichen Charakter der Gefäßveränderungen entsprechend der Begutachtung durch *Borst* nicht zu zweifeln ist.

Es scheint, als ob bei diesem Fall die Beziehung zum Fleckfieber in den Vordergrund zu stellen wäre, während von *Eppinger* und *Wagner* weder eine gemeinsame Ursache noch eine Entzündung der Gefäßwände beschrieben sind. Es dürfte sich wohl bei der Beobachtung *Langs* um ein von der primären Pulmonalsklerose als verschieden aufzufassendes Krankheitsbild handeln.

Eine Mittelstellung nimmt der Fall von *Kuntschik* ein, der deswegen besondere Beachtung verdient.

15jähriges Mädchen; elastische Fasern der Media kleinster Lungengefäße zerstört, Intima durch lockeres Bindegewebe und Neubildung von elastischen Fasern verdickt, in ihr, „weniger in den anderen Gefäßwandschichten liegen vereinzelte kleinrundzellige Infiltrate, ganz selten auch polymorphkernige Leukocyten“.

Danach handelt es sich eindeutig um einen Entzündungsvorgang. Einen Vergleich mit der selten in der Lunge lokalisierten Periarteriitis nodosa lehnt *Kuntschik* ab, da stärkere entzündliche Infiltrate der Adventitia fehlen. Auf Grund der Vorgeschichte benennt *Kuntschik* den Gefäßvorgang Arteriolitis pulmonalis auf rheumatischer Grundlage.

Die Bedeutung dieses Falles liegt darin, daß er einerseits deutliche Merkmale entzündlicher Gefäßveränderung trägt, andererseits durch Erythrodiapedese, Medianekrose und chronisch-rezidivierenden Verlauf meinem dritten Fall sehr nahe steht.

Daß rheumatische Erkrankungen die Lungengefäße verändern können, hat *Chiari* am Stamm der Pulmonalis nachgewiesen und von „Mesopulmonitis“ gesprochen.

Über Gefäßveränderungen bei Allgemeininfektionen findet sich das ältere Schrifttum bei *Semroth* und *Koch* zusammengefaßt. Danach sind bei allen diesen Erkrankungen „herdförmige Degenerationen der wesentliche Zug des Prozesses an der Gefäßwand“. Unterschiede der Gefäßwandveränderungen bei akuten Infektionen einerseits, chronisch septischen Zuständen andererseits werden als Gradverschiedenheit ein und desselben Krankheitsvorganges aufgefaßt. An Hand von eigenen Fällen schildert *Semroth* die Entstehung der Veränderungen, wonach in feinsten Gefäßen eine Koagulationsnekrose der Intima, in größeren eine solche der Media primär auftritt und gefolgt ist von Wucherungsvorgängen der Intima. Im weiteren Verlauf tritt dann eine entzündliche Infiltration der Gefäßwand ein. *Moon* und *Stewart* beobachteten nach Injektionen von *Streptococcus viridans* bei Hunden und Ratten in den feinsten Ästen der Lungenarterie Intimaverdickungen bis zum völligen Verschuß des Lumens.

Es ist fraglos, daß in Einzelheiten ähnliche Vorgänge bei der sog. primären Pulmonalsklerose beobachtet werden können. Ob z. B. im Falle *Langs* nur Gradunterschiede vorliegen bei vielleicht gleichsinnigem Geschehen läßt sich jetzt nicht entscheiden. Doch bleiben immerhin für die oben beschriebenen eigenen Fälle grundlegende Unterschiede bestehen, wie der erwähnte Mangel klinischer Anhaltspunkte für eine Allgemeininfektion, das Fehlen entzündlicher Vorgänge im histologischen Bild und nicht zuletzt die alleinige Beteiligung der Lungenschlagader, auf die schon in den ersten Beobachtungen hingewiesen wurde. Gerade diese Tatsache dürfte zum Angelpunkt weiterer Forschung auf dem Gebiet der primären Pulmonalsklerose werden.

So läßt die Annahme *Steinbergs* von einer pulmonalfixierten Hypertonie die Frage aufwerfen, ob die Lungengefäße gegenüber dem großen Kreislauf Besonderheiten der Reaktionsform und -grade aufweisen. Angedeutet wird diese Eigengesetzlichkeit in den Arbeiten von *Löwenstein*, *Wagner* und *Eppinger*, *Cloëtta* und *Anderes* und *Kuntschik*. Nach diesen, sowie nach neueren Mitteilungen von *W. R. Hess* und *Wissler* besitzen die Lungengefäße z. B. Besonderheiten der Reaktion auf Adrenalin. Während *Cloëtta* und *Anderes* nur nachweisen konnten, daß die Druckerhöhung im kleinen Kreislauf bei Adrenalingabe auf vermehrten Blutzufluß zum rechten Herzen zurückzuführen sei und keine aktive Gefäßverengung der Lungengefäße statfinde, hat *Wissler* mit anderer Methode gezeigt, daß der Erfolg der Adrenalingaben vom Gefäßumfang abhängig sei. Danach tritt bei Arterien von 11 mm Umfang aufwärts, proportional der Weite und Adrenalinkonzentration eine Zusammenziehung, darunter eine Erweiterung ein. Dieser „Drehpunkt“ von 11 mm Gefäßumfang ist allerdings nicht beständig, sondern von verschiedenen Umständen abhängig. Wesentlich dabei ist, daß,

abgesehen von Nieren- und Kranzschlagader, die Lungenschlagader sich im Gegensatz zu dem übrigen Kreislauf befindet (*Hess*).

Noch ausgesprochener ist eine isolierte Reaktion des kleinen Kreislaufs bei Anwendung von β -Imidoazolyäthylamin, wobei es entgegen dem gleichbleibenden großen Kreislauf zu einer starken Druckerhöhung durch Gefäßverengung kommt (*Cloëtta* und *Anderes*).

Thyroxin hat keinen Einfluß auf den Gefäßtonus (*Wissler*) *Digitalis* (*Eppinger* und *Wagner*), Kohlensäurespannung und Pituitrin wirken im ganzen Kreislauf gleichsinnig (*Hess*).

Es ist durch diese spärlichen, sicher mit Mängeln der Methodik behafteten Ergebnisse eins wahrscheinlich gemacht, daß nämlich der Lungenkreislauf eine Gefäßprovinz mit besonderer Gesetzlichkeit der Reaktionsform ist. Die Möglichkeit einer isolierten toxischen Einwirkung wäre damit verständlich gemacht. Ebenso die Tatsache, daß *Stieglitz*, *Jores* und *Greven* an mit Blei vergifteten Kaninchen Intimaverdickungen nur an den Lungengefäßverzweigungen fanden. (Nach *Löwenstein*.)

Diese Auffassung läßt die viel erwähnte Annahme *Mönckebergs* einer angeborenen Gefäßschädigung, wobei der normale Blutdruck die Gefäßwand schädigen und reparatorische Wucherungen der Intima erzeugen soll, zurücktreten. Dagegen spricht schon die Tatsache, daß Individuen verschiedenen Alters erkranken und daß der Krankheitsverlauf meist akut ist. Die in der Vorgeschichte des ersten hier mitgeteilten Falles erwähnte normale Schwangerschaft und Geburt berechnen zu dieser Ablehnung.

Hart stellt die von *Romberg* und ihm selbst beobachtete Enge der Pulmonalvenen und das Vorhandensein einer Aorta angusta (*Aust*, *Posselt* u. a.) in den Vordergrund einer ursächlichen Erklärung. Danach soll die Verengung dicht vor dem linken Vorhof oder auch des großen Kreislaufs eine Hypertrophie der rechten Kammer, letztere eine Erhöhung des Blutdrucks im kleinen Kreislauf zur Folge haben, wodurch dann demnach sekundär die Pulmonalsklerose zu erklären wäre. Diese Auffassung läßt sich als wahrscheinlich nur vertreten in dem bekannten einzigen Fall von *Wätjen-Zur Linden*. Es handelte sich um ein 11 Monate altes Mädchen, dessen Lungenvenen in mehreren kleinen schmalen Ästchen in den linken Vorhof mündeten. Die Arterien wiesen einwandfrei sklerotische Veränderungen mit Verengung der Lumina auf. Die rechte Kammer war hochgradig erweitert.

Die in den eigenen Fällen geschilderten degenerativen Gefäßveränderungen, die durch eine Druckerhöhung im kleinen Kreislauf sich nicht erklären lassen, führen zur Ablehnung der *Hartschen* Annahme. Vielmehr setzt sich gegenüber diesen älteren Begründungen, die die Gefäßveränderung als rein hyperplastisch auffaßten, die bereits angeführte Theorie einer toxischen Einwirkung durch.

Welche Gifte sind es, die die Lungengefäße schädigen? Wenn amerikanische Forscher in der Hauptsache Lues anschuldigen, so lassen sich dafür aus dem deutschen Schrifttum sowie in den eigenen Fällen keine Beweismomente erbringen. Die Möglichkeit einer solchen Ätiologie bleibt danach allerdings offen. Bleiwirkung wurde schon erwähnt. Bei dem zweiten der eigenen Fälle, einem Maler, ist chronische Bleivergiftung möglich. Übermäßiges Zigarettenrauchen erwähnt *Schmorl* in einer Aussprachenbemerkung als Ursache einer schweren tödlichen Atherosklerose der Lungenarterien zweier junger Individuen, die nur durch die Lunge geraucht hatten. Wahrscheinlich ist dies bei meinem 2. Fall der täglich 30 Zigaretten geraucht hatte. Immerhin steht die Seltenheit dieser Erkrankung in keinem Verhältnis zur Häufigkeit starker Nicotinvergiftung durch Zigarettenrauchen.

Das Bild der von *B. Fischer* durch Adrenalineinspritzung bewirkten „Arterionekrose“, die besonders in der Pulmonalarterie beobachtet wurde, zeigt gegenüber der hier behandelten Gefäßkrankheit besondere Merkmale. Zwar ist der primäre Vorgang auch eine isolierte, herdweise auftretende Nekrose der glatten Muskulatur der Media, doch „meist folgt der Nekrose die Verkalkung auf dem Fuße“. Auch finden sich diese Veränderungen nur an größeren Gefäßen, ähnlich der Beobachtung *Jaffés* in einem Fall von Arterionekrose bei einem Neugeborenen. Morphologisch faßbare Veränderungen der Nebennieren sind bei primärer Pulmonalerkrankung nicht beschrieben, nur in dem Falle von *Kuntschik* fand sich in der Marksubstanz der einen Nebenniere sich ausbreitende, verkäsende Tuberkulose. *Kuntschik* selbst lehnt einen Zusammenhang mit den Lungenveränderungen ab. Das gleiche mag für die eigenen Fälle gelten.

Die gradweise stärker sich ausprägende Form ein und derselben Erkrankung, wie sie sich angefangen vom ersten und zweiten eigenen Fall über diejenigen von *Eppinger* und *Wagner* zu meinem dritten Fall und schließlich, als wahrscheinliches Endstadium zur Beobachtung *Kuntschiks* darbietet, veranlaßt zur Untersuchung, ob neuere Vorstellungen über die Entstehung von Arterienkrankheiten hierauf sich anwenden lassen. Dabei soll der Wert des histologischen Bildes in den vorliegenden Fällen, die Endzustände eines Vorganges darstellen, nicht überschätzt werden. Wir dürfen aber wohl erwarten, daß sie sich zwanglos in die im Tierversuch gewonnene Entwicklungsreihe einschieben lassen.

Den Versuchen *Langes* und Ausführungen *Rickers* zufolge wären die geschilderten Vorgänge in der Gefäßwand Folgen eines Reaktionszustandes des neuromuskulären Arterienrohres auf einen gradmäßig abgestuft wirkenden Reiz. Viererlei erscheint dabei hinsichtlich der eigenen Fälle beachtenswert.

Erstens die nach den einzelnen Stadien des ersten Falles als primär aufzufassende degenerative Veränderung der Media bis zu ihrer völligen

Nekrose. Sie findet sich von einem durchschnittlichen Gefäßdurchmesser von 0,25 mm an bis zu den Präcapillaren in steigendem Ausmaß. Vereinzelt wurden Medieveränderungen auch der größeren Äste beobachtet. Nach *Ricker* wäre eine Drosselung der ernährenden Gewebsflüssigkeit eingetreten, sowohl durch Stase der adventitiellen Strombahn, als auch durch Lähmung der Mediamuskulatur mit nachfolgender Erweiterung und mechanisch zu verstehender Zusammenpressung der Saftlücken, wodurch eine Ernährung der Wand von den Vasa vasorum und der Lichtung aus unmöglich gemacht wäre. Die peripheriewärts stärkere Ausprägung der degenerativen Veränderungen läßt sich recht gut mit einer segmental stärkeren Einwirkung des angenommenen Gefäßgiftes erklären. Als reine Nekrose jedoch dürfte der Vorgang in der Gefäßwandmitte nicht bezeichnet werden, denn es fehlt auch bei älteren Fällen, z. B. der dritten Beobachtung, die Verkalkung, die stets nach Sequestrationsnekrose „sich mittels aus der Umgebung eintretender Flüssigkeit vollzieht“ (*Ricker*).

Abgesehen von dem Mangel an Verkalkung führt auch der zweite der hier beachteten Gesichtspunkte dazu, im Rahmen der *Rickerschen* Anschauungen an eine schwächere erweiternde Wirkung zu denken, nämlich die Tatsache der zumeist über nekrotisierenden Bezirken der Media zu beobachtenden Intimahyperplasie. Bei stärkster Erweiterung wäre der Flüssigkeitsstrom in der Wandmitte vollkommen blockiert. Die Intima würde wohl noch von den ernährenden Blutplasmastrom des Lumens umspült, eine Verdickung würde unterbleiben. *Ricker* und seine Schule sahen aber eine Verdickung der Intima bei Medianekrose dann, wenn diese umschrieben war. Es war dann möglich, daß aus den gelockerten Nachbarbezirken vermehrte Flüssigkeitszufuhr stattfand und somit die Wachstumsbedingungen für die Intima gegeben waren. Für diese Annahme im eigenen Fall spricht Abb. 3, ähnliche Bilder gibt *Rosenthal*. Schwierigkeiten für das Verständnis *Rickerscher* Auffassung erwachsen aus der Tatsache, daß diese Hyperplasie bei kleinsten Gefäßen bis zum völligen Verschuß des Lumens führt, wodurch ja gerade der klinische Verlauf entscheidend beeinflußt wird. Es wäre damit eine Ernährungsquelle der Gefäßwand ausgeschaltet. Ob die adventitielle Strombahn durch Wiedereintritt des Zuflusses die Ernährung des ganzen Gefäßes übernehmen könnte, läßt sich nicht entscheiden. Hier liegt der Gedanke einer Wucherung der Intima auf unmittelbar angreifenden Reiz nahe. Es ist damit die Grenze der Deutung histologischer Bilder gegeben, eine Entscheidung läßt sich vom Tierversuch erwarten.

Eine weitere Erscheinung, die in diesem Zusammenhang erwähnenswert ist, fand ich im dritten beschriebenen Fall. Hier sahen wir eine ausgedehnte ältere und frischere Durchblutung der Wand, auch besonders in einer Gefäßstrecke, deren Durchmesser zwischen 0,25 und 0,1 mm liegt.

Ob das Vorkommen einzelner roter Blutkörperchen in den Maschen der Intima kleinster Gefäße beim ersten Fall als Erythrodiapedese zu bezeichnen wäre, soll hier nicht entschieden werden. Wie ist nun die erwähnte Durchblutung der Wand zu verstehen? Nach *Ricker* ist Erythrodiapedese das Anzeichen stärkst verlangsamten Capillarkreislaufs. Die hier beobachteten Gefäße waren den Capillaren vorgeschaltet. Es müßte also das Blut aus den stark erweiterten Haargefäßen stammen und somit von außen her in die degenerierende Gefäßwand gelangen. Vereinzelt ließ sich allerdings beobachten, daß die Blutung in der zentralen Hälfte der Media begann, wodurch wiederum eine direkte toxische Einwirkung auf die Innenhaut selbst wahrscheinlich erscheint.

Ein besseres Verständnis für das Gesamtgeschehen an den Lungengefäßen wird zweifellos durch das schon erwähnte spezifische Verhalten der einzelnen Arterienabschnitte ermöglicht. Hier würden Messungen der Weite und Wanddicke vergleichbarer Gefäßabschnitte, die aber an der Lunge schwer durchführbar sind, zu objektiv eindeutigen Tatsachen führen.

In der Ermöglichung weiterer Forschung liegt ein wertvoller Gesichtspunkt *Rickerscher* Lehre auch für die Erkrankungen der Lungenschlagaderperipherie. Ob seine Lehre von der Wirkung der Gifte über die neuromuskulär beeinflusste Ernährung der Gefäßwand gegenüber der Auffassung einer unmittelbaren Giftwirkung auf Muskulatur und Intima der Gefäße zu Recht besteht, vermag, wie erwähnt, nur der Tierversuch zu entscheiden. Die hier mitgeteilten Fälle vermögen zahlreiche seiner Ausführungen zu stützen.

Zusammenfassung.

1. Drei Fälle von primärer Erkrankung der Lungenschlagader ergaben bei histologischer Untersuchung Entwicklungsstufen und Formen ein und desselben tödlichen Leidens besonders der feinsten Verzweigungen der Lungenschlagader.

2. Die erste Veränderung besteht in einer umschriebenen Entartung der Media mit Untergang der Muskulatur und der elastischen Fasern. An der Lungenschlagaderwurzel noch gering, wird dieser Vorgang nach der Peripherie hin ausgeprägter. Am schwersten erkrankt sind die Gefäße mit einem Durchmesser unter 0,25 mm. Im stärksten Grade kommt es zur Aneurysmenbildung und Vollnekrose der ganzen Gefäßwand.

3. Die Intima der größeren Gefäße zeigt umschriebene Verdickung, an den kleinsten Arterien führt die Intimaverbreiterung zum völligen Verschluß der Lichtung mit Blutüberfüllung der Capillaren. Bei schwerster Erkrankung tritt Wanddurchblutung mit Endothelisierung der neu gebildeten Bluträume ein.

4. Die Adventitia ist nur im dritten, schwersten Fall aufgequollen.

5. Der klinische Verlauf und die Histogenese machen für die beschriebenen Veränderungen eine unbekannte Giftwirkung von spezifischem Charakter als Ursache wahrscheinlich.

Nachtrag.

Nach Abschluß der Korrektur vorliegender Arbeit kam im pathologischen Institut der Charité ein weiterer ähnlicher Fall von eigentlicher obliterierender Intimawucherung der Lungenschlagadern bei einem 44jährigen Arbeiter zur Beobachtung (S. N. 150/32 Charité).

Carcinose der Dura mit hämorrhagischer Pachymeningitis interna bei primärem Krebs des Magens. Lymphknoten- und Nebennierenrindenmetastasen. Lungenschnittfläche zeigte netzartige Zeichnung und Verdickung der feinsten Bronchialäste wie bei lymphangitischer Carcinose. Mikroskopisch: Die feinsten Lungenschlagaderäste (Durchmesser etwa 0,25 mm) zeigen in gradweise stärkerer Ausprägung einen fast völligen Verschuß ihres Lumens durch Verbreiterung der Intima bei ausgesprochener Entartung der Media. Hier und da geringe Zellinfiltration in der Adventitia. Vereinzelt Querschnitte von rekanalisierten Thromben mit frischerer Blutpfropfbildung. Die Intimaverdickung, oft umschrieben sich vorbuckelnd, schleimartig bläulich gefärbt.

Es erinnert dieser Fall an meine oben geschilderte zweite Beobachtung. Bemerkenswert dadurch, daß zur primären Gefäßwandschädigung eine wiederholte Thrombosierung hinzutrat. Ähnlich sind wohl die eingangs erwähnten Fälle von ausgedehnten Thrombosen der Lungenschlagader aufzufassen. Krankengeschichte dieses Falles in ursächlicher Hinsicht ohne Belang. Blutdruck nicht erhöht, rechtes Herz nicht merklich vergrößert.

Schrifttum.

Aust: Kasuistischer Beitrag zur Sklerose der Lungenarterien. Münch. med. Wschr. 1892. — *Brüning:* Untersuchungen über das Vorkommen der Angiosklerose im Lungenkreislauf. Beitr. Anat. 30, 454 (1901). — *Cloetta u. Anderes:* Besitzen die Lungen Vasomotoren? Arch. f. exper. Path. 76 (1914). — *Chiari:* Über Veränderungen in der Arteria pulmonalis in Fällen von akuter rheumatischer Endokarditis oder bei Herzfehler rheumatischen Ursprungs. Klin. Wschr. 1930, 1862. — *Desclin:* Über chronische Thrombose des Hauptstammes und der Hauptäste der Arteria pulmonalis. Frankf. Z. Path. 40, H. 1. — *Dürck:* Ein Fall von sehr beträchtlicher isolierter Sklerose der Lungenarterie. Münch. med. Wschr. 1911. — *Eck:* Beitrag zur Frage der rechtsseitigen idiopathischen Herzhypertrophie. Diss. Würzburg 1910. — *Ehlers:* Zur Histologie der Arteriosklerose der Pulmonalarterie. Virchows Arch. 178 (1904). — *Engelen:* Sklerosen im Gebiete der Arteria pulmonalis. Dtsch. med. Wschr. 1923, 1015. — *Eppinger u. Wagner:* Zur Pathologie der Lunge I. Zur Klinik der obliterierenden Endarteriitis der Lunge. Wien. Arch. inn. Med. 1, 88 (1921). — *Fischer:* Die experimentelle Erzeugung von Aneurysmen. Dtsch. med. Wschr. 1905, 1713; Die Sklerose der Lungenarterie und ihre Entstehung. Dtsch. Arch. klin. Med. 97, 230 (1909); Sklerose der Pulmonalarterie. Dtsch. med. Wschr. 35, Nr 22. — *Frey:* Das klinische Bild der primären Sklerose der Pulmonalarterie. Dtsch. med. Wschr. 1923, 459; Das klinische Bild der primären Sklerose der Pulmonalarterien. Münch. med. Wschr. 1922, Nr 50, 1742; Über primäre Sklerose der Pulmonalarterien. Klin. Wschr. 2, 616 (1923). — *Goedel:*

Zur Kenntnis der Hypertrophie des rechten Herzens und schwerer Kreislaufstörung durch Verödung der Lungenschlagaderperipherie. *Virchows Arch.* **277**, 507 (1930). — *Hart*: Isolierte Sklerose der Pulmonalarterie. *Dtsch. med. Wschr.* **1912**; Über isolierte Sklerose der Pulmonalarterie. *Berl. klin. Wschr.* **1916**, 304. — *Hess*: Die Regulierung des Blutkreislaufes. Leipzig: Georg Thieme 1930. — *Jaffé*: Über einen Fall von Arterionekrose bei einem Neugeborenen. *Frankf. Z. Path.* **15**, 118. — *Kitamura*: Über die Sklerose der Pulmonalarterie bei fortgesetztem Biergenuß. *Arch. klin. Med.* **65**. — *Krutzsch*: Über rechtsseitige Herzhypertrophie durch Einengung des Gesamtquerschnittes der kleinen und kleinsten Lungenarterien. *Frankf. Z. Path.* **23**, 243 (1920). — *Kuntschik*: Zur Kenntnis der sog. „primären“ Pulmonalsklerose. *Z. f. Kreislaufforschg* **23**, 183. — *Lang, G.*: Münch. med. Wschr. **1923**, Nov. 30, 998; Zur Frage der Thrombarteriolitis pulmonum. *Dtsch. Arch. klin. Med.* **143** I, 359 (1924). — *Lange*: Studien zur Pathologie der Arterien, insbesondere zur Lehre von der Arteriosklerose. *Virchows Arch.* **248**, 463. — *Zur Linden*: Isolierte Pulmonalsklerose im jüngsten Kindesalter. *Virchows Arch.* **252** (1924). — *Ljungdahl*: Untersuchungen über die Arteriosklerose des kleinen Kreislaufs. Wiesbaden: J. F. Bergmann 1915. — *Löwenstein*: Über Thromarteriitis pulmonalis. *Frankf. Z. Path.* **27**. — *Mobitz*: Die klinische Diagnose der schweren durch eine isolierte primäre Arteriosklerose der Lungengefäße hervorgerufene Herzinsuffizienz. *Dtsch. Arch. klin. Med.* **1923**, 142. — *Mönckeberg*: Über genuine Arteriosklerose der Lungenarterien. *Dtsch. med. Wschr.* **1909**; Über die genuine Arteriosklerose der Lungenarterie. *Dtsch. med. Wschr.* **31** (1907). — *Moon, V. H. u. H. L. Stewart*: Experimental Rheumatic Lesions in Dogs and in Rabbits. *Arch. of Pathol.* **11**, 190 (1931). — *Posselt*: Die klinische Diagnose der Pulmonalarteriosklerose. *Slg klin. Vortr.*; Zur Pathologie und Klinik der primären Atherosclerosis pulmonalis. *Wien. Arch. klin. Med.* **11**, 357 (1925); Die Erkrankungen der Lungenschlagader. *Erg. Path.* **13** (1909). — *Ricker*: Sklerose mit Hypertonie der innervierten Arterien. Berlin: Julius Springer 1927. — *Romberg*: Über Sklerose der Lungenarterie. *Arch. klin. Med.* **48**. — *Rosenthal*: Sclerosis of the pulmonary artery and arterioles, a clinical pathologic entity. *Arch. of Path.* **10**, 717 (1930). — *Rössle*: Über Hypertrophie und Organkorrelation. *Münch. med. Wschr.* **1908**. — *Saltykow*: Die experimentell erzeugten Arterienveränderungen in ihrer Beziehung zu Atherosklerose und verwandte Krankheiten des Menschen. *Zbl. Path.* **19**. — *Schluffer*: Ein Fall von isolierter Pulmonalsklerose. *Diss. Kiel* 1929. — *Schmorl*: *Verh. dtsh. path. Ges.* **24**, 301. — *Schneller*: Über die isolierte Arteriosklerose des kleinen Kreislaufs mit isolierter Hypertrophie des rechten Ventrikels. *Diss. Berlin* 1914. — *Schultz, A.*: Pathologie der Blutgefäße. *Erg. Path.* **22** I, 207. — *Schumacher*: Zur Frage der Pulmonalsklerose. *Diss. Jena* 1912. — *Schütte*: Rechtsseitige Herzhypertrophie, hervorgerufen durch eine entzündliche Veränderung der kleinen Lungenarterien. *Zbl. Path.* **25**, 483 (1914). — *Schwarz*: Die Arten der Schlaganfälle des Gehirns und ihre Entstehung. Berlin: Julius Springer 1930. — *Semsroth u. Koch*: Über Gefäßläsionen bei Allgemeininfektionen. (Ein Beitrag zur Genese der Periarteriitis nodosa.) *Krh.forschg* **8**, 191. — *Siegmund*: Gefäßveränderungen bei chronischer Streptokokkensepsis. *Zbl. Path.* **35**, 276. — *Steinberg*: Systematische Untersuchungen über die Arteriosklerose der Lungenschlagadern. 2. Mitt. Zur Frage der primären Pulmonalsklerose. *Beitr. path. Anat.* **82**, 443 (1929). — *Torhorst*: Die histologischen Veränderungen bei der Sklerose der Pulmonalarterie. *Diss. Marburg* 1904; Die histologischen Veränderungen bei der Sklerose der Pulmonalarterie. *Beitr. path. Anat.* **36**. — *Wätjen*: Isolierte Sklerose der Pulmonalarterie im jüngsten Kindesalter. *Dtsch. med. Wschr.* **50**, H. 22 (1924). — *Wissler*: Untersuchungen über die Eigenschaften überlebender Lungenarterien. *Pflügers Arch.* **227** (1931).