

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Kiel  
[Direktor: Geheimrat Dr. L. Jores].)

## Unbekannte Erkrankung der Säuglingsaorta mit Schwund des elastischen Gewebes.

Von

Dr. Kurt Wolff,  
Assistent am Institut.

Mit 9 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 31. März 1932.)

Unter den neueren Untersuchungen der Körperschlagader sind vor allen Dingen Beobachtungen, die man in Verbindung mit sog. Spontanzerreißen der Aorta gemacht hat, von Bedeutung. Diese Untersuchungen geben uns nicht nur eine Erklärung für das Zustandekommen der plötzlichen Wandzerreißen ab, sondern sind darüber hinaus allgemein-pathologisch von Wert. Als Grundlage dieser Wandzerreißen haben sich in schon vielen Fällen bestimmte Wandveränderungen gezeigt: Umschriebene Herde von Gewebstod und ein Ersatz derselben durch ein lockeres Bindegewebe. So stehen wir, um mit *Erdheim* zu sprechen, vor dem Beginn der Erforschung eines eigenartigen Krankheitsbildes. Seine Eigenart besteht darin, daß der Abbau der toten Gewebsstellen ohne gestaltlich nachweisbare Gegenwirkung der gesunden Nachbarschaft erfolgt, so daß man zu der Annahme gezwungen ist, daß dieser Abbau auf dem Flüssigkeitswege vor sich geht. Der unvollkommene Ersatz der zerstörten Wandteile erfolgt durch ein lockeres Bindegewebe, anscheinend ohne Zuhilfenahme von Gefäßsprossen oder eines Granulationsgewebes.

Unter Bezugnahme auf diese eigenartigen Wanderkrankungen der Körperschlagader im späteren Lebensalter soll ein sonderbarer Befund bei einem 12 Tage alten Säugling mitgeteilt werden.

20jährige gesunde Mutter, regelrechte Schwangerschaft, Geburt, Wochenbett. Wa.R.:  $\emptyset$ . Auffallend langer Säugling, blaue Verfärbung der Haut, Blepharospasmus, Enophthalmus, trübe Hornhäute. Linkes Ohr von der Größe eines Erwachsenenohres. Kurz nach der Geburt Hände und Füße in Abduktionsstellung, später schlaffe Lähmung bei auslösbaren Patellarreflexen. Herz nach beiden Seiten verbreitert. Kein Fieber. Im Vordergrund standen Blausucht am ganzen Körper, Verbreiterung des Herzens, so daß unter dem Einfluß der vorhandenen äußeren Mißbildungen eine Fehlbildung des Herzens als Todesursache angenommen wurde.

Bei der Leichenöffnung Rückenmark und Augen nicht untersucht (klinischerseits kein Hinweis). Alle übrigen Teile des Körpers ohne Veränderungen. Nur Herz und Körperschlagader bieten ganz ungewöhnlichen Befund.

Fast die ganze Brusthöhle von dem mächtigen Herzen eingenommen. Alle Herzhöhlen stark ausgeweitet, besonders die linke Kammer. Mißbildungen — nur offenes For. ovale, durchgängiger Dukt. Botalli — fehlen. Auffallend die großen

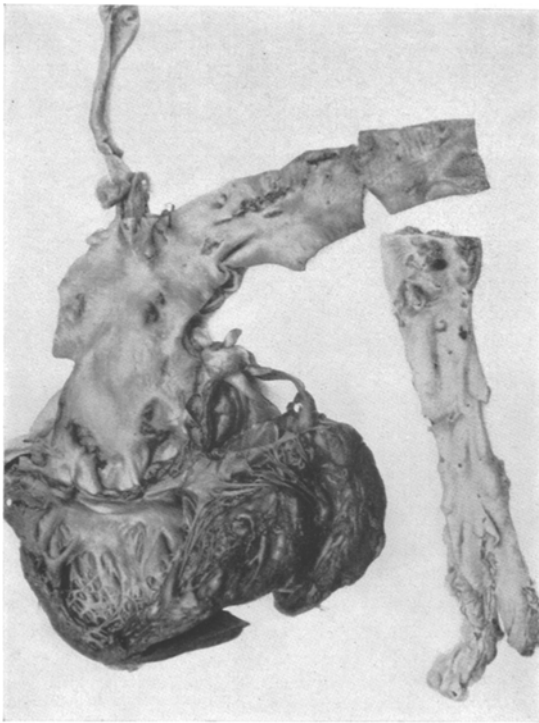


Abb. 1. Vergrößerte und ausgeweitete linke Kammer. Körperschlagader mit geschwürsähnlichen Zerstörungen.

ausgeweiteten Klappen der Lungen- und Hauptschlagader. Sie ragen weit nach unten in die Ausflußbahn und ihr Grund teilweise von der Herzmuskulatur gebildet. Wurzel der Hauptschlagader im Bereich der Klappenbuchten geradezu sackartig ausgebuchtet (Abb. 1). Sämtliche Klappen zart und frei von Auflagerungen.

An ihrer Wurzel die Körperschlagader 4 cm breit. Am oberen Rand des Abganges der rechten Kranzarterie in der Innenhaut eine längliche *geschwürsähnliche Vertiefung* mit unregelmäßigen Rändern und rauhem Grunde. Ein ganz ähnlich gestalteter Gewebsverlust am oberen Rande der hinteren ausgeweiteten Klappenbucht mit durchblutetem höckerigem Grunde. Bei durchscheinendem Licht sieht man, daß an der Stelle des Gewebsverlustes die Wandung der Körperschlagader stark ver-

dünnt und die Umgebung von Blutungen durchsetzt ist.

Weitere Wandzerstörungen ähnlicher Art, bald flacher, bald tiefer, im oberen Drittel der aufsteigenden Hauptschlagader, an der Abgangsstelle der A. anonyma. Die ausgedehntesten Wandzerstörungen in der Brustschlagader in Form langer Streifen, die zum Teil die Abgangsstellen der linken Zwischenrippengefäße einbeziehen. An der Rückseite des Gefäßrohres große Blutungsherde in der Wand. Nirgends aber von außen her entzündliche Bildungen eitrig, tuberkulöser oder sonstiger Art an der Gefäßwand. Die großen abgehenden Schlagaderstämme (Carotis, Subclavia usw.) völlig unbeteiligt.

Auch unterhalb des Zwerchfells im oberen Drittel der Bauchschlagader dunkelblaue Verfärbungen in der Innenhaut, kleinere Hervorwölbungen und zahlreiche kleine, aber nicht die Tiefe wie im Brustteil der Schlagader erreichende Gewebsaussparungen.

Dann aber hören die Zerstörungen auf einmal auf. Der Bauchteil und die von

ihm abgehenden Äste bis ins obere Drittel der Oberschenkelarterie mit glatter, gänzlich unveränderter Innenhaut.

Zur Klärung dieser eigenartigen Befunde wurden selbstverständlich alle Körperteile untersucht. Nirgends fand sich jedoch ein Hinweis auf die Erkrankung der Körperschlagader, nicht die Spur entzündlicher, im besonderen luischer Vorgänge, nicht die geringste Schädigung der kleineren Schlagadern.

Von der erkrankten Schlagader wurde zunächst ein Stück des oberen Bauchteiles untersucht. Grobe Zerstörungen bestehen hier nicht, nur Vertiefungen mit blutdurchtränktem Grund und blutdurchsetzter Umgebung.

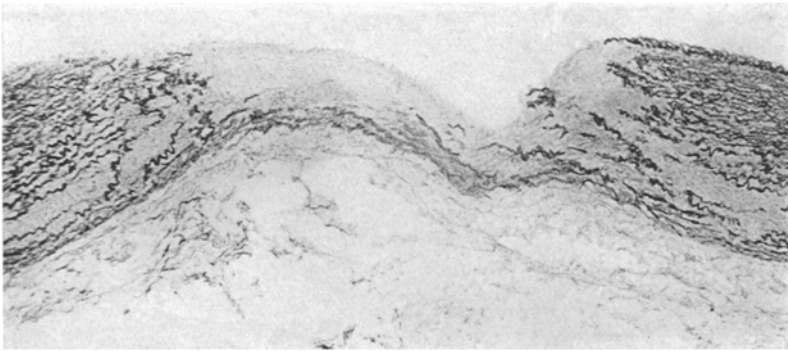


Abb. 2. Zerstörungsherd in der Bauchschatgader: Zerstörung der elastischen Fasern bis auf eine schmale Schicht nahe der Außenhaut. Glatte Begrenzung der Oberfläche.

Nähert man sich im Schnitt einem Zerstörungsherde, so stößt man zunächst auf in der äußeren und mittleren Wandhälfte gelegene *frische Blutungen*. Sie durchsetzen das Grundgewebe unregelmäßig oder erstrecken sich bandförmig über eine größere Strecke in einem von zwei elastischen Fasern begrenzten Raum. Schließlich bilden sie größere Blutlachen, die die elastischen Fasern weit auseinanderdrängen. Vielerorts sind die elastischen Fasern zerrissen. Oftmals liegen flache Kerne diesen Hohlräumen an, so daß dadurch erweiterte Blutgefäße vorgetäuscht werden können. An anderen Stellen aber durchziehen spindel- und stäbchenförmige Kerne die Blutlachen. So besteht kein Zweifel, daß es sich um künstlich geschaffene Hohlräume handelt. Die erhaltenen Kerne sind Kerne der Muskelfasern. Die Vasa vasorum der Außenhaut unterhalb dieser Blutergüsse unverändert.

Im Verlauf einer Schnittreihe des Zerstörungsherdes der Bauchschatgader senkt sich die Innenhaut zunächst zu einem spitz zulaufenden Tale ein. Die Wand hier bis auf die Hälfte ihrer gewöhnlichen Dicke verschmälert. Für die Erklärung dieser Wandverdünnung gibt die Färbung auf elastische Fasern die wertvollsten Aufschlüsse. Sie fehlen im Bereich der Einsenkung in den oberen Schichten und in den Randabschnitten der Einsenkung fast völlig, nur am Grunde sind sie noch vorhanden. Die Oberfläche dieser Einsenkung hat eine glatte Begrenzung, wenn auch nur vereinzelt ein Endothelkern vorhanden ist.

In weiteren Schnitten der Reihe verbreitert sich der Zerstörungsherd immer mehr (Abb. 2). Schon in weiter Entfernung von dem Hauptherd weisen die elastischen Fasern in der äußeren Wandhälfte weite Zwischenräume auf, ohne daß Blutergüsse

zwischen ihnen liegen. Die Fasern vielfach in Bruchstücke zerfallen. Nach der Einsenkung zu die Lücken immer größer. Schließlich verbreitern sich die Enden der elastischen Fasern zu einer unscharfen Masse, die zwar noch das Resorcinfuchsin annimmt, aber sehr viel schlechter als die gutgezeichnete Faser, um zuletzt, wie abgerissen, aufzuhören. Die Ränder der Ausbuchtung und ihr Boden nahezu frei von elastischen Fasern, nur am Grunde nahe der Außenhaut mehr oder minder gut erhaltene Reste von ihnen. Aber auch diese nur schwach angefärbt und machen einen geschädigten Eindruck.

Immer mehr nimmt der zerstörende Vorgang sowohl nach der Breite wie Tiefe zu. Zur Hauptsache die Restwand von einer kernhaltigen Grundmasse gebildet (s. unten). Sie liegt unmittelbar unter dem Endothel, so daß es den Anschein hat,

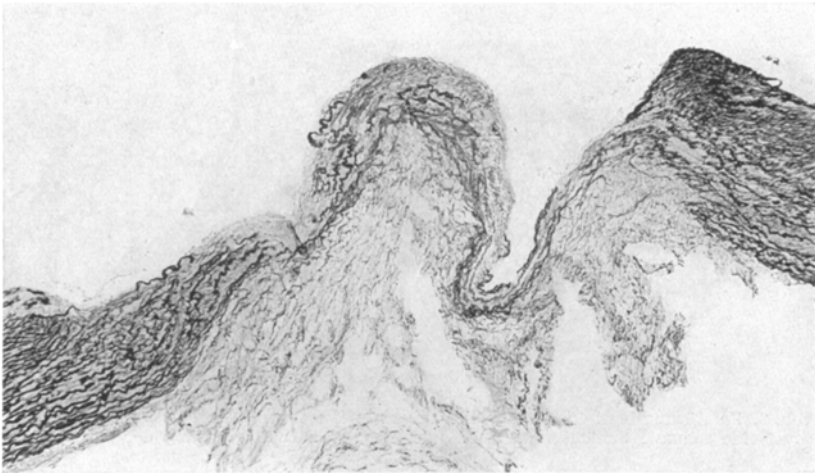


Abb. 3. Der gleiche Zerstörungsherd wie in Abb. 2 in größerer Schnittiefe bei gleicher Vergrößerung: Zunahme der Zerstörung an Breite und Tiefe. Rechts abgehender Schlagaderast.

daß die Zerstörung von innen nach außen ihren Weg genommen hat. In der Grundmasse manchmal noch kleine Bruchstücke von der Zerstörung verschont gebliebener elastischer Fasern. Nur am Grunde über größere Strecken zusammenhängende elastische Fasern. Von dem Hauptort der Zerstörung nach beiden Seiten hin Ausläufer des Elasticaschwundes, so daß sich jetzt die Erkrankung der tieferen Schichten weit mehr aufdrängt (s. auch Abb. 4). Die Innenwand an diesen Stellen wie untergraben. Diese Ausläufer der Zerstörung gehen über in die oben erwähnten Blutlachen.

Schließlich wird die Wandung in hochgradigster Weise verdünnt. In den dünnsten Teilen der Wand sind noch Bruchstücke einer elastischen Faser vorhanden. Auch die Grundmasse an Dicke erheblich vermindert (Abb. 3). Das Trümmerfeld in der rechten Hälfte der Abbildung hat, wie die Reihenuntersuchung ergibt, um einen abgehenden Schlagaderast gelegen. Durch die ungleichmäßige Zerstörung, die in der Mitte des abgebildeten Schnittes noch eine Insel von Bruchstücken elastischer Fasern und Grundmasse hat stehen lassen, kommt der grobanatomisch sichtbare rauhe Grund zustande. Die Oberfläche hat auch hier eine glatte Begrenzung, manchmal trifft man auf lange zusammenhängende Endothel-lagen.

Für die Frage nach dem Wesen und der Ursache des Zerstörungsvorganges ist vor allem der Ausfall der übrigen Färbungen ausschlaggebend. Und hierbei zeigt sich in der Tat der überraschendste Befund. Wir bilden einen Herd in zwei unmittelbar aufeinanderfolgenden Schnitten ab (Abb. 4). Der Zerstörungsherd hat ungefähr eine dreieckige Gestalt. Der Hauptanteil der Zerstörung liegt in den äußeren Teilen der Muskelschicht. Die Innenhaut über ihm leicht eingesunken, dabei aber verdickt.

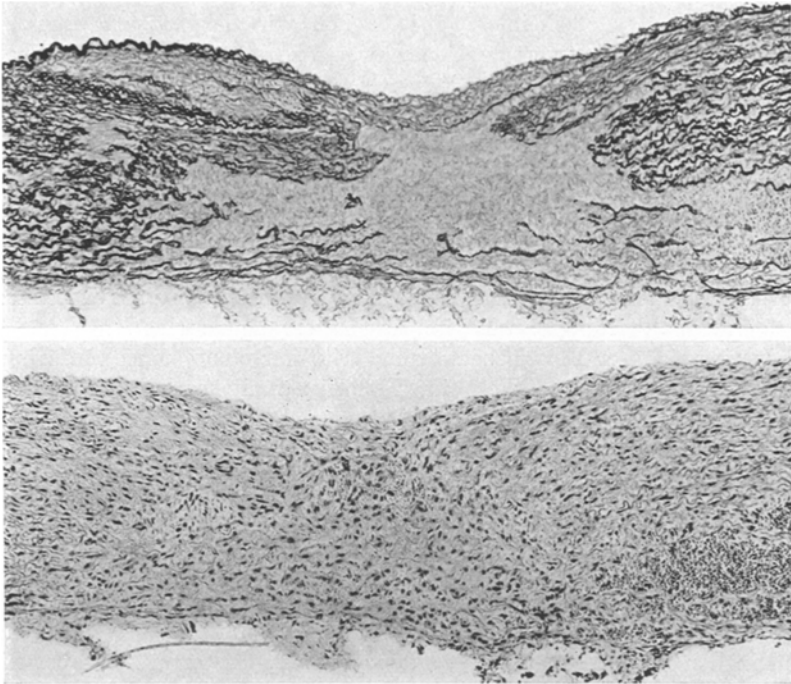


Abb. 4. Zerstörungsherd in zwei kurz aufeinander folgenden Schnitten. Oben Elasticadargestellung, unten gefärbt nach *van Gieson*. Wirr durcheinander gelagerte Kerne im Zerstörungsherd. (Kleine Punkte: rote Blutkörperchen.)

Nur wenige Bruchstücke elastischer Fasern am Grunde erhalten. Rechts und links von dem Herd die Media nur wenig verändert. Die elastischen Fasern in gewöhnlicher Weise zueinander gleichlaufend angeordnet.

Betrachten wir nun den folgenden *van Gieson*-Schnitt! Bei oberflächlicher Betrachtung würde ein Unbefangener nicht allzuviel feststellen. Erst die genauere Prüfung ergibt, daß auch hier ein Gewebsabschnitt, in Form und Ausdehnung ganz dem oberen Bilde des Elasticausfalles entsprechend, schwere Veränderungen aufweist. In diesem Herd liegen auch spindelige und stäbchenförmige Kerne wie in den angrenzenden besser erhaltenen Mediaabschnitten. Ihre Zahl gegenüber den angren-

zenden Wandabschnitten anscheinend nicht verändert. Doch sind sie wirr durcheinander gelagert. Sie haben nicht das gleichmäßige Aussehen wie in den übrigen Abschnitten des Gefäßumfanges, sind sehr unregelmäßig geformt, oft geschrumpft, unregelmäßig gezeichnet. Die stäbchenförmige Gestalt kann verloren gehen. Die Kerne sehen aufgetrieben, plump aus. Man hat den Eindruck, daß diese Kernbilder Zeichen des beginnenden Unterganges sind. *Nirgends*, das sei hervorgehoben, *treffen wir Stellen an, in denen ein umschriebener Gewebstod besteht.*

*Nirgends*, das erscheint wichtig, sehen wir *Zellansammlungen entzündlicher Art* als Antwort auf den schweren Zerstörungsvorgang. Weder Leuko-, noch Lymphocyten, kein Granulationsgewebe, keine Gefäßsprossen, kein irgendwie kennzeichnendes Gewebe (Tuberkulose, Lues, Rheumatismus). Nur Blutungen in der Nachbarschaft und in kleinen Lachen auch im Herd selbst. Keine Abhängigkeit der Zerstörungsherde von den Vasa vasorum.

Mit was für Kernen haben wir es in dem Zerstörungsherd zu tun? Nach der Form und dem allmählichen Übergang der Muskelkerne unzerstörter Wandteile in die des Herdes kann es sich *nur um Muskelkerne* handeln, die allerdings im Beginn des Unterganges stehen.

Im Bereich der Elasticazerstörung tritt nur eine geringe Anfärbung feinsten kollagener Fäserchen ein. Mallory: ähnliches Bild.

Andere Herde in der Nachbarschaft des eben ausführlicher beschriebenen bieten völlig gleiche Verhältnisse. Den Platz der zerstörten elastischen Fasern nimmt auch hier wieder eine im HE-Schnitt blaue, leicht wolkige, unregelmäßig angeordnete Kerne enthaltende Grundmasse ein. Gelegentlich auch einmal ein gelapptkerniges weißes Blutkörperchen oder eine rundkernige Zelle. Ausdrücklich aber sei hervorgehoben, daß derartige Zellen immer nur in der Einzahl vorhanden sind. Auch im benachbarten Gewebe der großen Schlagader um kleinste Gefäßchen Rundzellen oder hämosiderinbeladene Zellen. Sie erreichen aber niemals eine auffallende Zahl.

Bemerkenswert ist, daß nicht selten die Zerstörung um die Abgangsstelle eines Gefäßastes herum liegt. Die Zerstörung ordnet sich streng um den Abgang dieses Astes an, beschränkt sich aber ausschließlich auf die Wand der großen Schlagader. Sie ist Ursache dafür, daß die Abgangsstelle des Seitenastes sackartig ausgebuchtet ist. Der Boden dieses Gefäßsackes aber und das abgehende Gefäß selbst frei von zerstörenden Vorgängen.

Von diesen groben Zerstörungsherden abgesehen, ist an vielen Stellen, auch wo keine Zerstörungen in der übrigen Wanddicke vorliegen, die elastische Grenzhaut unterbrochen und in Einzelstücke zerfallen (Abb. 5). Die darüber gelegene Innenhaut an solchen Abschnitten verbreitert durch die mehrfach erwähnte blaue Grundmasse, in der vereinzelt feinste faserige Bestandteile liegen.

Andere Färbungen (Levaditi, Gram, Kalkdarstellung) ohne Ergebnis. Bei Fettfärbung manchmal feinste Körnchen im Leib der Muskelzellen im Zerstörungsgebiet.

Bei der Frage nach der Art der im HE-Schnitt blauen Grundmasse, die sich immer in Verbindung mit zerstörten elastischen Fasern vorfindet, taucht der Verdacht auf, daß es sich um die sog. chromotope oder mucoide Grundmasse handelt (*Björling, A. Schultz*). Von dieser glaubt *A. Schultz*, daß sie in besonders enger Beziehung zu den elastischen Fasern steht.

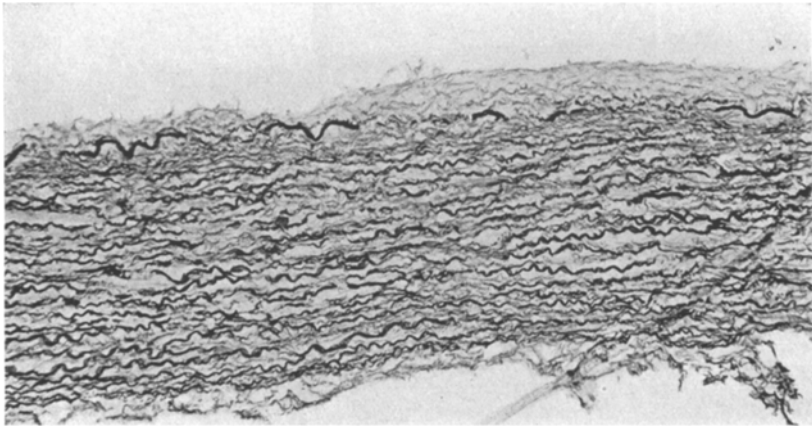


Abb. 5. Unterbrechungen der elastischen Grenzfasern bei sonst nicht grob geschädigter Wandung. Darüber stellenweise Verdickung der Innenhaut.

In der Tat zeigt diese Grundmasse bei der Anwendung der Kresylechtviolett-Färbung den für die mucoide Masse kennzeichnenden Farbumschlag in Rot. Eigenartigerweise nimmt unter den Stellen schwerer Zerstörung auch das Grundgewebe der Außenhaut den blauen Farbton der Grundmasse an.

Wir haben es somit in den Zerstörungsherden mit mucoider Grundmasse zu tun, arm an kollagenen und elastischen Fäserchen. In ihr sind Muskelzellen erhalten geblieben, aber doch auch schon im Untergang begriffen.

Wir haben weiterhin auch veränderte Teile der aufsteigenden Körperschlagader dicht oberhalb der Klappen untersucht. Die Befunde entsprechen denen der Bauchschlagader. Überraschend ist die Tiefe des Zerstörungsvorganges, der an einer Stelle trichterförmig bis nahe zur Außenhaut reicht (Abb. 6). Die eine Wand des Trichters, die herzkappenwärts liegt, bricht nahezu senkrecht in die Tiefe, die andere flacht sich allmählich in Richtung der Strombahn ab, etwa in einem Winkel von 45°. Grund des Trichters klappenwärts gerichtet. Seine Oberfläche nahezu lückenlos von Endothel überzogen (Lücken am Grunde des Trichters

künstlich). Für die Gestaltung dieser eigenartigen Form können wir wohl mit gutem Grunde mechanische Kräfte als Ursache annehmen. Die systolische Blutwelle hat die in der Richtung der Strombahn gelegene allmähliche Abflachung erzeugt, die diastolische Rückstoßwelle die Trichterform. Am Grunde des Trichters und in der klappenwärts gelegenen Wand frische Zerstörungsvorgänge der elastischen Fasern. An ihrer Stelle liegt wieder eine Grundmasse mit Kernen, die teils Muskel-, teils auch Bindegewebskernen ähneln. Ja, um einige Vasa vasorum nahe der Außenhaut liegen zahlreiche spindelige Kerne, während man in den

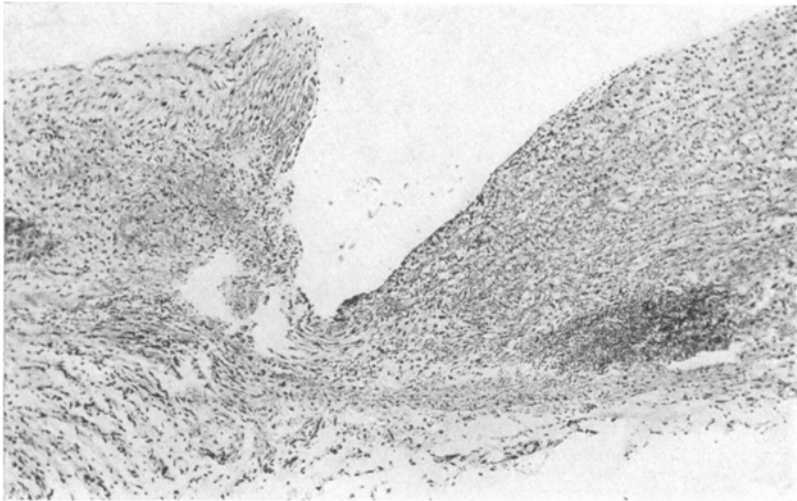


Abb. 6. Trichterförmiger Zerstörungsherd in der aufsteigenden Körperschlagader. Trichtergrund zeigt klappenwärts.

eigentlichen Zerstörungsherden nicht geneigt ist, von einer Zunahme der Kernzahl zu sprechen.

Bei der Beurteilung dieser geringfügigen Kernansammlungen um die Vasa vasorum an der Media-Adventitiagrenze ist Vorsicht geboten. Wir vermeiden bewußt die Bezeichnung Kern„vermehrung“. Denn nach *Scharpff* handelt es sich um physiologischerweise vorkommende „Bildungszellen“. Entsprechend dem größeren Reichtum der Vasa vasorum in den aufsteigenden Teilen der Körperschlagader sollen sie nach *Scharpff* auch in diesen Abschnitten am häufigsten vorkommen.

In dem Bindegewebe der Umgebung ist die Zelleinstreuung etwas stärker als in den früheren Schnitten. Die Kerne der Bindegewebszellen sind groß und hell, ihr Leib vielfach mit Hämosiderin beladen. Auch einzelne neutrophile und eosinophile Blutkörperchen sind vorhanden. Ihre Zahl hält sich aber in bescheidenen Grenzen.

In den folgenden Schnitten, die diesen Herd umfassen, entwickelt



sich nun ein überaus merkwürdiges Bild (Abb. 7). Die Wand der Schlagader hier völlig zusammengebrochen. An der Stelle des obenerwähnten Trichters sind die obere und untere Wandhälfte unter Verschiebung ihrer Achsen gegeneinander zusammengesunken wie die Enden eines Schaftbruches. Ein trennender, mit Endothel ausgekleideter Spaltraum besteht nicht mehr. Auch an dieser Stelle höchster Zerstörung in der Grundmasse nur Kernformen, die zumeist als Muskel-, vielleicht auch vereinzelt als Bindegewebskerne zu deuten sind. Keine Zellausschwitzungen, kein Granulationsgewebe. Es ist die einzige Beobachtung, wo die Oberfläche rauh ist und ein Endothel fehlt.

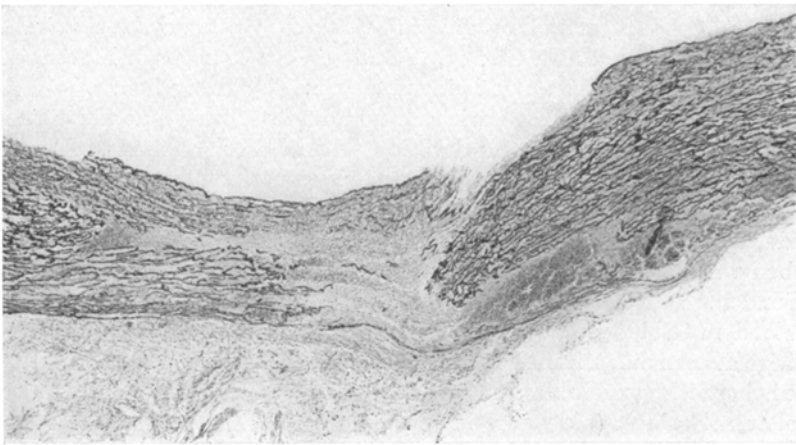


Abb. 7. Zusammenbruch der Schlagaderwand. Obere und untere Wand stoßen wie Enden eines Schaftbruches winklig aufeinander.

Zum Schluß wurde noch ein Querschnitt aus dem oberen Brustteil der Körperschlagader untersucht, wo besonders tiefe Zerstörungen mit unregelmäßigem Grunde bestehen. Auch hier handelt es sich nicht um Schädigungen der Oberfläche, sondern um die bekannten Vorgänge in der mittleren Haut. Es finden sich zwar sehr tiefe Einbuchtungen in der Gefäßwand, sie sind aber nahezu lückenlos von Endothel überzogen. Auch hier handelt es sich keineswegs um Ausheilungsbilder, sondern um Vorgänge, die im Fortschreiten sind, obwohl sich nirgends entzündliche Begleiterscheinungen einstellen.

Am Schluß der geweblichen Untersuchung können wir in unserem Fall eine Reihe von Eigenarten feststellen, die der Beobachtung eine Sonderstellung zukommen lassen. Sie bestehen darin, daß erstens *der Vorgang der Wandschädigung vorwiegend unter dem Bilde der Elastica-zerstörung verläuft*.

Die Zerstörungen der elastischen Fasern können in weiterer Entfernung von dem großen Herd durch die Blutungen, also rein mechanisch

erklärt werden. Dieser Erklärungsversuch reicht aber schon nicht mehr aus, wenn wir die breiten Unterbrechungen der elastischen Grenzfaser in scheinbar unbeteiligten Wandabschnitten betrachten. Hier läßt sich eine grob einwirkende Ursache nicht nachweisen und erst recht fehlt sie in den Herden stärkster Zerstörung. Hier treffen wir sogar Wandstellen an (s. Abb. 4), die äußerlich kaum ihre Zerstörung ahnen lassen. Stellen, die selbst bei mikroskopischer Betrachtung eines HE-Schnittes dem nicht besonders eingestellten Untersucher entgehen würden. Die Wanddicke kann nur wenig abgenommen haben und doch ergibt die Darstellung der elastischen Fasern einen hochgradigen Schwund derselben. Gerade solche Stellen lassen die Annahme nicht gesucht erscheinen, daß *das Erste an dem ganz eigenartigen Vorgang der Schwund der elastischen Fasern ist!* Wir nehmen vorweg, daß die groben kollagenen Fasern, die den elastischen anliegen, anscheinend gleichzeitig untergehen.

Es erhebt sich die Frage, wie sich nun die fortschreitende Zerstörung darbietet, wie der Untergang der elastischen Fasern verläuft. Finden wir immer nur den Endzustand der zerrissenen und völlig geschwundenen Fasern vor oder können wir nicht einen langsameren Vorgang, Übergangsbilder in Form veränderter elastischer Fasern nachweisen? In der Tat haben wir solche geschädigten elastischen Bestandteile an vielen Stellen gefunden.

In dem Gebiet der Elasticazerstörungen treten verquollen aussehende, glasige Massen auf, teils in Form unregelmäßiger Schollen, teils in Bändern. Sie heben sich von der blauen Grundmasse deutlich durch ihren schmutzig-violetten Farbton (besonders Hämatoxylin nach *Delafield*) ab. An den Rändern der zerstörten Gebiete lassen sich sehr enge Beziehungen dieser Massen zu den elastischen Fasern darstellen. Schon in einiger Entfernung vom Zerstörungsherd verbreitern sich die elastischen Fasern. Die Faser wird plumper, unscharf begrenzt und ist von einem Mantel der schmutzig-violetten Masse umgeben. Zunächst ist die rotgefärbte (HE) elastische Faser innhalb ihres Mantels noch gut zu verfolgen, wenn auch schwächer gefärbt und schlechter gezeichnet. Dann aber treten Lücken in ihr auf, die nun ganz und gar von der schmutzig-violetten Masse eingenommen werden. Schließlich geht die rote Farbe ganz in sie über, wobei die violette Masse noch über kleine Strecken hin die gewellte Form der ursprünglichen Faser beibehalten kann.

Sehr kennzeichnende Bilder gibt vor allen Dingen der *Elastica-van Gieson*-Schnitt. Hier haben die schmutzig-violetten Massen des HE-Schnittes eine gelbbraune Farbe. Sie bilden oftmals in der Form deutlich die Fortsetzung der elastischen Fasern, von denen manchmal ein dünner Fortsatz eine Strecke weit in die gelbbraunen Ausläufer taucht. Auch sieht man kleine Bruchstücke elastischer Fasern ohne Zusammenhang mit einer größeren in den gelbbraunen Massen liegen. Andererseits sind die gelbbraunen Massen so breit, daß die breiten Zwischenräume von zwei

elastischen Fasern ganz von ihnen ausgefüllt sein können. Diese Färbung deckt weiterhin auf, daß die kollagenen Fasern, die den elastischen eng, untrennbar anliegen, im Bereich der gelbbraunen Masse fehlen. Man sieht unter Umständen auf der einen Seite der elastischen Faser einen braunen Saum, auf der anderen Seite eine kollagene Faser.

Diese eigenartigen Verquellungsvorgänge der faserigen Wandbestandteile lassen sich am besten durch die *Mallory*-Färbung wiedergeben

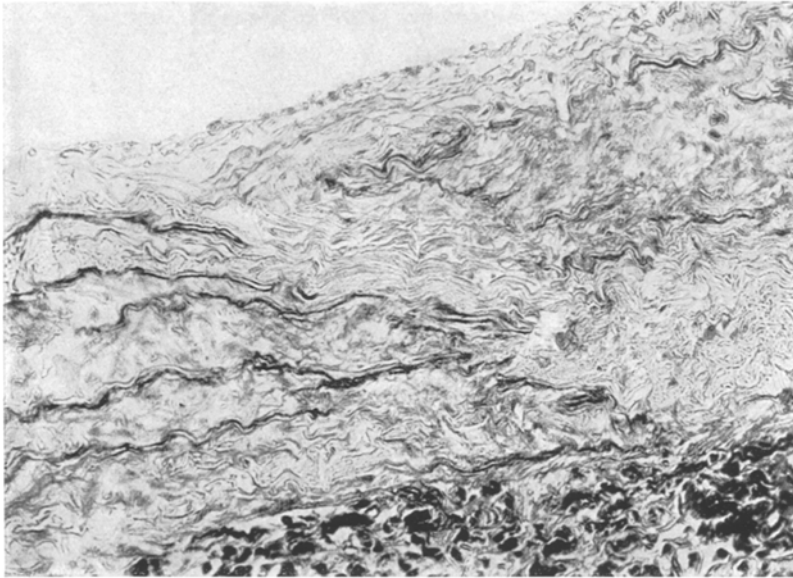


Abb. 8. Zerstörungsherd bei Malloryfärbung. Verquollene im Untergang befindliche Wandfasern nur schwach darstellbar (Gelbgrünfilter).

(Abb. 8). Die gut erhaltene elastische Faser stellt sich (Formalin-härtung) als blaßorange gefärbte Faser dar, umgeben von einem blauen Mantel. In der nebenstehenden Abbildung, mit gelbgrünem Filter aufgenommen, erkennt man in der linken Hälfte des Bildes diese Verhältnisse recht gut. Man sieht aber auch, wie in der Mitte von links oben nach rechts unten gewellte Faserzüge ziehen, denen der blaue Mantel der unveränderten elastischen Faser fehlt. Ähnliche Fasern verlaufen in der Nähe der Außenhaut. Rechts oben fehlen alle faserigen Wandbestandteile. Die stark lichtbrechenden Fasern zeigen im Schnitt eine leuchtende Orangefarbe, kräftiger als die gewöhnliche elastische Faser.

Macht man nun von dieser Schnittstelle eine Aufnahme mit einem Blaufilter, so treten die unveränderten Fasern im Bilde (Abb. 9) völlig zurück. Die verquollenen Wandteile stellen sich dagegen in ihrer plump gewellten Form nunmehr eindringlich dar. Beide Aufnahmen von der

gleichen Gewebsstelle, nur verschieden gefiltert, verhalten sich geradezu wie Negativ und Positiv einer einzigen Aufnahme.

Welches Gewebe ist an der Bildung der verquollenen, aber nach Faserart doch noch gewellten Massen beteiligt? Die *Elastica-van Gieson*-Färbung hat gezeigt, daß sowohl die elastischen wie die diesen eng anliegenden kollagenen Fasern in die verquollene Masse übergehen, an der färberisch keine Gliederung der Faserart mehr möglich ist. Nach der

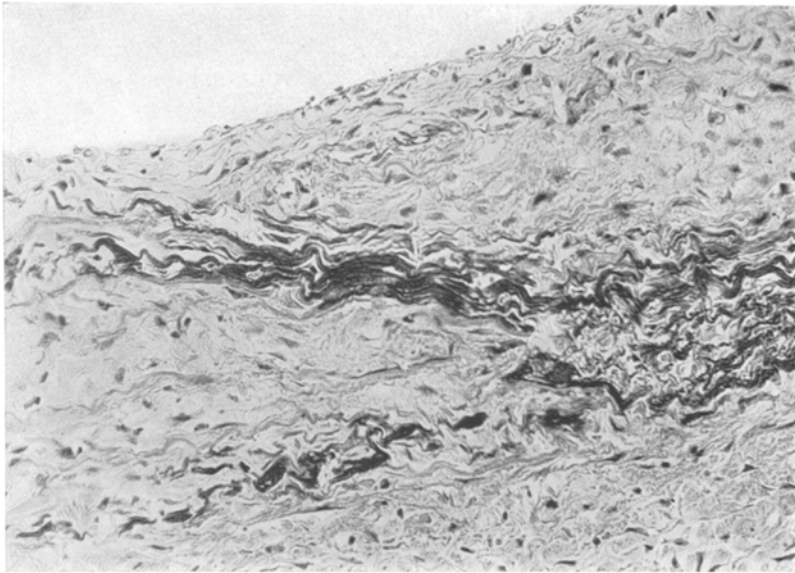


Abb. 9. Derselbe Herd wie in Abb. 8, aufgenommen mit Blaufilter. Sichtbarwerden der geschädigten Faserteile.

gewellten Form der geschädigten Fasern liegt die Annahme nahe, daß sie das Umwandlungsergebnis der elastischen Fasern darstellen. Da aber auch der kollagene Mantel fehlt, ist die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen, daß auch er in die Umwandlung einbezogen worden ist. In den Herden des völligen *Elastica*-ausfalles fehlen ja auch die groben kollagenen Fasern. Sicherlich handelt es sich bei den verquollenen Faserteilen um geschädigtes Faserwerk.

Damit kommen wir zu *Unnas* Untersuchungen über das färberische Verhalten der geschädigten *Elastica*. Die Schädigung kann sich nach *Unna* einmal dahin äußern, daß die Fasern derart chemisch verändert sind, daß sie basische Farbstoffe aus alkalischen Lösungen anziehen. Die Grundlage solcher Fasern nannte er *Elacin*, in Anlehnung an das Elastin der gewöhnlichen Faser. Prägen derartig basophil gewordene geschädigte Fasern auch dem Kollagen der Nachbarschaft ihre färberischen

Eigenarten auf, so nannte *Unna* diese „durch Umprägung von Kollagen durch Elacin“ entstandene Masse „Kollacin“. — Wenn auch die Ansichten *Unnas* über die Art der Umwandlungsvorgänge nicht allgemein geteilt sind, so sind seine angegebenen Färbungen doch eine Stütze für unsere naheliegende Annahme, daß die verquollenen Fasern in unserem Fall geschädigte Fasern darstellen. Resorcin-Fuchsin nehmen die Schollen und gequollenen Teile nicht mehr an. Elastin und Kollastin scheiden also aus. Dagegen besteht bei der Färbung mit saurem Orcein und polychromen Methylenblau eine ausgesprochene *Basophilie* der in Frage stehenden Fasern. Nach der Namengebung von *Unna* haben wir es also mit *Elacin* zu tun, das vielleicht auch den kollagenen Mantel, der sich färberisch nicht mehr nachweisen läßt, durchtränkt hat (Kollacin).

Aus allen diesen verschiedenen Färbungen ergibt sich also, daß in der Körperschlagader ein *Untergang* von faserigen Wandbestandteilen stattfindet und daß dieser Schwund in (färberisch darstellbaren) *Stufen* verlaufen kann.

Dem Untergang der elastischen und kollagenen Fasern folgt das Zugrundegehen der glatten Muskulatur. Und bei diesem Untergang der Muskulatur ist als weitere Eigenart unserer Beobachtung festzustellen, daß der *Schwund unmerklich, ohne das Auftreten völlig kernloser Gewebsherde* vor sich geht. Die Muskelkerne sind in großen Teilen der Wand, in denen die elastischen Fasern schon fehlen, noch erhalten. Sie liegen wirr durcheinander, eine Erscheinung, die wir uns wohl so erklären können, daß die Muskelzellen ihren Ansatzpunkt an den elastischen Fasern verloren haben (*Benninghoff*). Ihren völligen Untergang ersehen wir aus den Kernveränderungen und aus der Wandverdünnung.

Mit der Zerstörung der Muskelhaut ist der Krankheitsvorgang anscheinend beendet. Ein Übergreifen auf die Außenhaut findet nicht statt. Ihre elastischen Bestandteile sind unversehrt. Nur nimmt unter den Herden schwerster Zerstörung die Grundmasse gelegentlich den blauen Farbton der Grundmasse der geschädigten Muskelhaut an.

Die dritte Eigenart unserer Beobachtung ist das *Ausbleiben einer wesentlichen geweblich faßbaren Gegenwirkung* des Körpers auf die schwere Schädigung. Nur in der Außenhaut treten gelegentlich einzelne Rundzellen und Bindegewebszellen mit abgebautem Blutfarbstoff auf. Die Herde selbst sind frei von entzündlicher Gewebsausschwitzung, frei von neugebildeten Haargefäßen und von Granulationsgewebe.

Eine Schädigung der Körperschlagader in der Art, wie sie hier vorliegt, haben wir im Schrifttum nicht finden können. Doch drängen sich Vergleiche mit den Beobachtungen bei den sog. Spontanzerreißen der großen Schlagader auf (*Gsell, Erdheim, Levinson*). Bei ihnen kommt es auch zum Untergang der Muskelhaut, allerdings in der Regel verbunden mit dem Auftreten von Herden umschriebenen Gewebstodes und Ersatz

derselben durch ein lockeres Bindegewebe (elastisch-bindegewebiger Callus, *Gsell*). Diese Erscheinungen fehlen in unserem Falle. *Erdheim* hat jedoch in einer Beobachtung von Spontanzerreißung festgestellt, daß auch hier unmittelbar, ohne den Umweg des Kernschwundes bei noch erhaltenem Grundgewebe, Muskelhaut herdförmig schwinden kann. In solchen Herden kann ähnlich wie in unserem Fall sehr oft zuerst das elastische und kollagene Gewebe zugrunde gehen, während Muskelzellen mit guter Kernfärbung noch erhalten bleiben.

Vor allen Dingen drückt sich die Ähnlichkeit unseres Falles mit Befunden bei Spontanzerreißungen darin aus, daß keine entzündliche Zelleinstreuung nachweisbar ist. Den wenigen Zellen in der Außenhaut können wir keine Bedeutung zuerkennen. Und doch geht ohne Gegenwirkung die Muskelhaut in ihrer ganzen Dicke zugrunde. Bei erhaltener Innen- und Außenhaut wird die Muskelschicht bis auf wenige Reste abgebaut. Wo bleiben die zerstörten Teile und wie entfernt sie der Körper? Wie *Erdheim* für die Fälle von Spontanzerreißungen müssen wir auch für unseren Fall annehmen, daß das untergehende Gewebe auf dem Flüssigkeitswege fortgeschafft wird. Der Gedanke hat, wie *Erdheim* auseinandersetzt, nichts Absonderliches; werden doch auch im gesunden Körper ständig Stoffwechselschlacken und Zellbausteine, die bei der stets vorhandenen Zellmauserung entstehen, beim Flüssigkeitsaustausch der Gewebe abgeführt.

Wie in unserem Fall greift die Schädigung bei den Spontanzerreißungen zuerst nur in der mittleren Gefäßhaut an. Dafür spricht auch das völlige Fehlen von Blutpfropfmassen auf der Innenhaut. Daß es in unserem Fall nicht zur Ausbildung von Flickgewebe gekommen ist, beruht wohl anscheinend auf dem sehr schnell verlaufenden Zerstörungsvorgang. Sonderbar ist es, daß keine deutlichen sackförmigen Erweiterungen des Gefäßrohres eingetreten sind. Eine gleichmäßige Erweiterung des Rohres besteht allerdings und hat im Verein mit den hochgradig ausgebuchteten Klappentaschen zur ungenügenden Schlußfähigkeit der Aortenklappen und damit zur Herzvergrößerung geführt.

Noch größere Verwandtschaft mit unserem Fall weist die zuletzt von *Erdheim* mitgeteilte Beobachtung einer Spontanzerreißung bei einem 76jährigen Manne auf. Hier spielt in der Wand einer sackförmigen Erweiterung der Aorta die mucoiden Entartung die Hauptrolle. Durch die „Verschleimung“ ist es zum Untergang aller Wandbestandteile, zur Bildung großer „Mucoidseen“ gekommen. Späterhin tritt eine Neubildung der Wandteile auf, an der besonders die Muskelzellen beteiligt sind, während sich elastische Fasern nur andeutungsweise vorfinden. Nach den Abbildungen von *van Gieson*- und *Elastica*färbungen zu urteilen bieten sich in *Erdheims* Fall Verhältnisse, die denen unseres Falles sehr ähnlich sehen: große Teile der Aortenwand mit Ausfall elastischer Fasern, an ihrer Stelle Muskelzellen in unregelmäßiger Anordnung.

Doch besteht in unserer Beobachtung keine Handhabe dafür, die an Zahl nicht vermehrten Muskelzellen in der mucoiden Grundmasse als neugebildet anzusehen. Die Kerne bieten zuviel Untergangserscheinungen, in der Grundmasse liegen sehr häufig untergehende Wandfasern (Übergangsbilder), die Wand ist an den Stellen der Ansammlung schleimähnlicher Grundmasse stets verdünnt.

Den Ausdruck der schleimähnlichen Entartung haben wir vermieden. Es handelt sich zwar um einen Untergang der Wandung, verbunden mit einem anscheinend vermehrten Auftreten der schleimähnlichen Grundmasse, aber die Beziehung des Mucoids zu der Wandzerstörung ist eine recht unklare. Es muß dahin gestellt bleiben, ob das Auftreten der schleimähnlichen Grundmasse das Erste in dem Krankheitsvorgang darstellt, wodurch der Untergang der anderen Wandbestandteile ausgelöst wird oder ob der Vorgang nicht umgekehrt verlaufen ist, ob schließlich die schleimähnliche Masse nur ein Füllgewebe darstellt, nicht durch Zerfall entstanden, sondern gebildet mit der Aufgabe, Lücken zu schließen.

Immerhin bestehen bei den zur Rede stehenden Krankheiten eine Reihe von Gemeinsamkeiten, die uns ihren Vergleich erlaubt haben. Man kann aus ihnen feststellen, daß es sowohl schnell wie schleichend verlaufende Erkrankungen der Aortenmedia gibt, die trotz schwerster Zerstörung keine sichtbare Gegenwirkung auslösen.

Das Schrifttum über Schädigungen ähnlicher Art der großen Gefäße beim Säugling ist rasch erschöpft. *Jaffé* fand bei einem 2 Tage alten Säugling gelbe Flecken in der Innenhaut der A. pulmonalis. Feingeweblich im inneren Teil der Muskelhaut, mitunter bis an die Innenhaut reichend, Herde von Gewebstod. Zur Hauptsache Muskulatur betroffen, zum Teil bereits verkalkt. Keine Entzündungserscheinungen. Fall *Hennig* „Über angeborene Aortitis“ nur kurze allgemeine Angaben, nicht verwertbar.

Bei der Frage nach der Ursache der Erkrankung der Körperschlagader wird man auf Grund der äußeren Mißbildungen geneigt sein, eine Fehlbildung des elastischen Gewebes anzunehmen. Auf Grund des Nachweises der fortschreitenden Entartungen der elastischen Wandteile muß man eine solche Annahme ablehnen. Die Erwägung der angeborenen Schwäche der elastischen Teile findet auch keine Stütze, wenn man berücksichtigt, daß nicht nur die Gefäße im übrigen Körper, sondern auch das gesamte elastische Gewebe anderer Organe ungeschädigt ist.

Die Lage der Zerstörungsherde in der Schlagader, ihr ungefähres Aufhören mit dem Zwerchfell lassen an eine Lues denken, zumal die Trübung der Hornhäute von der Klinik als eine Keratitis parenchymatosa gedeutet wurde. Für eine Lues besteht sowohl bei der Mutter wie beim Kinde kein Anhalt. Ferner kann man bei einer angeborenen Trübung der Hornhäute in Gesellschaft mit anderen Mißbildungen durchaus annehmen, daß durch ungewöhnliche Entwicklungsvorgänge und nicht durch eine

Entzündung die Ausbildung des Mesenchyms in eine klare Hornhaut unterblieben ist (*v. Hippel*).

Arzneien sind dem Kind nicht gegeben worden. Vor allen Dingen schaltet Vigantol ganz aus. *Erdheim* erwägt die Wirkung von Adrenalin in seinen Fällen, in der Form, daß bei den verschiedensten infektiösen und toxischen Einflüssen eine erhöhte Adrenalinausschüttung zustande kommen soll.

Wir müssen uns damit bescheiden, daß wir in unserem Fall keine Ursache für die schwere Erkrankung der Schlagader angeben können. Wir wollen aber berücksichtigen, daß nicht nur infektiöse Einflüsse oder chemisch wirksame Mittel, sondern nach den Versuchen von *Steinbiß* schon durch eine einseitig zusammengesetzte Nahrung (Fehlen von Vitaminen?) starke Zerstörungen der Aortenmedia ausgelöst werden können.

---

#### Schrifttum.

*Benninghoff*: Z. Zellforsch. **6** (1927). — *Erdheim*: Virchows Arch. **273** (1929); **276** (1930). — *Gsell*: Virchows Arch. **270** (1928). — *Hennig*: Jb. Kinderheilk. **30** (1890). — *Hippel, v.*: Im Handbuch der speziellen Pathologie und Histologie, *Henke-Lubarsch*. Bd. 12, Teil I, S. 351. — *Jaffé*: Frankf. Z. **15** (1914). — *Jores*: Regressive Veränderungen des elastischen Gewebes. *Lubarsch-Ostertag*, Ergebnisse 1902. — *Levinsohn*: Virchows Arch. **282** (1931). — *Scharpff*: Frankf. Z. **2** (1909). — *Schultz, A.*: Virchows Arch. **239** 415. — *Steinbiß*: Virchows Arch. **212** (1913). — *Unna*: Histopathologie, 1894.

---