

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität München
[Vorstand: Geh. Prof. Dr. M. Borst].)

Multiple Aneurysmen der Bauchaorta und großer Arterien bei Periarteriitis nodosa.

Von

Kurt W. Wolff¹.

Mit 8 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 5. Februar 1936.)

Seit ihrer erstmaligen Beschreibung durch *Kussmaul* und *Maier* im Jahre 1866 galt die Periarteriitis nodosa lange Zeit als sehr seltene Erkrankung. Die in neuerer Zeit erzielten Erkenntnisse über das Allergieproblem, wie sie besonders aus den Untersuchungen über fieberhaften Gelenkrheumatismus und Nierenentzündung hervorgingen, haben die Aufmerksamkeit auch auf solche Fälle gerichtet, wo die periarteriitischen Gefäßveränderungen nur erst mikroskopisch zu erkennen sind. Dieser Umstand und die Berücksichtigung von sogenannten Grenzfällen brachte ein rasches Ansteigen der Zahl der Veröffentlichungen mit sich. Die Periarteriitis nodosa entpuppt sich immer mehr als ein *Symptom* übergeordneter allergischer Vorgänge, wie sie *Rössle* in die Gruppe rheumatoider Gefäßerkrankungen zusammenfaßt. In folgendem soll ein Fall beschrieben werden, der geeignet ist, eine weitere Stütze für *Rössles* Anschauung zu bieten, der ferner eine Komplikation aufweist, wie sie bisher als Folge der Periarteriitis nodosa noch nicht beschrieben worden ist.

Aus der Krankengeschichte (I. Med. Klinik München).

Magdalena H., Verkäuferin, 33 Jahre, Wa.R. negativ. Familienanamnese o. B. Von Kinderkrankheiten werden angegeben: Masern, Keuchhusten und Diphtherie. Seit Kindheit ist die Nase nicht durchgängig. Es wurde deshalb zweimal erfolglos eine Operation vorgenommen. 1920 Herzneurose mit starkem Herzklopfen, 1921 Nasenfurunkel, 1922 Nackenkarbunkel, 1927 Nierenbeckenentzündung. Neigung zu Halsentzündung und Grippe. Häufig Zahnschmerzen, die von den Zahnnerven ausgehen sollen. Am 9. 4. 34 Einweisung in die Klinik. Aus dem Beobachtungsantrag geht hervor, daß Anfang April 1934 der Mund schief und die linke Seite gelähmt gewesen sei. Die Kranke ist sehr müde und schwebesinnlich und klagt über äußerst heftige, stechende und klopfende Schmerzen in der rechten Schläfenseite, Supraorbital- und Oberkiefergegend sowie am Hinterkopf, die am 5. 4. 34 plötzlich aufgetreten seien und seither in unverminderter Heftigkeit bestehen. Ähnliche Schmerzen geringeren Grades bestehen anfallsweise schon seit Jahren. Sie traten immer plötzlich auf, ohne Beziehung zur Tageszeit, besonders häufig bei Wetterstürzen. Nicht selten verschwanden sie mit Eintritt der Regel. Oft waren sie mit Nüchternbrechen verbunden. Seit 4 Wochen besteht dazu ein Gefühl von Frösteln, Farbensehen, Schwindelgefühl und Brechreiz, der nicht selten am

¹ Von der med. Fakultät München angenommen.

Morgen zum Erbrechen saurer Massen führt. Stuhlgang in letzter Zeit immer verhalten. Periode auffällig schwach. Alkohol- und Nicotinabusus sowie venerische Infektionen werden verneint.

Mittelgroße Patientin in gutem Ernährungszustand. Geringe Cyanose. Die Kranke macht einen schwerleidenden Eindruck, Atmung beschleunigt. Klopf- und Druckschmerz an der rechten Schläfenseite, der Occipitalisaustrittsstelle und über der rechten Stirnhöhle. Zähne zum Teil cariös. Die Nase zeigt den Befund einer Rhinitis chronica simplex. Lungen o. B. Herz innerhalb der normalen Grenzen, hebende Pulsation über dem ganzen Herzen, Spitzenstoß im 5. ICR. tastbar. A₂ stark akzentuiert und gespalten. Blutdruck 230 : 170 mm Hg. Auf der linken Seite fühlt man im Abdomen einen etwa faustgroßen, sehr harten Tumor, der nach oben und rechts gut abgegrenzt ist.

Wiederholt vorgenommene Blutdruckmessungen ergaben stets eine starke Erhöhung desselben mit einem systolischen Maximum von 245 mm Hg und einem diastolischen Druck um 140 mm Hg. Dem entspricht der auch röntgenologisch bestätigte Befund eines typischen Hypertonikerherzens. Die Untersuchung des Blutes ergab keine Retention harnpflichtiger Stoffe, nur der Eiweißspiegel war etwas erhöht. Im Urin immer Eiweißopalescenz (1/2 pro Mille Esbach). Im Sediment Leukocyten sowie hin und wieder Erythrocyten und Zylinder. Die cystoskopische Untersuchung bringt ebenso wie die Ausscheidungs-pyelographie keinen besonderen Befund. Die Nierenfunktionsprüfung verläuft normal. Im Augenhintergrund frische Netzhautblutungen und beiderseits ein Ödem der Papille. Es bestand ein nicht ausgesprochener, aber sehr verdächtiger Befund für eine Retinitis angiospastica.

Blutbild: 4,4 Millionen Erythrocyten, 80 % Hb, Färbeindex 0,9, 10 500 Leukocyten, davon 5 % Stabkernige, 15 % Lymphocyten, 4 % Eosinophile. Blutsenkung beschleunigt. Die Temperaturkurve zeigt während des Krankheitsverlaufes meist subfebrile Werte, oft dabei auffällig große Tagesschwankungen. Der Puls erweist sich immer als beschleunigt, nicht selten die Temperaturkurve überschneidend. Auch die Atmung zeigt eine anhaltende geringe Beschleunigung. Das Körpergewicht, das sich in den ersten Wochen auf gleicher Höhe hält, zeigt später einen fortschreitenden Abfall. Der Tumor in der linken Nierengegend erweckt den Verdacht, daß es sich um einen Nebennierentumor handeln könne und die Hypertonie durch eine damit in Zusammenhang stehende Adrenalinämie hervorgerufen werde. Der Ausfall des *Staubschen* Versuchs schien in diesem Sinne zu sprechen. Andererseits ergab die Röntgenuntersuchung keinen Anhaltspunkt für einen Zusammenhang des Tumors mit den Nebennieren.

Klinische Diagnose. Hypertonie, Tumor in abdomine: Paraganglion?

Am 14. 7. 34 wird die Patientin in die Chirurgische Klinik verlegt. Am 18. 7. wird eine Laparotomie vorgenommen. Laut Bericht ergibt sich der Operationsbefund eines großen malignen Tumors in der Mesenterialwurzel des Dünndarms, der als Sarkom angesehen wird. Es wird eine Probeexzision daraus vorgenommen und an das Pathologische Institut eingesandt. Diagnose: Derbes Bindegewebe. Am 19. 7. 34 akut einsetzendes und rasch fortschreitendes Lungenödem. Tod an Kreislaufschwäche.

Aus dem Sektionsbericht. 720/34. Am Abdomen befindet sich in der Mittellinie eine vom Nabel zur Symphyse verlaufende frisch vernähte Operationswunde. Beide Ober- und Unterarme sind mäßig angeschwollen. Nach seitlicher Lagerung der Dünndarmschlingen sieht man im Bereich der Mesenterialwurzel median liegend und nach links reichend einen etwa faustgroßen Tumor, der an einer Stelle mit etwas Blut bedeckt ist (Probeexzision). Die Herzgröße übertrifft die Größe der Leichenfaust beträchtlich. Die Vergrößerung betrifft allein den linken Ventrikel, dessen muskuläre Wandung eine Dicke bis zu 3 cm erreicht. Die Herz-

klappen sind sämtlich zart, ohne Auflagerungen und Verwachsungen. Das Endokard zeigt am Ansatz der Mitralis und vor den Aortenklappen rundliche, leicht erhabene, stecknadelkopf- bis linsengroße gelbweiße Flecken. Die Coronargefäße sind gehörig weit und durchgängig. Ihre Intima ist, abgesehen von geringgradigen Einlagerungen, denen des Endokards entsprechend, frei von Veränderungen. Arteria pulmonalis von normaler Beschaffenheit. Magendarmkanal, abgesehen von einem Bandwurm im Dickdarm, ohne pathologischen Befund. Die Gallenblase ist normal groß, ihre Wandung ist dünn und frei von Verwachsungen. Milz nicht vergrößert, von normaler Oberfläche und Konsistenz. Die Milzarterie weist eine erbsengroße aneurysmatische Ausbuchtung auf. Die rechte Niere, deren Faserkapsel sich leicht abziehen läßt, ist groß, von blauer Färbung mit deutlich gezeichneten Venulae stellatae. Die meist glatte Oberfläche ist durch einige etwa linsengroße, trichterförmige narbige Einziehungen unterbrochen. Auf dem Schnitt gehörige Ausdehnung von Mark und Rinde sowie deutliche Abgrenzbarkeit beider gegeneinander. Den Einziehungen entsprechende bindegewebige Streifen reichen bis zur Rindenmarkgrenze. Die linke Niere, welche wesentlich kleiner als die rechte ist, weist eine unregelmäßige, grobbuckelige Schrumpfung auf. Die Faserkapsel ist verhältnismäßig leicht ablösbar und nur an wenigen Stellen fester verwachsen. Flachmuldige Einsenkungen der Oberfläche, in deren Bereich sich feine Granulierung und dunkelrote, fleckige Verfärbung zeigt, wechseln mit kleineren, tiefen Einziehungen ab. Auf dem Schnitt erweisen sich Rinde und Mark, den Einziehungen entsprechend, stark verschmälert. Stellenweise sind auch hier durch ihre mehr dunkelrote Färbung auffallende streifige Bezirke sichtbar. Das Hilusfettgewebe ist beträchtlich vermehrt. Viele auf dem Schnitt getroffene kleine Arterien weisen aneurysmatische Erweiterung oder starke Verdickung ihrer Wandung mit entsprechender Einengung ihrer Lichtung auf. Schleimhaut von Nierenbecken, den normal weiten Ureteren und der Blase grauweiß und glatt. Genitalorgane o. B. Kopfsektion verweigert.

Gefäßsystem. Die Aorta ist im aufsteigenden Teil und Bogen bis auf ganz geringfügige Intimaefleckungen, vorwiegend in der Nähe der Klappen, makroskopisch unverändert. Die abgehenden großen Gefäße zeigen ausgedehntere, streifig und netzartig angeordnete, gelbweiße Intimaeinlagerungen. Besagte Einlagerungen nehmen nach der Peripherie hin zu, wo sich rundliche, meist linsengroße, gelbliche, flach vorgewölbte Herde hinzugesellen. Die rechte Arteria subclavia zeigt dazu noch eine feine Runzelung und Längsfältelung der Intima, welche gleich nach ihrem Abgang beginnt und sich auch auf die abzweigenden Halsgefäße ausdehnt. Nach einem Verlauf von 4 cm erweitert sie sich zu einer haselnußgroßen Hohlkugel mit der gleichen Intimaveränderung. Der fein gerunzelten Intima entspricht außen eine verdickte Adventitia, die sich nur schwer von dem benachbarten, ebenfalls narbig-verdickten Bindegewebe trennen läßt. In der absteigenden Brust-aorta, nach unten zunehmend, bemerkt man gelbweiße Intimaeinlagerungen von hier mehr großfleckiger, unregelmäßiger Form, die miteinander zusammenhängen und meist zwischen den Abgängen der Intercostalararterien sitzen. Daneben auch vereinzelte mehr hervorragende, rundliche Flecken und Platten. Erweist sich somit die Brust-aorta im großen ganzen wenig verändert und eher glatt, so bietet die Bauch-aorta demgegenüber ein ganz anderes Bild (Abb. 1).

Sie zeigt, am stärksten ausgeprägt in der Strecke vom Zwerchfell bis zum Tripus Halleri, eine grobe und unregelmäßige, wellige Furchung der Innenwand. In die längsverlaufenden furchigen Vertiefungen, die auf der Außenseite des Gefäßes als ebensolche Vorwölbungen und gegen das Licht gehalten durchscheinend erscheinen, zieht die Umgebung mit unregelmäßig strahlig angeordneten, feinen runzeligen Fältchen hinein. Daneben finden sich auch flache, grubchenförmige Vertiefungen mit der gleichen Intimarunzelung. Die Intima erweist sich vielfach

sklerotisch verdickt mit Neigung zur Schrumpfung, wodurch die Abgänge der großen Bauchartern und der Lendenarterien stark eingeeengt werden. Unregelmäßig verstreut und nicht allzuhäufig, offensichtlich die buckeligen Vorwölbungen bevorzugend, finden sich im ganzen Verlauf der Bauchaorta kleine, rundliche, derb bindegewebig abgedeckte Atheromherde von ockergelber Färbung. Geschwüriger Aufbruch und Verkalkung bestehen nirgends. Von der Höhe des Nierenarterienabgangs an bis zur Teilungsstelle der Aa. iliacae ist die Bauchaorta vorn an

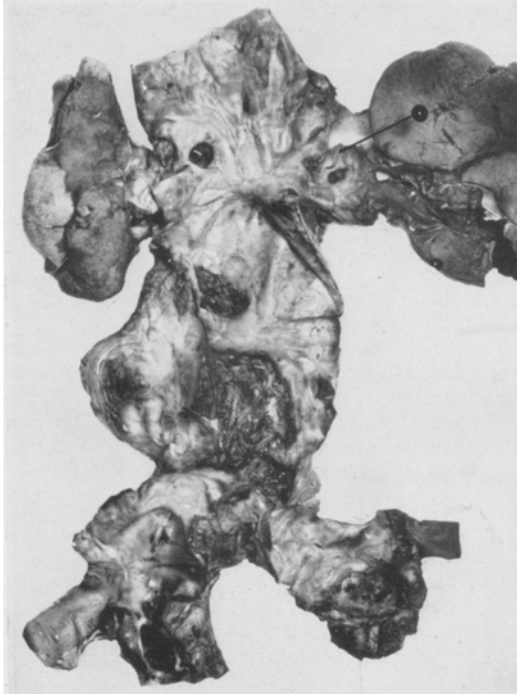


Abb. 1. Aorta abdominalis mit multiplen Aneurysmen.

mehreren Stellen kugelig aufgetrieben. Innen sieht man dementsprechend zahlreiche Ausbuchtungen von der verschiedensten Größe, die sich auch auf die abgehenden größeren Arterien erstrecken. Von oben nach unten fortschreitend, gelangt man zuerst an ein scharf abgegrenztes, mit ringförmigem, engem Eingang versehenes, etwa kirschgroßes, sackförmiges Aneurysma, dessen Höhlung zum Teil mit thrombotischen Massen ausgefüllt ist. Es liegt in der Höhe des Abganges der linken Nierenarterie, $\frac{1}{2}$ cm medialwärts von diesem. An der entsprechenden Stelle außen zeigt die Aorta eine flache, halbkugelige Vorwölbung. 1 cm darunter, nach oben durch einen schwellenartigen Rand abgegrenzt, seitlich mehr diffus in die übrige Aortenwand übergehend, beginnt eine längsovale, etwa hühner-eigroße, flache Ausbuchtung. In einem etwa dreimarkstückgroßen Bereich ihres unteren Poles bilden thrombotische Massen die Oberfläche. Sie erfüllen den Eingang und die Höhlung einer 2 cm tiefen unteren Ausladung des Aneurysmas. Es folgt nun ein 1 cm breiter Ring normal weiter Aortenwandung. Daran schließt sich eine neuerliche tiefe, orangengroße, sackförmige Ausbuchtung der Aortenvorder- und Seitenwand an, deren Eingang von einem rings verlaufenden Wall ausgestülpter Aortenwandung markiert wird. Dieser Sack ist ganz von braunen, derben, zwiebelschalentartig geschichteten Thrombusmassen ausgefüllt, so daß nur noch ein dem normalen Lumen entsprechender zylindrischer Hohlraum verbleibt. Er reicht nach unten bis an die Gabelung der Aorta in die Aa. iliacae communes, in deren rechte er mit einem ebenfalls thrombosierten kirschgroßen Ausläufer übergreift. Die beiden großen, innen durch eine Spange erhalten gebliebener Aortenwand getrennten Aneurysmen werden außen gemeinsam von einer halbkugeligen, faustgroßen Vorwölbung umfaßt, die der oben beschriebenen, zunächst als Tumor in Erscheinung getretenen, entspricht. Die bei der Operation vorgenommene Probeexcision daraus führte deshalb nicht zur Verblutung, weil die Wandung hier noch durch eine 4 cm

mehreren Stellen kugelig aufgetrieben. Innen sieht man dementsprechend zahlreiche Ausbuchtungen von der verschiedensten Größe, die sich auch auf die abgehenden größeren Arterien erstrecken. Von oben nach unten fortschreitend, gelangt man zuerst an ein scharf abgegrenztes, mit ringförmigem, engem Eingang versehenes, etwa kirschgroßes, sackförmiges Aneurysma, dessen Höhlung zum Teil mit thrombotischen Massen ausgefüllt ist. Es liegt in der Höhe des Abganges der linken Nierenarterie, $\frac{1}{2}$ cm medialwärts von diesem. An der entsprechenden Stelle außen zeigt die Aorta eine flache, halbkugelige Vorwölbung. 1 cm darunter, nach oben durch einen schwellenartigen Rand abgegrenzt, seitlich mehr diffus in die übrige Aortenwand übergehend, beginnt eine längsovale, etwa hühner-eigroße, flache Ausbuchtung. In einem etwa dreimarkstückgroßen Bereich ihres

dicke Schale aus thrombotischem Material verstärkt wurde. Die Art. iliaca comm. dextra weist neben der umschriebenen Aussackung noch eine diffuse Erweiterung ihres Lumens auf einen Umfang von 5,5 cm auf, welche sie bis zur Abgangsstelle der Art. iliaca externa beibehält. Letztere Arterie ist von ihrem Ursprung an von gehöriger Weite und normaler Wandbeschaffenheit. Die rechte Art. hypogastrica dagegen ist von ihrer Abgangsstelle an zu einem etwa taubeneigroßen, kugeligen Sack erweitert, aus dem ihre Zweige, nunmehr von normaler Weite, entspringen. Sack und daraus entspringende Arterien sind in ein schwielig verdicktes Narbengewebe eingebettet. Die linke Art. iliaca communis zeigt sich ebenfalls von ihrem Ursprung an diffus (Umfang 3 cm) erweitert. Nach einem Verlauf von 2 cm gelangt man an eine bogenförmige, nach oben konvexe Schwelle. Sie bildet die obere Begrenzung einer ellipsoiden, etwa taubeneigroßen Erweiterung, deren unterer Pol sich bis zur Abzweigung der Art. hypogastrica sinistra erstreckt und gegen diese durch eine schmale, weit vorspringende Leiste abgegrenzt ist. Diese Leiste trennt oberflächlich zwei etwa haselnußgroße, sackförmige Aneurysmen, von denen das obere die rechte Seite der erweiterten Art. iliaca communis sinistra ausbuchtet, das untere, mit längsovalen, scharf abgesetztem Eingang versehene und zum größten Teil durch Thromben ausgefüllte, die Art. hypogastrica sinistra nach vorn auswölbt. In der Tiefe ihrer größten kugeligen Auftreibung kommunizieren beide Aneurysmen miteinander. Das benachbarte Gewebe, das die abzweigenden kleineren Beckenarterien und Venen einschließt, ist, wie auf der rechten Seite, derb bindegewebignarbig umgewandelt. Die linke Art. femoralis ist vom Ursprung an von gehöriger Beschaffenheit.

Die rechte Art. renalis ist vom Abgang an auf einen Durchmesser von 2,5 cm erweitert. Nach kurzem Verlauf schwillt sie allmählich auf Haselnußgröße an. In der Vorderwand der so gebildeten diffusen Ausweitung liegt eine mit längsovalen Eingang versehene zweite, kaffeebohngroße, sackförmige Ausbuchtung, auf deren Grund Blutgerinnsel aufliegen. Im weiteren Verlauf nimmt die Arterie ihre normale Weite an, was auch bei den abgehenden größeren Ästen der Fall ist. Die linke Art. renalis gibt nach einem Verlauf von etwa 1 cm, während welches sie von gehöriger Weite ist, einen nach vorn verlaufenden Ast ab. Kurz nach dieser Gabelung, schon vom Hilusfettgewebe umgeben, erweitert sie sich kugelig auf Haselnußgröße. Die laterale Wand dieser zum Teil mit Thrombenmassen ausgefüllten Hohlkugel enthält die Abgangsstellen zweier kleiner Arterien. Die obere von diesen schwillt nach kurzem Verlauf im Nierenparenchym wiederum kugelig an, diesmal auf Kirschgröße. Die Höhlung ist bis auf eine kleine Restlichtung mit thrombotischen Massen angefüllt. Sie hängt mit der ersten kugeligen Ausweitung zusammen, indem beide an ihren Polen miteinander verschmolzen sind. Das untere Gefäß zeigt auf weiteren Querschnitten zunehmende Verdickung der Wand, um sich dann ebenfalls aneurysmatisch zu erweitern. Verfolgt man den oben erwähnten ersten, nach vorn abgehenden Ast der Nierenarterie, so kommt man an zwei weitere kirschgroße Aneurysmen, die traubenartig aneinander liegen und miteinander verschmelzen. Auch sie sind durch Thrombose fast ganz ausgefüllt.

Die Untersuchung verschiedener anderer Organ- und Extremitätenarterien und Venen ergibt keinen pathologischen Befund.

Pathologisch-anatomische Diagnose. Zustand nach Laparotomie und Probeexcision aus der vorderen Wand eines Aneurysmas der Bauchaorta. Multiple thrombosierte Aneurysmen der Bauchaorta bei Mesoarteritis derselben mit sekundärer Atherosklerose I. Grades. Aneurysmen der Aa. renales, iliacae, hypogastricae, lienalis. Diffuse aneurysmatische Erweiterung der Art. subclavia dextra. Linksseitige Infarktschrumpfniere mit anämischen und hyperämisch-hämorrhagischen Bezirken. Infarktnarben der rechten Niere. Akute Stauungsnieren. Hypertrophie des linken Ventrikels. Lipoidose und geringgradige Atherosklerose des linken

Endokards, der Coronargefäße und der Aorta thoracica nebst abgehenden großen Ästen. Lungenödem und Hypostase der Unterlappen, Pleuraadhäsionen der Lungenspitzen.

Über Aneurysmen der Bauchaorta wird im Schrifttum selten berichtet (*Knauff, Steitz, Philip*). *Emmerich* fand unter 52 Aneurysmafällen nur einen, *Schrötter* unter 220 nur 3 mit Aneurysmen der Bauchaorta. Dabei



Abb. 2. Querschnitt durch das Aneurysma der Art. ren. dextra. Scharfe Unterbrechung der Lam. el. int. Kompensatorische Intimawucherung mit Thrombusauflagerung am Grunde des Aneurysmas. Frische P. n. eines Adventitiagefäßes r. unten. Starke entzündliche Wandinfiltration. (El. Karmin.)

handelt es sich meist um den Befund eines einzigen Aneurysmas derselben, das neben anderen der Brustaorta oder, weniger häufig, allein vorgefunden wird. *Multiple* Aneurysmen der Bauchaorta erscheinen noch wesentlich seltener. *Philips* statistische Untersuchung ergab im Zeitraum von 1785—1901 72 Fälle von Aneurysmen der Bauchaorta. Davon waren nur 6 Fälle multipel.

Zur *histologischen Untersuchung* wurden Schnitte durch alle Aneurysmen gelegt. Die dabei erhobenen Befunde lassen sich in drei wiederkehrende Gruppen zusammenfassen, welche die *sackförmigen Aneurysmen*, die *diffusen Aneurysmen* und die eigenartigen *Schwellenbildungen* umfassen. In den sackförmigen Aneurysmen findet sich, dem Eingang entsprechend, fast immer eine sehr scharf abgesetzte Unterbrechung der Gefäßschichten, die sich deutlich an dem Verhalten der elastischen Fasern zu erkennen gibt. Am frühesten ist meist die Lamina elastica

interna und die Media unterbrochen, welche schon im nicht aneurysmatischen Teil starke, narbige Veränderungen aufweist (Abb. 2).

Die Intima reicht gewöhnlich etwas weiter um die Halsspitze herum, um dann ebenfalls mit scharf abgesetztem Rand, umgerollt oder aufgesplittert, zu enden. Die im Aneurysma selbst vorhandene subendotheliale Schicht ist durch ihre Zellbeschaffenheit, Intercellularsubstanz, besonders aber durch Menge, Aussehen und Anordnung ihrer elastischen Fasern verschieden von der normalen Intima, in die sie am Rande übergeht. Sie erscheint vielmehr als Narbengewebe (Gefäßcallus nach *Manz*), dessen feinste und unregelmäßig angeordnete lumennahe elastische Fasern sich als neugebildet zu erkennen geben. Eine scharfe Grenze gegen die äußere Gefäßschicht besteht nicht. Wieweit diese noch aus der alten Adventitia besteht, läßt sich nicht entscheiden, da jedes von der Ausstülpung erreichte Bindegewebe imstande ist, sich der Außenwand derselben als Adventitia anzupassen (*Amenomiya*). In ihren Maschen findet sich nicht selten eine dichte Infiltration von Lymphocyten und Plasmazellen. Nicht zu häufig finden sich in der Sackwand noch Bruchstücke elastischer Lamellen, Reste der alten Mediaelastica darstellend. Das Aneurysma ist fast immer mit einem Thrombus gefüllt, der reichlich hyaline Massen mit darin eingebackenen Kernresten enthält. Die im Bereich von Aneurysmawand und Halsteil getroffenen Vasa vasorum zeigen frische oder alte entzündliche Veränderungen, auf die später eingegangen werden soll.

Die mikroskopische Untersuchung der *Schwellen* ließ ihre Entstehung und zugleich die der diffusen Aneurysmen, deren oberen Beginn sie markieren, offenbar werden.

An ihrer am weitesten ins Lumen hereinragenden Spitze findet sich eine plötzliche Unterbrechung der alten Intima und der inneren zwei Drittel der Media. Das äußere Mediadrittel dagegen hat standgehalten. Durch den eindringenden Blutstrom fand auf eine kleine Strecke eine rückläufige Aufspaltung beider Mediaschichten statt, und damit zugleich ein weiteres Aufwärtsdrängen der so entstandenen Lippe, das durch die dicht darunter statthabende Wandausbuchtung gefördert wurde. Die im Zusammenhang verbliebene äußere Mediaschicht verhinderte die Bildung eines sackförmigen Aneurysmas, welche eine tieferreichende Ruptur voraussetzt, konnte aber andererseits bei ihrer verhältnismäßigen Schwäche eine diffuse Ausbuchtung der Gefäßwand nicht hintanhaltend. In deren ganzem Bereich ist ein schmaler Streifen elastischer Lamellen erhalten geblieben, der die Reste der Media enthält. Kleine partielle Sprünge und Einrisse darin sind wohl als sekundär, unter der mechanischen Einwirkung des Blutdruckes entstanden, zu deuten (*Manchot*).

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß es sich bei der Bildung der sackförmigen Aneurysmen um vorausgegangene, ausgedehnte und tiefreichende Zusammenhangstrennungen der Gefäßwand handelt, während

in diffusen Aneurysmen kleinere, partielle Unterbrechungen vorliegen (vgl. *Manchot, Benda*). Es handelt sich also zwischen beiden um einen quantitativen, nicht um einen qualitativen Unterschied, wodurch der mehrfache Befund von sackförmigen Aneurysmen innerhalb diffuser nicht überraschend erscheint. Der Sitz der Aneurysmen an der Vorderwand der Aorta und ihre auffällige Häufigkeit im lockeren Hilusfettgewebe der einen Niere bestätigt die Auffassung *Manchots*, nach der für die Bildung der sackförmigen Aneurysmen günstige Vorbedingungen an solchen Stellen gegeben sind, wo die Gefäße relativ frei liegen, ihrer Erweiterung also wenig Gegendruck von dem umgebenden Gewebe entgegengesetzt wird. Dort sind wieder die Gefäßabgänge bevorzugt. Letzteres erkläre sich durch die hier besonders angehäuften Vasa vasoren und bestehende Spärlichkeit und lockere Anordnung der elastischen Fasern.

Über die *Pathogenese* der Aneurysmen haben lange Zeit die verschiedensten Meinungen geherrscht, und auch heute ist man sich noch nicht restlos darüber klar. Den Vertretern der mechanischen Entstehung (*Recklinghausen, Helmstetter, Eppinger, Manchot*), die für die Aneurysmabildung allein traumatische Einwirkungen oder solche durch Blutdruck anschuldigten, standen die Vertreter der entzündlichen Entstehung (*Köster, Kraft*) gegenüber, die die entzündliche Schädigung der Gefäßwand in den Vordergrund rückten. Eine Sonderstellung nahm *Thoma* ein, indem er als Ursache für die Aneurysmabildung eine Schwächung der Media anschuldigte, welche, von gleicher Art wie die bei der Atherosklerose, nicht schnell genug durch Intimawucherungen kompensiert werden konnte. *Benda* gibt eine zusammenhängende Schilderung dieser Fragen. Er kommt zu dem Ergebnis, daß Ruptur und Einschmelzung der Gefäßwand, miteinander vergesellschaftet, eine Rolle spielen. Er bekämpft die alte Anschauung, daß die Elastica den Dehnungswiderstand der Aortenwand bedinge und ihr Ersatz durch Bindegewebe deren Dehnbarkeit erhöhe. Die leimgebende Fibrille sei im Gegenteil von absoluter Undehnbarkeit, wie man es an Sehnen und Narben feststellen könne. Ein Zerreißen der elastischen Lamellen sei nur nach vorhergehender Zerstörung des Bindegewebes denkbar. Als Ursache für die *Vergrößerung* eines Aneurysmas gibt er Entzündung, Risse und Druckarrosion der Wand an. Angesichts der zahlreichen Übergänge verwirft er die alte Sonderung in wahre und falsche Aneurysmen und definiert das Aneurysma gegenüber Arteriektasie und intramuralem Hämatom als chronische Erweiterung der Gefäßlichtung mit Neubildung der Wand.

Die von *Borst* gemeinsam mit *Enderlen* ausgeführten Arteriennähte und Gefäßtransplantationen ergaben, daß Narben in der Gefäßwand nicht zu einer Überdehnung und Ausbuchtung führen, daß Aneurysmen aber dann entstanden, wenn der Heilungsprozeß in der Gefäßwand

durch Nekrosen hintangehalten wurde. Sie stellen somit im gewissen Sinne eine experimentelle Bestätigung *Bendas* Ansicht dar. Die experimentellen Versuche von *Fabris* und *Fischer*, wobei Gefäßwandnekrosen durch Silbernitratätzung bzw. Adrenalingaben hervorgerufen wurden, sprechen im gleichen Sinne. Traumen allein können zur *Ruptur* führen, stellen aber bei der Aneurysmabildung nur Hilfs- oder Gelegenheitsursachen dar. *Jores* erklärt die Ansicht *Bendas* in bezug auf Vergrößerung der Aneurysmen für zu einseitig, indem er derselben auch ein echtes Wachstum der Wand zugrunde legt, in analoger Weise, wie es bei der Vergrößerung des Herzbeutels durch chronisches Hydrokard und bei Cystensäcken des Ovariums beobachtet wird. *Weise* macht, wie für die Entstehung der zuerst von *Cellina* beschriebenen *Medianecrosis disseminata*, so auch für das weitere Fortschreiten von Aneurysmen, durch Überbelastung entstandene, unspezifische Dehnungsnekrosen verantwortlich.

Nachdem die mikroskopische Untersuchung der Aneurysmen deren Entstehung auf der Grundlage einer entzündlichen Gefäßwandveränderung ergeben hatte, handelte es sich nunmehr darum, das Wesen derselben festzustellen. Zu diesem Zwecke wurden weitere Schnitte durch verschiedene Bezirke des Gefäßsystems und durch Organe angelegt. Die makroskopische Betrachtung ließ in den peripheren Gebieten der Aa. hypogastricae unterhalb der letzten Aneurysmen und im Ursprungsgebiet der kleineren Beckenarterien frische entzündliche Prozesse vermuten. Durch diese Gegend wurden nun mikroskopische Schnitte so gelegt, daß sie mehrere Beckenarterien von der Größe etwa der Nierenarterien, eine entsprechende Vene, zahlreiche kleine und kleinste Arterien und Venen und einen größeren Nerven umfaßten. Dabei fanden sich in der Tat schwerste entzündliche und degenerative Prozesse. In den quergetroffenen großen Arterien fallen zunächst mehrfache polsterartig umschriebene Intimaverdickungen auf, die nachbarlich an vollkommen normale Intima grenzen. Sie bestehen aus derbem fibrösem Gewebe mit meist reichlicher Neubildung feiner elastischer Fasern, in frischeren Stadien ohne dieselben. Ihr Sitz entspricht solchen Stellen der Gefäßwand, in denen die Media Unterbrechung ihrer beiden elastischen Lamellen und Schädigung der Muskularis aufweist. Diese Elasticalücken sind von wechselnder Ausdehnung, manchmal nur einen schmalen Streifen der Gefäßwand einnehmend, manchmal wieder den halben Gefäßumfang umfassend. In letzterem Falle zeigt die verdickte Intima besonders starke elastische Neubildung, die geschädigte Media in ihrer Funktion ersetzend. Im allgemeinen ist die äußere elastische Lamelle in größerem Ausmaße zerstört, als dies bei der inneren der Fall ist. Dieser Gefäßveränderung liegt als frisches Stadium eine eigenartige Wandnekrose zugrunde, wie sie sich stellenweise noch vorfindet. Zwischen Intima und Lamina elastica interna ist eine stark eosinfärbbare homogene Masse

eingelagert. Stellenweise geht die elastische Lamelle in dieser Masse unter, welche sich dann bis in die inneren Mediaschichten erstreckt. Die Media erweist sich in dem entsprechenden Bereich in ganzer Breite nekrotisch und infiltriert. Unter der Wirkung des Blutdruckes ist sie verdünnt und ausgebuchtet. An anderen Stellen findet sich Einlagerung homogener Substanz im Bereich der schwielig verdickten Intima, entweder in dieser selbst, oder Teile der Media einnehmend, wobei deren Fasern spurlos darin aufgehen und ihre Kerne Zerfallserscheinungen



Abb. 3. Wandbezirk aus einer großen Beckenarterie links.
P. n. kleiner Arterien: links hyalin-nekrotischer
Doppelring, rechts Totalnekrose. (H-E.)

zeigen. Eine im Bereich der nekrotischen Mediazone liegende kleine Wandarterie zeigt Totalnekrose (Abb. 3). Der intensiven Tinktionsfähigkeit für Eosin entspricht nach *van Gieson* eine gelbe bis braunrötliche Färbbarkeit der homogenen Masse. Bei der Anwendung der *Weigertschen* Fibrinfärbung erhält man an den entsprechenden Stellen vielfach Blaufärbung eines scholligen oder netzigen, mit feinen Fasern radiär die Gefäßwand durchdringenden Materials (vgl. *Damblé*,

Abb. 10). Adventitia und periadventitielles Gewebe sind eingenommen von einer dichten Zellinfiltration, die aus Lymphocyten und Plasmazellen besteht, welch letztere nicht selten *zwei* Kerne aufweisen. Daneben finden sich reichlich epitheloide spindelige Zellen und Histiocyten. Besagte Zellen erfüllen entweder die bindegewebigen Maschen der Gefäßwand oder begleiten das vielfach gebildete Granulationsgewebe, das hin und wieder die Media streifig durchbricht und sich an der Bildung des Intimacallus beteiligt. Es finden sich auch Stellen mit ausgesprochener Riesenzellbildung (vgl. Abb. 5), manchmal den *Langhansschen* gleichend, manchmal mit mehr zentral liegenden Kernen. Man sieht Übergangsstadien, die es wahrscheinlich machen, daß die Riesenzellen aus den epitheloiden Spindelzellen des Bindegewebes hervorgehen. Im Bereich der Gefäßwand liegende Venen erweisen sich stark erweitert und mit Blut gefüllt. Daneben finden sich große hämorrhagische Bezirke und intramurale Blutungen.

Die vorliegende Gefäßerkrankung mit ihren subintimalen hyalin-fibrinoiden Nekrosezonen, den infiltrativen und produktiv-zelligen Vorgängen in der Adventitia und den andererseits bestehenden subendothelialen Wucherungen stimmt genau mit dem Bilde überein, wie es von älteren und neueren Autoren bei der *Periarteriitis nodosa* beschrieben wird. Diese Übereinstimmung wird noch vollkommener, wenn man auch die kleinen Arterien und Arteriolen, sei es innerhalb der Wandung der großen Gefäße, sei es in deren Nachbarschaft, betrachtet. Gefäße bis etwa zur Größe einer Arteria interlobularis der Nieren pflegen noch sektorförmig betroffen zu sein (Abb. 4), während die kleineren gewöhnlich im ganzen Umfang betroffen sind, wobei es zur Bildung sehr charakteristischer homogener Ringe in der Gefäßwand kommt. Die wechselnde Ausbildung dieses Ringes in den verschiedensten

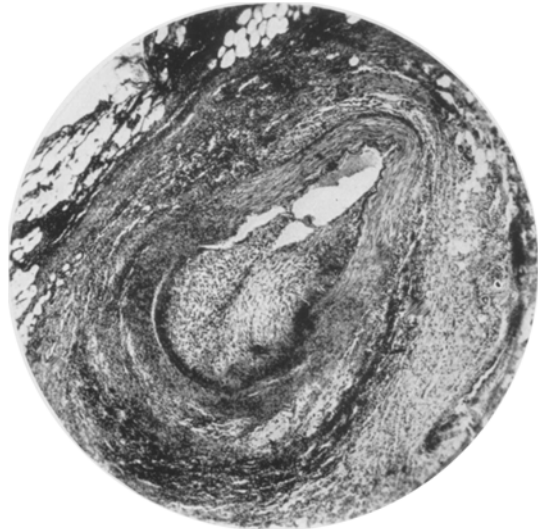


Abb. 4. Arterie aus dem Verzweigungsgebiet der Art. hypog. sin. Sektorförmige subintimale Hyalineinlagerung mit entsprechender Intimaprolieration und adventitieller Rundzelleninfiltration. (H.E.)

Gefäßwandschichten, welche bei den älteren Autoren die abweichenden Anschauungen über

den ersten Entstehungsort der Periarteriitis nodosa hervorrief, wird von *Gruber* mit der Gefäßgröße in Zusammenhang gebracht. Je kleiner das Gefäß, desto intimanäher liegt nach ihm der homogene Ring. Seine mehr adventitianae Lage in den größeren Arterien erklärt er mit deren Besitz von Vasa vasorum, von denen nunmehr die Erkrankung hauptsächlich ausgehe. Diese Anschauung, welche von *Damblé* durch Gefäßmessungen bestätigt wurde, trifft auch für den vorliegenden Fall zu. Der mehr lumennahe ausgebildete Ring kleinster Arteriolen führt infolge Verquellung, Wucherung des Endothels oder hinzukommender Thrombose nicht selten zu deren Lumenverlegung. Ihre äußeren Gefäßschichten zeigen eine eigentümliche Auflockerung der Wand, die, je nach dem Stadium der Erkrankung (vgl. *Christeller*), aus einem lockermaschigen, oft riesenzellhaltigen Granulationsgewebe besteht (Abb. 5), oder durch netzig aufgesplitterte, weit in die Umgebung übergreifende, konzentrisch verlaufende Bindegewebszüge dargestellt wird.

In den Maschen der letzteren finden sich mehr oder weniger reichliche Zellinfiltrationen.

In größeren Gefäßen findet sich der hyaline Degenerationsring nicht selten im Bereich der ganzen Media, die verbreitert erscheint, oder aber in deren äußerem Bereich, wobei intimawärts liegende Muskelfasern noch gut erhalten sein können. In letzterem Falle findet sich häufig noch ein subintimal liegender zweiter Ring (Abb. 6), wie denn vom

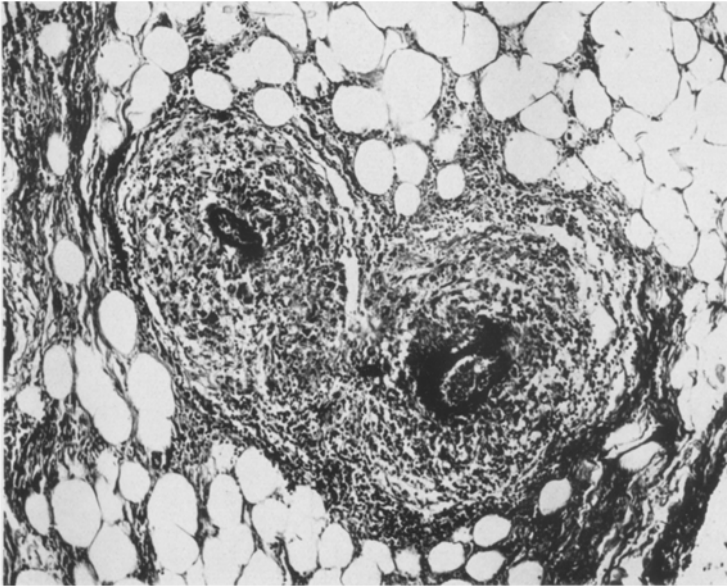


Abb. 5. Riesenzellhaltiges Granulationsgewebe in der Wandung kleiner Arterien des Beckengewebes. Subintimale hyaline Nekrose mit Einengung des Lumens. Infiltration des benachbarten Fettgewebes. (van Gieson.)

Lumen her stattfindende fibrinoide Durchtränkung neben der von den Vasa vasorum ausgehenden auch noch in den zuerst beschriebenen großen Beckenarterien vorkommt. Bildung zweier Ringe kommt auch dadurch zustande, daß sich in ein Gefäß mit älterer Periarteriitis nodosa, in dem die Hyalineinlagerung schon durch einen stark verdickten, an neugebildeten elastischen Fasern reichen Intimacallus abgedeckt ist, sich in letzteren lumennah eine frische Schicht fibrinoider Masse einlagert. Noch mehr als in großen muskulären Arterien sind in mittleren und kleinen Arterien die elastischen Lamellen in den Zerstörungsprozeß einbezogen. Lamina elastica externa und interna sind vielfach zerstückelt, oft gar nicht mehr nachweisbar. Dabei unterliegt die äußere elastische Lamelle mehr dem zerstörenden Einfluß der Infiltrate und des von der Adventitia eindringenden Granulationsgewebes, die innere

mehr der auf sie übergreifenden subintimalen hyalinen Infiltration und Verquellung, deren Eindringen in Richtung zur Media sie offenbar anfangs Widerstand leistet. Es werden auch Gefäßquerschnitte angetroffen, in denen die Intima frische, fibroplastenreiche Wucherung aufweist, welche konzentrisch oder exzentrisch, unter Umständen mit Brückenbildung, verläuft, wo dazu die Adventitia stark infiltriert ist, die Media aber von normaler Muskularis eingenommen ist. Es beweisen

solche Stellen die enge herdförmige Umgrenzung der Medianekrose im Längsverlauf des Gefäßes, über die hinaus sich Adventitia-infiltration und Intimaprolieration nach Art einer „Muffe“ weiter ausdehnen, worauf *Gruber* hinweist. Andererseits finden sich auch lockermaschige, zarte

Intimawucherungen, die offenbar oberhalb und unterhalb von periarteriitischen Gefäßverengungen und -verschlüssen entstanden sind (*Thoma*). Gegenüber der starken Beteiligung der Arterien an

dem entzündlich-degenerativen Prozeß fällt die geringe Anteilnahme der Venen auf, um so mehr, als sie sich häufig in unmittelbarer Nachbarschaft hochgradig veränderter Arterien befinden. Sie zeigen höchstens sekundäre Beteiligung, indem die periarteriellen, auf benachbartes Fettgewebe übergreifenden Infiltrationen auch ihre Wandung erfassen. Es ist dies ein Verhalten, wie es von der überwiegenden Mehrzahl der Autoren als charakteristisch für Periarteriitis nodosa beschrieben wird. Die Beteiligung der *Nerven* stimmt mit *Grubers* Beobachtungen überein. Mit und ohne räumliche Verbindung mit dichteren Gewebsinfiltrationen zeigen sie immer wieder proliferative Umwandlung des Perineuriums, nicht selten auch auf das Endoneurium übergreifend, dazu eine dichte lymphoidzellige Infiltration dieser beiden Schichten. Es fanden sich endlich zahlreiche Gefäße, die narbige Veränderungen nach abgelaufener Periarteriitis nodosa aufwiesen. Hin und wieder im Schnitt getroffene *Lymphknoten* zeigten außer degenerativen Erscheinungen keine wesentlichen Veränderungen.

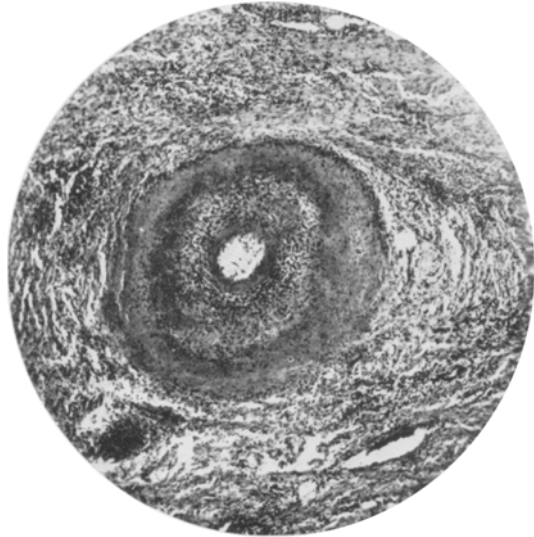


Abb. 6. Kleine Arterie der Abb. 3 links bei stärkerer Vergrößerung. Zwei Ringe mit hyaliner Nekrose, von denen der eine subintimal, der andere in der äußeren Media liegt. (*van Gieson*.)

Die mikroskopische Untersuchung der *Nieren* ergab rechts gegenüber links eine dem makroskopischen Befund entsprechende Unterschiedlichkeit. Das histologische Bild der *rechten* Niere zeigt da, wo ihre Oberfläche glatt ist, vielfach vollkommen normale Glomeruli und Gefäße. Zwischen diese eingestreut finden sich jedoch immer wieder Arteriolen mit nach *van Gieson* gelb gefärbter subendothelialer Hyalineinlagerung. Die entsprechenden Arteriae interlobulares lassen Wandverdickung mit elastischer Hyperplasie erkennen. Manchmal ist das Hyalin in solcher Mächtigkeit in die Arteriolen eingelagert, daß deren Lichtung vollkommen verschlossen ist. Die dazugehörigen Glomeruli zeigen kollabierte Schlingen. Oft finden sich kollabierte Schlingen mit homogener Verquellung und Kernschädigung. Letztere Veränderung findet sich auch auf einzelne Schlingen beschränkt, während andere, von *Klinger* als Folge aufgefaßte, Fibrose und Hyalinisierung zeigen. Es handelt sich um solche Veränderungen, wie sie von *Fahr* als Teilinfarzierungen der Glomeruli beschrieben worden sind. Vereinzelt sind auch Glomeruli sichtbar, bei denen das Gefäßknäuel verhältnismäßig gut erhalten ist, die Kapsel aber starke bindegewebige Verdickung mit Fibroplasteneinlagerung und einen Mantel von Lymphocyten zeigt. Die Tubuli enthalten nicht selten homogene Zylinder. Eine kleine, tiefe narbige Einziehung der Oberfläche erweist sich mikroskopisch bis etwa zur Hälfte der Rinde reichend. In ihrem Bereich sind die dicht zusammengedrängten Glomeruli hyalinnarbig verändert. Die zuweilen elastisch imprägnierten Kapseln sind meist scharf begrenzt und ohne stärkere Verdickung. Dazwischen finden sich stärkere Lymphocyteninfiltrate. Die umgebenden Tubuli sind vielfach mit einer homogenen Masse angefüllt und cystisch erweitert. Ihr Epithel ist abgeflacht oder fehlt ganz. Der narbige Bezirk entspricht dem Versorgungsgebiet einer größeren, ursprungsnahen Arteria interlobularis. Die Verschlußstelle selbst ist nicht sichtbar, dagegen zeigen die im Narbengebiet selbst liegenden kleineren Äste auf dem Querschnitt eine, die Lichtung oft vollkommen verschließende, Intimaproliferation, wie sie peripher von Gefäßverschlüssen eintritt. Im Bereich einer größeren und tiefer reichenden Narbe finden sich ganz entsprechende Gewebsveränderungen wie die beschriebenen. In der *linken* Niere treten gegenüber dem Bilde der Arteriosklerose, wie es auch hier vorliegt, *entzündliche* Gewebsveränderungen mehr in den Vordergrund. Vom Mark bis zur äußersten Rinde erstrecken sich mächtige, streifenförmige Rundzelleninfiltrate, die überwiegend aus Lymphoiden und Plasmazellen bestehen und offenbar dem Verlauf der Gefäße folgen. Da, wo sich die Infiltrate entlang den Kanälchen ausdehnen, sind diese mehr oder weniger zerstört und geschädigt. Oft finden sich Epithelien aus ihrem Verbande gelöst, die einzelnen Zellen und ihre Reste inmitten von großen Infiltraten liegend. Die intertubularen Capillaren sind vielfach stark erweitert. Es finden

sich auch enorm venös gestaute und von Blutungen durchsetzte Zonen. Die Glomeruli widerstehen dem Zerstörungsprozeß offensichtlich länger, denn der starken periglomerulären Rundzelleninfiltration steht eine verhältnismäßig geringgradige Veränderung der Glomeruli selbst gegenüber. Während viele ganz unverändert sind, sieht man an manchen eine zellig-fibröse Verdickung der Kapsel, die von dem den Glomerulus außen umspinnenden Netz von Kapselcapillaren ausgeht. Da, wo es zur Zerstörung der Widerstand leistenden, oft homogen geschwollenen Membrana propria der Kapsel gekommen ist (vgl. *Randerath*), beteiligen sich auch die Kapseldeckzellen an der zelligen Wucherung. Es treten dabei kurzspindelige Zellen mit großem, bläschenförmigem Kern auf, die ganz denen gleichen, wie sie im infiltrierten Bindegewebe beobachtet wurden. Es scheint dies für die bindegewebige Natur der Kapseldeckzellen zu sprechen (*Aschoff, v. Möllendorf*), die *Randerath* durch die Bezeichnung „Glomerulothel“ zum Ausdruck bringen will. Den ausgedehnten narbigen Einziehungen der Nierenoberfläche entsprechend, finden sich mikroskopisch zahllose fibrös-hyalin verödete und dicht zusammengedrückte Glomeruli. Die Rinde ist hier oft nur noch millimeterdick. Streifen von kernarmem, faserigem Bindegewebe, narbig geschrumpften Parenchymbezirken entsprechend, ziehen durch Mark und Rinde. Daneben liegen keilförmig sich ausdehnende, frischere ischämische Nekrosen, in deren Bereich und Nachbarschaft eine starke Blutüberfüllung in Capillaren und Venen in die Augen fällt. Herdförmige Zellinfiltrate sind auch hier vielfach eingestreut.

Das Nierenbecken zeigt außer einer geringen Infiltration seiner bindegewebigen Unterlage keinen pathologischen Befund.

An zwei Stellen finden sich mehrere größere Arteriolen und eine Art. interlobularis, welche die gleichen Veränderungen zeigen, wie sie von *Fahr* bei der malignen Sklerose kleiner Arteriolen beschrieben worden sind. Nach innen und außen von der nur noch in Spuren vorhandenen Lamina elastica interna zeigt die Gefäßwand eine auffällige ringförmige, homogene Verquellungsnekrose mit Verengerung des Lumens. Der homogene Ring färbt sich mit Eosin sehr intensiv, viel stärker und dunkler rot, als dies bei dem mehr gelblich gefärbten Hyalin der Arteriosklerose der Fall ist, nach *van Gieson* zitronengelb. Nach außen davon findet sich noch eine breite Zone degenerativ veränderten Gewebes, in deren Bereich viele, meist radiär zur Lichtung stehende, spindelige Zellen auffallen. Sie zeigen, ebenso wie die vereinzelt in den homogenen Ring eingebackenen Zellen und die mehr oder weniger gewucherten Endothelzellen, Erscheinungen der Nekrobiose und des körnigen Zerfalls der Kerne. Das Ganze wird umgeben von dichten Zellinfiltraten, die ohne scharfe Grenze in die großen interstitiellen Infiltrationsherde übergehen. Das größere Gefäß zeigt eine vielfach durchbrochene, aufgesplitterte und klumpig veränderte Lamina elastica

externa. Es handelt sich hier zweifellos um die gleichen periarteriitischen Gefäßveränderungen im frischen, degenerativen Stadium, wie sie an den Beckenarterien beschrieben sind.

Ältere Veränderungen, die auf eine abgelaufene Periarteriitis nodosa schließen lassen, finden sich an den Nierenarterien der verschiedensten Kaliber, von den Arteriae interlobulares bis zu den größten Ästen der Nierenarterie, meist aber an den Aa. arciformes. Sie geben zugleich

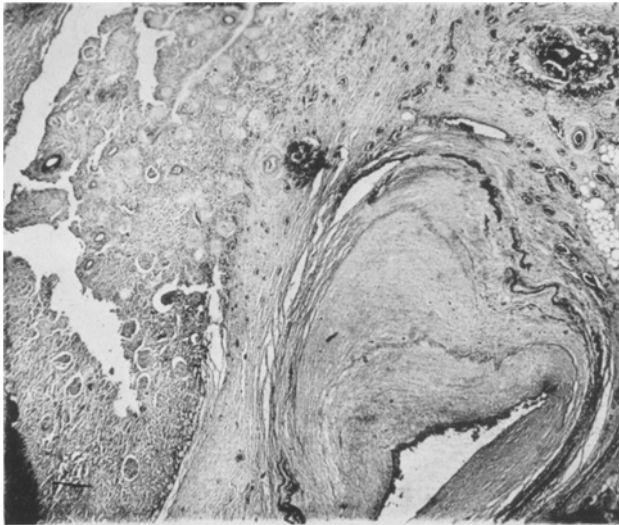


Abb. 7. Ausgeheiltes Aneurysma einer großen Arterie der linken Niere. Vernarbte P. n. kleinerer Arterien. (El. Karmin).

den Schlüssel ab für die Entstehung der Infarkte (Abb. 7). Die elastischen Lamellen solcher Gefäße sind vielfach unterbrochen und zersstückelt, wobei bald mehr die innere, bald mehr die äußere elastische Lamelle betroffen ist. Die Lücken sind durch Bindegewebe ersetzt. Diese Zerstörung betrifft entweder den ganzen Gefäßumfang oder nur einen Teil desselben. An solchen Stellen erweist sich die elastische Lamelle gestreckt und in viele Blätter zerteilt. Manchmal ist die aufgeknäuelte, klumpig veränderte *Elastica*, in einem capillarreichen, narbigen Gewebe liegend, das einzige Kennzeichen eines ehemaligen Gefäßes. Die Lumina sind entweder vollkommen obliteriert oder zeigen starke Verengung, woran ein callöses neugebildetes Intimagewebe einen großen Anteil trägt. Bei erhaltener Funktion findet sich darin eine Neubildung feinsten elastischer Fasern, die am frühesten unter dem Endothel der verbliebenen Gefäßlichtung auftritt. Ähnliche elastische Regenerationen finden sich auch zuweilen im Mediabereich. Gleichartige Gefäßveränderungen bei abgelaufener Periarteriitis nodosa sind

von Gruber, Jäger, Knauer und anderen beschrieben worden. Nach letzterem kommt es gerade bei der Periarteriitis nodosa zu den schwersten Zerstörungen der Media und Elastica interna, andererseits auch wieder zur Neubildung elastischer Lamellen, wie beides in so ausgedehnter Weise bei keiner anderen Erkrankung vorgefunden werden soll.

Histologische Diagnose. Arteriosklerose der Nieren. Frische, subakute und abgelaufene Periarteriitis nodosa mit Aneurysmabildung oder Obliteration der arteriellen Nierengefäße (besonders links), mit Bildung von Infarktnarben, ischämischen Nekrosen, Teilinfarzierungen der Glomeruli und hämorrhagischen Bezirken (links Infarktschrumpfniere). Nephritis interstitialis chronica links.

Aus der Kasuistik der Periarteriitis nodosa geht hervor, daß bei ihrer Lokalisation in den verschiedenen Organen die Niere am häufigsten befallen ist. Nach Grubers Zusammenstellung aller bis 1926 veröffentlichten Fälle ergriff die Periarteriitis nodosa unter 122 Fällen 83mal die Niere. Nierenbeteiligung findet sich auch in den später veröffentlichten Fällen von Damblé (1930), Adolphe (1931), Klinger (1931), Jäger (1932), Laufer (1933) u. a. Knauer schildert einen Fall mit alleinigem periarteriitischem Befall der Nierengefäße. Unter den periarteriitischen Nierenveränderungen unterscheidet Gruber passive, als Folge der durch die Periarteriitis nodosa bedingten Ernährungsstörungen aufgetretene, und aktive, die unabhängig von der Gefäßerkrankung auftreten. Unter die ersteren rechnet er die am häufigsten angegebenen Infarktbildungen mit kollateral hyperämischen Randzonen, unter die letzteren neben den vielfach gemeldeten glomerulären Entzündungsprozessen die seltener angegebenen (Ophüls, Ottani, Mönckeberg, Damblé, Nordmann und Reuys, Gruber u. a.) paravaskulären, herdförmigen, interstitiellen Nephritisformen, welche er als „zu den periarteriitischen Affektionen in räumlicher und mittelbarer Beziehung stehend“ bezeichnet. Fahr betont die histologische und ätiologische Ähnlichkeit zwischen Periarteriitis nodosa und der nekrotisierenden Arteriitis und Arteriolitis seiner malignen Sklerose, die sich histologisch durch ihre das klinische Bild bedingende diffuse Ausbreitung und den im Vordergrund stehenden Befall der kleineren Arteriolen von der ersteren unterscheidet. Er weist bei der Beschreibung der malignen Sklerose auch auf gleichzeitig vorhandene interstitielle Infiltrate hin, deren Mächtigkeit für ihre Selbständigkeit spreche. Wenn man dazu noch die Ansicht Hübschmanns nimmt, nach dem es sich bei der proliferativen interstitiellen Nephritis um eine Endotoxinwirkung auf allergischer Basis handelt, so erscheint es wahrscheinlich, daß nekrotisierende Arteriitis und die beschriebene interstitielle Infiltratbildung zwei koordinierte Erscheinungen in der Folge der gleichen Schädlichkeit sind.

Als Ursache für die Infarktbildung ist neben den zweifellos im Vordergrund stehenden frischen oder narbigen periarteriitischen Verengerungen

der Gefäße auch an embolische Verschlüsse derselben zu denken, wie sie durch Loslösung von Thrombusmassen aus den vorgelagerten Aneurysmen eintreten können. Dazu kommt noch ein weiteres Moment, wie es von *Masugi* und *Sato* in den Vordergrund gestellt wird. Sie konnten auf experimentellem Wege in der Niere das Bild der Glomerulonephritis und der Periarteriitis nodosa erzeugen, indem sie mit Serum allergisch gemachten Tieren das sensibilisierende Antigen zuführten, und fanden dabei auffällige Infarktbildung. Die Untersuchung des histologischen Werdeganges ergab eine den allergischen Tieren eigentümliche Neigung zur Stasis und Fibrinthrombosis in den Glomerulusschlingen, sich von da sekundär auf die zuführenden Arterien erstreckend, oder auch primär in kleinen Arterien an solchen Stellen, wo das Antigen haften geblieben war. Eine derartige Entstehungsweise ist wohl besonders für die im vorliegenden Fall beobachteten Infarzierungen und Teilinfarzierungen der *Glomeruli* in Betracht zu ziehen.

Über die Beziehungen zwischen Arteriolosklerose und nekrotisierender Arteriolitis, wie sie beide im vorliegenden Fall gleichzeitig nebeneinander aufgefunden werden, besteht bei den verschiedenen Autoren keine einheitliche Meinung. Während *Fahr* nach wie vor beide Erkrankungen scharf voneinander trennt, lassen *Volhard*, *Aschoff*, *Herxheimer* u. a. den malignen Prozeß aus dem benignen hervorgehen, indem sie das häufige Nebeneinanderbestehen beider Prozesse betonen. Auch *Wolff* neigt zu der letzteren Auffassung, gibt aber die *Selbständigkeit* der Arteriolitis zu, die *Herxheimer* als rein reparativ entstanden auffaßt. *Meyer* weist auf die Möglichkeit hin, daß es sich bei der Arteriolosklerose um einen *Folgezustand* arteriitischer Prozesse handeln könne. *Jäger* beschreibt bei Periarteriitis nodosa *Übergänge* zu den hyalinen Ringen der Arteriosklerose.

Die *Coronargefäße* wurden in Schnitten aus den verschiedensten Bezirken untersucht, ohne daß sich eine wesentliche Veränderung an ihnen nachweisen ließ. Das den Gefäßen folgende interstitielle Bindegewebe erweist sich häufig verbreitert und mit lockeren Infiltraten aus Lymphocyten und Plasmazellen angefüllt. Daneben finden sich auch Fibrocyten und große, plasmareiche Histiocyten mit bläschenförmigen, runden oder ovalen Kernen. Auch kleine Zellherde, deren Kerne Degenerations- und Zerfallserscheinungen aufweisen, sind nicht selten.

In stark infiltrierten Gefäß- und Aneurysmawandbezirken, so besonders an den Beckengefäßen, in geringerem Grade aber auch an allen anderen Gefäßen mit periarteriitischen Veränderungen, ferner im interstitiellen Gewebe des Herzens, sind bei der mikroskopischen Betrachtung mit starker Vergrößerung eigenartige Gebilde sichtbar. Es handelt sich um runde Körnchen, die in ihrer Form, Größe und Lagerung an Staphylokokken erinnern. Die Größe der einzelnen Körnchen erweist sich in

geringem Grade variabel. Sie liegen teils intracellulär, dabei oft so dicht, daß der Kern als hellere Aussparung sich aus dem Zelleib hervorhebt oder sogar ganz verdeckt wird, teils frei zwischen den Zellen oder in länglichen Maschen derben Bindegewebes. Als einschließende Zellen sind Fibroblasten, Plasmazellen und epitheloide Zellen beteiligt. Vereinzelte dieser Zellen liegen auch in Gebieten, wo nur eine geringfügige Zellinfiltration besteht, z. B. im endoneuralen Bindegewebe eines Nerven. In mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten Schnitten sind die Körnchen als blau gefärbte Punkte nur schwer auffindbar. Mittels der Färbung nach *Zieler* (Orcein, polychromes Methylenblau) und der Färbung mit *Löfflers* Methylenblau ist ihre Darstellung eine gute und deutliche. Bei der Gramfärbung nach *Weigert* erweisen sie sich als gramnegativ und durch das als Kontrastfärbung benutzte Carbofuchsin rot gefärbt. Bei der Färbung mit Sudan III nehmen sie Fettfärbung an. Durch die letzteren beiden Färbungen läßt sich mit großer Wahrscheinlichkeit ausschließen, daß es sich bei den fraglichen Gebilden um Mikroorganismen handle, woran ihre Form und Anordnung hatte denken lassen, wenn auch das Fehlen der für belebte Erreger charakteristischen cellulären Reaktion dies von vornherein unwahrscheinlich machte. Es muß sich also um Degenerationsprodukte handeln. In mit Elastin gefärbten Schnitten zeigen die Körnchen keine spezifische Färbung, so daß sich die von *Fabris* und *Jores* beschriebenen, beim Zerfall elastischer Fasern entstehenden Körnchen, die auch von Phagocyten aufgenommen werden, ausscheiden lassen. Angaben über ähnliche Gebilde, wie sie hier vorliegen, sind im Schrifttum nur spärlich vorhanden. *Babes* und *Mironescu* bringen in einer Arbeit über dissezierende Arteriitis die Abbildung eines Schnittes aus der Nähe eines Aneurysma dissecans der Aorta, wobei unter den infiltrierenden Zellen einzelne auffallen, die mit den oben beschriebenen mit Körnchen erfüllten Zellen große Ähnlichkeit aufweisen. Sie werden ohne näheres Eingehen als „eigentümliche große, flache Elemente mit dunkelviolet gefärbtem Protoplasma“ beschrieben. *Klien* sah in tuberkulösem Gewebe Körnchen, die sich teils in epitheloiden, teils in fixen Bindegewebszellen, teils zerstreut zwischen den Zellen vorfanden. Die Körnchen färben sich mit Fuchsin und geben positive Fettreaktion. Er hält sie für Zerfallsprodukte fettiger Degeneration, die bei den verschiedenen regressiven Vorgängen entstehen. Eine Beziehung zu den *Altmanns*chen Granuli stellt er als nicht unwahrscheinlich hin. *Ciaccio* konnte nach Vorbehandlung mit alkalischen Bichromaten Fettkörnchen in Leukocyten, Plasmazellen und Makrophagen nachweisen. Sie fanden sich bei jedem akuten und chronischen entzündlichen und degenerativen Prozeß. Er hält sie für Produkte des Zellmetabolismus oder der Entartung, wobei sie in letzterem Falle aus einer Spaltung von Stoffen herkommen sollen, welche Lecithin in mehr oder minder stabiler Verbindung enthalten.

Daß es sich im vorliegenden Falle um Degenerationsprodukte handelt, die mit denen der angegebenen Verfasser identisch sind, wird weiterhin wahrscheinlich gemacht durch die Tatsache, daß sich in ihrer Nachbarschaft zuweilen Gebilde fanden, über deren degenerativen Charakter kein Zweifel besteht. Es handelt sich um im ungefärbten Schnitte scharf begrenzte, stark lichtbrechende Kugeln, die völlig homogen und strukturlos sind. Ihre Größe entspricht im Durchschnitt der eines Erythrocyten, oft erreichen sie aber auch dessen doppelte bis dreifache Größe, während die winzigsten unter ihnen etwa von der Größe eines Staphylococcus sind. Dazwischen finden sich alle Übergänge. Ihr Sitz ist vorzugsweise im Grenzgebiet des pathologischen Vorganges, wo zellreiches, mit Plasmazellen und Lymphocyten infiltriertes Gewebe an zellarmes grenzt. Oft liegen sie dichtgedrängt in Haufen nebeneinander und erscheinen dann als brombeerähnliche oder traubenförmige Gebilde. Sie färben sich mit Eosin leuchtendrot, nach *van Gieson* gelb und nach *Gram-Weigert* dunkelblau. In mit Sudan III gefärbten Präparaten bleiben sie ungefärbt. Aus alledem geht eindeutig hervor, daß es sich bei den besagten Gebilden um *Russelsche* Körperchen handelt. Während sie von *Russel* noch für Hefepilze gehalten wurden, erkannte man aber bald, daß es sich um Degenerationsprodukte handelt. Als ihre Quelle werden von *Fick* und *Miller* ausschließlich die Plasmazellen angesehen, die nach letzterem dabei einer myelinen Degeneration verfallen. Der erste, der aus Plasmazellen hervorgehende Kugeln beschreibt, ist *Unna*. *Lubarsch* und *E. von Müller* rechnen zu den *Russelschen* Körperchen auch intraepithelial gebildete Kolloidtropfen, wie sie in atresierenden Follikeln, Nierenepithelien (*Fahr*) und Geschwulstzellen vorkommen. *Miller* weist demgegenüber darauf hin, daß letztere bei weitgehender Ähnlichkeit mit den aus Plasmazellen hervorgehenden Kugeln sich von diesen durch Orangefärbung nach *van Gieson* unterscheiden, und trennt sie deshalb von den echten *Russelschen* Körperchen ab. *Klien* rechnet auch Gebilde, die wohl den zuerst beschriebenen Fettkörnchen entsprechen, in den Formenkreis der *Russelschen* Körperchen, indem er sie als verschiedene Entwicklungsstufen eines Prozesses auffaßt. Das unterschiedliche Verhalten beider gegenüber vielen Färbemethoden spricht durchaus gegen diese Auffassung. Ihre Verschiedenartigkeit kommt besonders gut zum Ausdruck, wenn man die Schnitte mit Methylgrün-Pyronin färbt und dann mit Alkohol-Aceton differenziert, bis das Gewebe violett erscheint. Daraus heben sich dann die als *Russelsche* Körperchen aufzufassenden Kugeln durch ihre Blaufärbung, die Fettkörnchen durch ihre leuchtendrote Färbung ab.

Nachdem sich die Aneurysmen der Aa. hypogastricae und renales als auf der Grundlage einer Periarteriitis nodosa entstanden hatten nachweisen lassen, lag bei ihren gewissermaßen fließenden Übergang zu den Aneurysmen der Bauchaorta die Vermutung nahe, daß auch die letzteren auf periarteriitischer Basis entstanden seien. Zur Klärung wurde eine genaue histologische Untersuchung weiterer Aortenabschnitte vorgenommen. Schnitte aus der oberen Bauchaorta, dem aneurysmafreien Verlauf entsprechend, zeigen als auffallendsten Befund eine weitgehende Zerstörung der Media. Man sieht kaum noch eine Stelle, in der die Media normal erhalten ist. Überall sind die elastischen Lamellen unterbrochen und in derbes Bindegewebe eingelagert, dessen Fasern parallel oder senkrecht zu ihnen verlaufen. Manchmal ist die Media auf ganz schmale Reste elastischer Fasern beschränkt, oder die Gefäßwand besteht überhaupt nur noch aus Intima und derbem, fibrösem Gewebe. Die Narben, besonders die radiär verlaufenden, zeichnen sich durch

ihren Reichtum an Gefäßen aus und dokumentieren sich damit als entzündlich entstanden (*Beitzke*). Senkrechter Verlauf mesarteriitischer Narben hängt nach *Weise* mit einem Ausgang des entzündlichen Prozesses von den Vasa vasorum aus zusammen. Die Intima zeigt eine fast diffuse Verdickung, welche auch auf die Abgangsstellen der Aa. mesenterica superior und coeliaca übergeht und diese stark verengt. Meist enthält sie viele feine neugebildete elastische Fasern, die besonders lumennahe angehäuft sind. Seltener ist sie rein fibrös. Stellenweise findet man

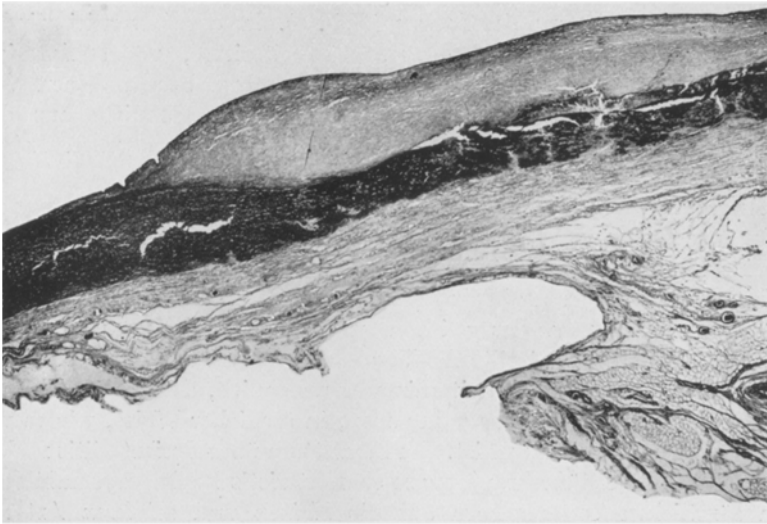


Abb. 8. Art. subclavia sin.: Übergang der normalen Arterienwand zum narbig mesarteriitischem Bezirk in der Nähe des Aneurysmas. Der Mediazerstörung entsprechende Verdickung der Intima und Adventitia. In letzterer narbige P. n. kleiner Arterien.

abgedeckte Atheromherde, im ganzen sind solche aber nur selten auffindbar. Ihr Sitz ist offenbar an solchen Stellen, die besonders ungünstige trophische und mechanische Verhältnisse aufweisen. Vereinzelt findet man in der verdickten Intima Einlagerungen nach *van Gieson* gelb färbbarer, opaker Massen und polypöse, lockere Intimawucherungen, wie sie *Jäger* bei Thrombangitis obliterans beschrieben hat. Die Adventitia zeigt sich ebenfalls verdickt. In ihr und dem stellenweise an der Gefäßwandbildung beteiligten periadventitiellen Gewebe findet man nicht selten Neubildung feiner elastischer Lamellen. Die Vasa vasorum zeigen fast alle Lumenverengung durch Intimaverdickung und unregelmäßige Anordnung und Aufsplitterung ihrer elastischen Lamellen, oft auch Vermehrung derselben. Sie gleichen ganz den periarteriitisch vernarbten Arterien, wie sie besonders in der linken Niere aufgefallen und beschrieben worden sind. Die gleichen Vasa vasorum finden sich auch in Halsgebiet und Sackwand der Aortenaneurysmen, hier vergesell-

schaftet mit solchen, die noch frische periarteriitische Nekrosen und Infiltrationen zeigen (vgl. Abb. 2). Im *Brustteil* der Aorta ist die Media von vollkommen normaler Beschaffenheit. Die Intima, stellenweise geringgradig verdickt, zeigt außer schmalstreifigen, miteinander anastomosierenden Lipoideinlagerungen in den obersten Intimaschichten keine Besonderheiten. Die Adventitiagefäße sind hier ganz überwiegend ohne Veränderungen. Schnitte durch die *rechte Arteria subclavia* ergeben in der Nähe des Aneurysmas einen unvermittelten Übergang der bisher normalen Media in schwere narbige Schädigung derselben mit entsprechender Verdickung der Intima (Abb. 8). In der Adventitia finden sich an der gleichen Stelle mehrere, fast obliterierte, größere Arterien, die wieder die für vernarbte Periarteriitis nodosa beschriebenen Veränderungen der elastischen Lamellen aufweisen. Schnitte aus den übrigen großen, am Arcus entspringenden Gefäßen ergeben keinen pathologischen Befund.

Angesichts dessen, daß narbige Medieveränderung und Aneurysmabildung sowohl in der Bauchaorta als auch in der rechten Art. subclavia miteinander vergesellschaftet vorkommen, in der Brustaorta aber beide fehlen, kann mit großer Wahrscheinlichkeit angenommen werden, daß sie Folgerscheinungen des gleichen entzündlichen Prozesses darstellen. Frische und alte periarteriitische Veränderungen an den entsprechenden Vasa vasorum machen es weiterhin wahrscheinlich, daß *sie* als Ursache der Mediaschädigung in Frage kommen, in ähnlicher Weise, wie es von der Lues allgemein bekannt ist. Im Schrifttum über Periarteriitis nodosa wird die für die Gefäßerkrankung so charakteristische Aneurysmabildung von sämtlichen Untersuchern auf die *kleinen* und *mittleren* Arterien beschränkt. Nachdem aber bei den letzteren als Grundlage der Mediaschädigung ein Befall der Vasa vasorum als wesentlich verantwortlich gemacht wird (*Gruber, Damblé* u. a.), ist nunmehr nicht einzusehen, daß sich eine periarteriitische Erkrankung der Vasa vasorum nicht auch an größeren Gefäßen vom elastischen Typus und an der Aorta selbst in gleicher Weise auswirken sollte. Die Verstärkung der Wand durch elastische Fasern steht dem nicht entgegen, da gerade elastische Fasern gegen den zerstörenden Einfluß von Infiltrationen, wie sie den periarteriitischen Prozeß begleiten, sehr anfällig sind.

Gruber erwähnt bei einem von ihm beschriebenen Fall von Periarteriitis nodosa neben vielfacher anderer Lokalisation des Prozesses auch den Befall des periaortischen Gewebes in der Nähe des Cöliacabganges und betont, daß die Lichtung einzelner Vasa vasorum der Aorta durch subintimale Wucherungen nahezu verödet war. *Jäger* berichtet über 3 Fälle mit histologisch ausgeheilten Periarteriitis nodosa. Alle 3, der älteste 39 Jahre alt, wiesen Aortensklerose mit Narben und entzündlicher Infiltration der Media auf. Andererseits bestanden auch periarteriitische Verschlüsse der Vasa vasorum der Aorta. In seiner

Arbeit über *Thrombangitis obliterans* berichtet er bei der Mehrzahl der Fälle über Mesaortitis der Bauchaorta infolge Verschlusses von periarteriitisch veränderten Vasa vasorum. Gleichzeitig betont er die weitgehende ätiologische und pathogenetische Übereinstimmung von Thrombangitis obliterans und Periarteriitis nodosa, deren Veränderungen an den *kleinen* Arterien sich in nichts voneinander unterscheiden, während in den *großen* Gefäßen bei Thrombangitis obliterans die starken Einlagerungen des fibrinoiden Schadens mit Intimaproliferation und Thrombosen in den Vordergrund treten, wofür offenbar ein sekundäres Moment, nämlich der für Thrombangitis obliterans typische niedrige Blutdruck, verantwortlich ist. Auch *Rössle* zählt beide Gefäßleiden in die zusammengehörige Gruppe rheumatoider Gefäßerkrankungen auf allergischer Grundlage. *Knauer* berichtet über einen Fall von vollkommen abgeheilter Periarteriitis nodosa, bei dem ein thrombosiertes Aneurysma der Aorta abdominalis vorlag. Eine nähere Beschreibung des Aneurysmas wird nicht gegeben. Bei der Seltenheit der Periarteriitis nodosa einerseits, der Bauchaortenaneurysmen andererseits hat aber ein zufälliges gleichzeitiges Vorkommen beider auf *verschiedener* ätiologischer Grundlage wenig Wahrscheinlichkeit für sich. Es scheint vielmehr auch dieser Fall für die Möglichkeit von Aneurysmenbildung in der Aorta infolge von periarteriitischer Mesaortitis zu sprechen. Narben der Aortenmedia bei Periarteriitis nodosa werden endlich auch von *Nordmann* und *Reuys* angegeben.

Um die Diagnose zu sichern, ist es nötig, andere Erkrankungen, die zur Mediaschädigung und Aneurysmabildung führen können, auszuschließen. Als solche kommen in Frage: *Lues*, *Atherosklerose*, *Tuberkulose*, akute und chronische *Infektionen*, *Hochdruck*, *idiopathische Medianekrose* und *Aortitis rheumatica*.

Für *Lues* läßt sich klinisch weder durch die Anamnese, noch durch den Befund und die Wa.R. ein Anhaltspunkt gewinnen. Auch die Sektion ergab an den Organen keine luischen Zeichen oder deren Narben. Trotz großer Ähnlichkeit der grubigen Vertiefungen und welligen Furchen der Aortenintima ist der Sitz der Erkrankung in der Bauchaorta, bei Freibleiben der Brustaorta, absolut ungewöhnlich für *Lues*. *Benda* bezeichnet die Aorta abdominalis als nahezu immun gegen *Lues*. Histologisch ist in bezug auf die Narbenbildung und obliterierende Endarteriitis der Vasa vasorum eine Entscheidung schwer, da sich Mesaortitiden der verschiedensten Ätiologie im Narbenstadium ähnlich sehen können. Wo aber *frische* Veränderungen der Vasa vasorum bestehen, sind sie für *Lues* uncharakteristisch. Statt des für diese Krankheit typischen Überwiegens kleinzelliger Infiltrationen (*v. Baumgarten*) trifft man vielmehr vorwiegend *große Zellen* an. Die Färbung nach *Levaditi* auf Spirochäten ergab negatives Resultat.

Die *Atherosklerose*, deren Bedeutung für die Aneurysmenbildung lange Zeit zu wenig beachtet oder ganz abgelehnt wurde (*Manchot*), ist

von *Erdheim* und *Korns* und in einer neueren Arbeit von *Eitel* wieder mehr in den Vordergrund gerückt worden. Nach den Untersuchungen, die *Dormanns* gemeinsam mit *Emminger* durchgeführt hat, ist gerade das weibliche Geschlecht von den schweren Graden der Atherosklerose in der Bauchaorta besonders häufig betroffen, während beim männlichen Geschlecht im Durchschnitt eine stärkere Sklerose der Coronargefäße vorliegt. Im vorliegenden Falle haben die Intimaverdickungen jedoch fast durchweg einen produktiv narbigen Charakter, wobei die für Atherosklerose eigentümlichen degenerativen Prozesse ganz zurücktreten. Wo man Atherome findet, sind diese nur klein und immer gut abgedeckt. Übergreifen derselben auf die Media mit stärkerer Zerstörung ihrer Elemente, wie es *Korns* für atheromatöse Aneurysmen als charakteristisch beschreibt, findet sich niemals. Auch die senkrecht zur Faserichtung verlaufenden Medianarben sind nicht typisch für vernarbte atheromatöse Geschwüre (*Wiesel*).

Eine *tuberkulöse* Ätiologie der Aneurysmen wird durch das Fehlen jeder tuberkulösen Veränderung im Körper unwahrscheinlich gemacht. Aus *Gellerstedts* und *Säfwénborgs* Zusammenstellung der Literatur geht hervor, daß eine Prädisposition für tuberkulöse Aneurysmen im Ascendens- und Arcusteil der Aorta besteht, während es im Cöliacasteil in fast allen Fällen zur Ruptur kommt. Als Ausgangspunkt in Frage kommende tuberkulöse Lymphdrüsen oder Wirbelsäulencaries, die auf dem Wege der Arrosion oder der Endangitis tuberculosa zur Wandschädigung geführt haben könnten, lassen sich nirgends nachweisen. Die Lymphdrüsen zeigen sich im Gegenteil wenig an dem entzündlichen Prozeß beteiligt. Das Granulationsgewebe ist reich an Gefäßen und läßt, wenn es auch zuweilen Riesenzellen vom *Langhansschen* Typ und reichlich epitheloide Zellen enthält, jede Spur der typischen konzentrischen Schichtung des Tuberkels vermissen. Es konnten auch in den daraufhin gefärbten Schnitten keine Tuberkelbacillen nachgewiesen werden. Medianarben, wie sie bei anderen Infektionskrankheiten häufig auftreten, fehlen nach *Schulz'* und *Klinges* Untersuchungen gerade bei der Tuberkulose vollständig.

Aortenwandschädigungen können ferner im Verlaufe der verschiedensten anderen *akuten* und *chronischen Infektionen* auftreten. Man kann sie einteilen in eitrige Aortitiden, nichteitriges Aortitiden und Aortenwanddegenerationen. *Auerbach* stellt an Hand zweier Fälle eitriger Aortitis und über 100 Fällen des Schrifttums diese trotz ihrer geringen Beachtung nicht seltene Erkrankung dar. Man unterscheidet von der *Umgebung*, sei es von eitrigen Prozessen der Nachbarschaft, sei es von den Aortenklappen fortgeleitete, und auf dem *Blutwege*, vom Lumen her oder über die Vasa vasorum entstandene eitrige Aortitiden (*Stumpf*, *Oettiker*, *Eberhard*, *Hausbrand* u. a.). Infolge des Ergriffenseins einer meist nur kleinen Strecke der Aortenwand ist *Ruptur* die Regel. Nach *Auerbachs* Zusammenstellung überwiegt die aufsteigende Aorta

bei weitem, während die Bauchaorta verhältnismäßig selten erkrankt ist. Letztere Tatsache, das Fehlen eines der Ausgangspunkte, wie sie von den Autoren so mannigfach angegeben werden (*Foà*: Eitriges Leistenbeule, *Hausbrand*: Ulceröse Endokarditis, *Auerbach*: Cystopyelitis, *Beitzke*: Eitriges Spondylitis und Psoasabszeß, *Beneke*: Grippephlegmone des Mediastinums u. a. m.), endlich der histologische Befund, der nirgends in der Aortenwand Eiterungen, Reste oder Narbenformen, welche an das Vorhandensein ehemaliger Abscesse erinnern könnten, zeigt, läßt im vorliegenden Falle eine eitriges Aortitis ausschließen. Dasselbe gilt für eine Viridanssepsis, die nach *Siegmund* auf dem Wege der Vasa vasorum oder vom Lumen her ein der Mesoarthritis luica ähnliches Bild erzeugen und meist den aufsteigenden Teil der Brustorta befällt. Für die von *Teissier* als häufigste Ursache der Aortitis abdominalis beschuldigten, auf dem Lymphweg fortschreitenden akuten und chronischen Darminfektionen sowie Erkrankungen der Adnexe liegt kein Anhaltspunkt vor. Die im Verlaufe von Infektionskrankheiten auftretenden *Degenerationserscheinungen* des arteriellen Systems sind zuerst von französischen Forschern beschrieben worden (Literatur bei *Tschamer*). *Wiesel* unterscheidet zwei Gruppen von Infektionskrankheiten, eine mit vorwiegender Schädigung der elastischen Elemente (Diphtherie, Typhus, Influenza, Pneumonie), eine zweite mit vorwiegender Schädigung der muskulären Elemente (Scharlach, septisch-pyämische Prozesse). Ein großer Teil dieser Schäden, die meist nur mikroskopisch sichtbar sind, heilt aus. Sie bevorzugen in ihrem Sitz die Bauchorta (*Schulz* und *Klinge*) und werden von *Beitzke* als primäre Mediaschäden in ursächlichen Zusammenhang mit der Atherosklerose gebracht. Angesichts der meist geringen Ausdehnung dieser Mediaherde, die oft fließende Übergänge zu dem Bilde der *idiopathischen Medianekrose* aufweisen, ist nicht anzunehmen, daß sie für die ausgedehnten Mediazerstörungen mit Aneurysmabildung im vorliegenden Fall in Frage kommen.

Angesichts des erhöhten Blutdrucks ist auch an die Wandschäden zu denken, wie sie bei *Hochdruck* und *Trauma*, welches sich durch die Erzeugung eines Überdruckes vom Rohrrinnen her auswirkt, beschrieben werden. Aus der Zusammenstellung von *Schulz* und *Klinge* geht hervor, daß Mediasklerosen bei Hochdruckfällen besonders häufig gefunden werden. Sie sollen die ganze Aorta gleichmäßig befallen. Nach *Beitzke* sind es besonders starke, *vorübergehende* Blutdrucksteigerungen, die in dieser Richtung einwirken, dabei die Aorta ascendens bevorzugend, während Mediaschädigungen durch *dauernd* erhöhten Blutdruck nicht immer und erst nach längerer Zeit entstehen. Durch Trauma kommt es gewöhnlich zur Ruptur, deren typischer Sitz im „Windkessel“ der Aorta dicht über den Klappen gefunden wird (Fliegerabstürze, experimenteller Überdruck). Besagte Mediaherde werden von den Autoren übereinstimmend als gefäßlose, streifige Sklerosen, die arm an entzündlich reaktiven Prozessen sind, beschrieben. Das Vorliegen solcher Media-

sklerosen neben den narbig entzündlichen Veränderungen in der Bauch-aorta des beschriebenen Falles spricht dafür, daß hier der erhöhte Blutdruck bei der weiteren Zerstörung der entzündlich geschädigten Media und der Bildung und Vergrößerung der Aneurysmen eine wichtige Rolle gespielt hat. Als alleiniges und wesentliches Moment kann er nicht angesehen werden.

Die *idiopathische Medianekrose* Gsell's und Erdheims, bei der es sich um kleine, herdförmige Nekrosen der inneren Mediabezirke ohne Entzündung und Vascularisation handelt, die den Anfangsteil der Aorta bevorzugen, läßt sich ebenfalls ausschließen. Toxische endogene und exogene Schädlichkeiten, wie sie neben dem Trauma der Bluthochdruckwelle als Ursache angesehen werden, liegen nicht vor.

Seitdem durch die Arbeiten Schulz', Klönges und Vaubels der *fiebrhafte Gelenkrheumatismus* als Ursache einer besonderen Mesoarthritis chronica fibrosa in den Vordergrund gerückt worden ist, ist auch diese Erkrankung zu berücksichtigen. Ihr Sitz in der Bauchaorta und das häufige Vorkommen schon im jugendlichen Alter wird in Beziehung zur juvenilen nodösen Atherosklerose gebracht. Die histologischen Veränderungen bestehen nach den besagten Autoren in entzündlichen Zelldurchsetzungen der Intima, Media und Adventitia, schleimiger, zum Teil cystenartiger Verquellung der Media, fibrinoider und ödematöser Verquellung des Bindegewebes mit spezifischen rheumatischen Granulomen. Bei abgeheiltem Rheumatismus sollen rheumatische Granulome selten sein und häufiger nur chronische lymphatische Entzündungen der Media und Adventitia vorliegen. Im ganzen ist die Media nicht so schwer und ausgedehnt erkrankt wie bei Mesoarthritis luica. In scharfem Gegensatz dazu steht eine neuere Arbeit Gigantes aus dem Aschoffschen Institut, der „weder in frischen noch in chronischen Fällen spezifisch-infektiösen Rheumatismus irgend etwas von rheumatischen Knötchen oder den spezifischen Narben derselben in der Media nachweisbar“ fand. Vascularisierung und Zellinfiltration werden von ihm als Reaktionsform auf die atherosklerotische Erkrankung der Intima aufgefaßt, an deren primärer Rolle festgehalten wird. Abgesehen von der Verschiedenheit der Mediaherde von der umstrittenen rheumatischen Mesoarthritis sind auch am Herzen keine Aschoffschen Knötchen nachweisbar. Die Herzklappen sind zart, die Anamnese meldet nichts von einem früheren Gelenkrheumatismus.

Nachdem somit alle anderen als Ursache für Aneurysmbildung der Aorta bekannten Erkrankungen ausgeschieden sind, läßt sich an der ätiologischen Rolle der bestehenden Periarteriitis nodosa nicht mehr zweifeln, um so weniger, als sich von frischer Periarteriitis nodosa befallene Vasa vasorum in der Wand der Aneurysmen nachweisen lassen. Der Befall der Bauchaorta einerseits, der Art. subclavia sinistra andererseits, fügt sich am besten in den Rahmen der Periarteriitis nodosa, deren unregelmäßige, von der zufälligen Erkrankung der entsprechenden

Vasa vasorum abhängige Ausbreitung bekannt ist (*Jäger*). Die Art. subclavia stellt gewissermaßen die Übergangsstufe der Arterien vom muskulären Typus, deren Anfälligkeit für periarteriitische Erkrankung allgemein bekannt ist, zu der Aorta dar.

Über *Pathogenese* und *Ätiologie* der Periarteriitis nodosa bestehen heute bei der Mehrzahl der Autoren einheitliche Auffassungen. Die Untersuchungen *Siegmunds* über den Ablauf entzündlicher Vorgänge am allergisch gemachten Tiere, wobei es gleichgültig war, ob die Sensibilisierung mit lebenden Erregern oder Eiweißstoffen erfolgte, ergaben am resorptiv beanspruchten Gefäßbindegewebe die verschiedenartigsten Bilder, von Zellaktivierung und Neubildung bis zur Lähmung und Nekrose variierend. Das wechselnde Bild verschiedener Krankheiten, unter anderem des Gelenkrheumatismus und der Periarteriitis nodosa, wurde somit auf graduell unterschiedliche *allergische* Vorgänge zurückgeführt. *Gerlach* fand beim Studium des *Arthusschen* Phänomens die gleichen geweblichen Vorgänge. Durch die Arbeiten dieser beiden Autoren ist *Gruber* zu der Überzeugung gelangt, daß es sich bei der Periarteriitis nodosa nicht um eine ätiologische Krankheitseinheit, sondern um einen durch eine *Vielfalt* von *Ursachen* auslösbaren *allergischen Vorgang* handelt. Er glaubt an eine „Überempfindlichkeit auch sonst leicht mit Degeneration antwortender, auf mechanische Beanspruchung ausdifferenzierter Schichten“. Sie äußert sich mit Auftreten von Ödem, fibrinoider Nekrose und reaktiven Entzündungsvorgängen am Orte der ersten Resorption des Antigens, wenn dieses abermals kreist. Dieser Ansicht *Grubers* schließt sich die überwiegende Mehrzahl der neueren Autoren über Periarteriitis nodosa an (*Damblé, Semsroth, Koch, Klinger* u. a.). Durch weitere Arbeiten wurde der Kreis allergischer Erkrankungen immer mehr erweitert. *Klinge* weist auf die Wesensverwandtschaft des Rheumatismus mit Periarteriitis nodosa hin. *Rössle* faßt beide in eine zusammengehörige Gruppe rheumatoider Arterienerkrankungen zusammen, in welche auch die Thrombangitis obliterans *Bürgers* und die Arteriopathia pulmonalis gehören. Die von ihm und anderen Autoren (*Klinge, Meyer-Dörken*) beschriebenen Fälle mit *Übergangsbildern* zwischen den besagten Erkrankungen sind geeignet, diese Anschauung zu stützen. Der vorliegende Fall zeigt mit seinen im Interstitium des Herzmuskels gefundenen, ohne unmittelbare Beziehung zu Gefäßen stehenden, mesenchymalen Zellwucherungen mit Basophilie der Zellen und Riesenzellbildung ebenfalls gewisse Anklänge an rheumatische Befunde. Der erstmalige Befund von *Russelschen* Körperchen bei Periarteriitis nodosa, wie sie vorher von *Freund* bei Rheuma gefunden sind, weist in gleiche Richtung. Andererseits finden sich in den vereinzelt aufgefundenen lumennahen Fibrinoideinlagerungen in der Intima großer Gefäße Anklänge zur Thrombangitis obliterans *Bürgers*.

In neuester Zeit ist es *Masugi* und *Sato* gelungen, auf experimentellem Wege in der Niere neben Glomerulonephritis auch ein der

Periarteriitis nodosa weitgehend ähnliches Krankheitsbild zu erzeugen, indem sie Kaninchen wiederholte intravenöse Gaben von Pferdeserum zuführten. Je nachdem, ob die Glomerulusläsion oder die Gefäßläsion mit Infarktbildung das Übergewicht hatte, ergab sich das Bild der Glomerulonephritis oder das der Periarteriitis nodosa. Nachdem schon vorher *Gruber* und *Fahr* ein beiden Erkrankungen zugrunde liegendes und an *verschiedenen Stellen* angreifendes allergisches Geschehen angenommen hatten, findet ihr so häufig beschriebenes Beisammensein nun auch experimentell eine ungezwungene Erklärung. Nach dem Vorgehen von *Vaubel* erzeugten auch *Knepper* und *Wanler* sowie *Junghans* auf experimentellem Wege eine hyperergische Arteriitis, wobei für die Lokalisation derselben die funktionelle Belastung und die primäre Giftigkeit des angewandten Serums eine Rolle spielten. Auch die oft beobachtete Beteiligung des Nervensystems wurde experimentell verfolgt. *Lesowsky* und *Kogan* fanden bei hyperergischer Entzündung der Muskeln eine Ausbreitung des Entzündungsprozesses auf das Perineurium der zugehörigen Nerven, dessen rasches Fortschreiten auffiel. Dementsprechend fand *Wyropajew* im denervierten Gewebe fast gar keine entzündliche Reaktion auf die Zuführung der wirksamen Serumdosis. Er kommt zu dem Ergebnis, daß sich die hyperergische Entzündung gegenüber der normergischen durch eine wesentlich stärkere Einbeziehung des Nervensystems auszeichnet, daß somit die ihr eigentümlichen Veränderungen nur dann entstehen, wenn die Innervation des Gewebes nicht gestört ist.

Das *klinische Bild* der Periarteriitis nodosa weist bei aller Mannigfaltigkeit der Symptome, wie sie bei einer arteriellen Systemerkrankung und der daneben bestehenden direkten Einwirkung der übergeordneten infektiös-toxischen Noxe verständlich ist, doch einige häufig wiederkehrende typische Züge auf. *P. S. Meyer* gibt als charakteristische Symptomtrias an: Chlorotischer Marasmus, polyneuritische und polymyositische Erscheinungen sowie schwere Magendarmstörungen. Ferner weist er auf ein Mißverhältnis zwischen subfebriler Körperwärme und beschleunigtem, kleinem Puls hin. Als *unmittelbar* auf dem Boden der Periarteriitis nodosa entstandene Erscheinung spricht *Gruber* neben dem in Blässe und Gewichtsabnahme zum Ausdruck kommenden Marasmus auch eine häufig beobachtete Neigung zu Blutungen an, wie sie sich z. B. in dem Reizungsphänomen von *Rumpel* und *Leede* äußert. Das Auftreten von wieder ausgleichbaren Anzeichen des Nervensystems ist ihm bei Lesung der ganzen Kasuistik besonders aufgefallen. Als Folge von periarteriitischen Verengerungen und Verschlüssen entstandene Halbseitenlähmungen, deren Auftreten in jugendlichem Alter neben ihrem raschen Zurückgehen auffällt, werden vielfach beschrieben (*Jäger*, *Fahr* u. a.). Ihnen gesellen sich als vorausgehende oder nachfolgende Erscheinungen heftige, migräneartige Kopfschmerzen, vorübergehende Seh- und Sprachstörungen, manchmal auch Krämpfe hinzu. Wo der

Augenhintergrund untersucht wurde, fand sich nicht selten eine „Retinitis albuminurica“. Für die damit übereinstimmenden Symptome des vorliegenden Falles ist eine periarteriitische Ätiologie als höchstwahrscheinlich anzunehmen, wenn sie auch nicht durch eine Untersuchung der Hirnarterien in allen Stücken gesichert werden konnte. Auch die Magen-Darmstörungen mit Neigung zu Erbrechen und Obstipation sind im Schrifttum der Periarteriitis nodosa kein seltener Befund. Sie sind auf periarteriitische Veränderungen der Bauchgefäße (Aa. mes. sup., coeliaca und andere) zurückzuführen. Die Vorgeschichte mit ihren für Sensibilisierung und Auslösung der hyperergischen Entzündung verantwortlichen häufigen Infekten ist ebenfalls charakteristisch. Als solche Infekte führt *Gruber* an: Schnupfen, eitrige Wunden, Furunkel, Rotlauf, Halsentzündung, Gonorrhöe, Lues, Gelenkrheumatismus u.a. m. Auch das Blutbild mit mäßiger Leukocytose und Eosinophilie (als deren Anlaß sich hier allerdings die Wurmerkrankung nicht ausschließen läßt), paßt gut in den Rahmen der Periarteriitis nodosa. Ein Teil der im vorliegenden Fall geäußerten Beschwerden, insbesondere die seit langem auftretenden Schmerzen in Kreuz und Rücken, ist sicher auf die *Aneurysmabildung* in der Bauchaorta zurückzuführen. Als solche Beschwerden werden bei Fällen von Bauchaortenaneurysmen (*Steitz, Knauff, Cäsar*) Schmerzen im Epigastrium, Unterleib und in der Lendengegend, Erbrechen, Stuhlverstopfung, dyspeptische Erscheinungen und Gürtelgefühl angegeben. *Danielopolu* weist auf ein als Angina abdominalis bezeichnetes, höchst schmerzhaftes Syndrom hin, das er auf mangelhafte Blutversorgung der gastrointestinalen Muskulatur zurückführt. Ähnliche Schmerzen, besonders nach dem Essen und nach Anstrengungen auftretend, geben auch *Santos* und *Ramond* für die Aortitis abdominalis an, dazu als weitere für die Diagnosestellung wichtige Symptome: Spontan- und Druckschmerz entlang dem Verlauf der Aorta und Rigidität derselben. Dazu kommt noch ein Vorangehen des Cruralpulses gegenüber dem Radialispuls.

Der *Tod* tritt bei vielen Periarteriitikern als mittelbare Folge auf dem Umwege der Nephrosklerose durch Urämie, Herzschwäche oder anderer Folgen der Hypertension ein. Andere gehen an Kachexie zugrunde. Bei Berücksichtigung aller Symptome scheint es nicht unmöglich, so auch im vorliegenden Fall, die klinische *Diagnose* der Periarteriitis nodosa auch im Leben zu stellen, „deren Symptomenvielfalt sich sonst nicht unter einen Hut bringen läßt“ (*Edens*). Fälle, wo man die Diagnose aus probeexciidierten periarteriitischen Hautknötchen stellen kann (*Morawitz, Jäger*), werden immer selten sein.

Zusammenfassung.

1. Es handelt sich um eine in allen Stadien vorgefundene Periarteriitis nodosa (nekrotisierende Arterienwandentzündung, *Lemke*) mit

besonders starker Nierenbeteiligung bei gleichzeitig bestehender Arteriosklerose und Hochdruck.

2. Mediazerstörung und Aneurysmabildung beschränken sich nicht auf die Gefäße vom muskulären Typ, sondern ergreifen auch Gefäße vom elastischen Typ, insbesondere die Aorta abdominalis.

3. In periarteriitischen Infiltrationen finden sich eigenartige Degenerationsprodukte, die mit den im Schrifttum als *Russelsche Körperchen* und *Fettkörnchen* beschriebenen übereinstimmen.

4. Anklänge an den histologischen Befund der Thrombangitis obliterans und des fieberhaften Gelenkrheumatismus sind geeignet, eine weitere Stütze für die *Rösslesche* Auffassung über allergisch bedingte rheumatoide Gefäßerkrankungen darzustellen.

Schrifttum (seit 1923).

- Aschoff, L.*: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie 1928. — *Auerbach, O.*: Virchows Arch. **286**, 268 (1932). — *Baumgarten, v.*: Über die histologische Differentialdiagnose zwischen tuberkulöser und gummöser Orchitis. Verh. dtsh. path. Ges., 3. Tagg, S. 107. — *Beitzke, H.*: Virchows Arch. **267**, 625 (1927). — *Beneke, R.*: Virchows Arch. **254**, 723 (1924). — *Damblé, K.*: Beitr. path. Anat. **85**, 617 (1930). — *Desclín, L.*: Frankf. Z. Path. **40**, 520 (1930). — *Dormanns u. Emminger*: Virchows Arch. **293**, 545 (1934). — *Eberhard, H. F.*: Zbl. Path. **38**, 261 (1926). — *Eitel, A.*: Inaug.-Diss. München 1935. — *Erdheim*: Virchows Arch. **276**, 187 (1930). — *Freund, E.*: Wien. Arch. inn. Med. **25**, 211 (1934). — *Gellerstedt u. Säfwenborg*: Ref. Zbl. Path. **58**, 412. — *Gerlach*: Über Beziehungen der Entzündung zum anaphylaktischen Zustand. Verh. dtsh. path. Ges., 19. Tagg, 1923, S. 126. — *Gigante*: Beitr. path. Anat. **95**, 71 (1935). — *Grüber, G. B.*: Zur pathologischen Anatomie der Periarteriitis nodosa. Verh. dtsh. path. Ges., 19. Tagg, 1923, S. 113. — Virchows Arch. **258**, 441 (1925). — *Hausbrand, Fr.*: Zbl. Path. **53**, 337 (1932). — *Henke, F. u. O. Lubarsch*: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. II, Bd. VI, I u. 2. — *Jäger, E.*: Virchows Arch. **284**, 526 (1931); **288**, 833 (1932). — *Junghans, E.*: Beitr. path. Anat. **92**, 467 (1933). — *Kaufmann*: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, Bd. I. 1931. — *Klinge, F. u. Vaubel, E.*: Virchows Arch. **281**, 701 (1931). — *Klinger, H.*: Frankf. Z. Path. **42**, 455 (1931). — *Knauer, B.*: Zbl. Path. **63**, 5 (1935). — *Knepper u. Wanler*: Virchows Arch. **294**, 587 (1935). — *Korns, H. M.*: Virchows Arch. **279**, 519 (1931). — *Lasowsky u. Kogam*: Virchows Arch. **292**, 428 (1933). — *Masugi u. Sato*: Virchows Arch. **293**, 615 (1934). — *Meyer*: Entzündliche Gefäßveränderungen in den Nieren. Verh. dtsh. path. Ges., 19. Tagg, 1923, S. 352. — *Meyer-Dörken, G.*: Virchows Arch. **292**, 374 (1933). — *Neumann, R.*: Frankf. Z. Path. **42**, 329 (1931). — *Nieberle, K.*: Ref. Zbl. Path. **58**, 136 (1933). — *Nordmann u. Reuys*: Z. Kreislaufforsch. **21**, 1 (1929). — *Ottani, S.*: Frankf. Z. Path. **35**, 276 (1924). — *Pescatori, F.*: Cuore **16**, 2 (1932). — *Ramond, L.*: Paris méd. **79**, 33 (1931). — *Randerath, E.*: Beitr. path. Anat. **85**, 85 (1930). — *Rössle, R.*: Virchows Arch. **288**, 780 (1932). — *Santos, N.*: Z. inn. Med. **32**, 594 (1930). — *Schulz u. Klinge*: Virchows Arch. **288**, 717 (1932). — *Seemann, O.*: Beitr. path. Anat. **85**, 303 (1930). — *Siegmund, H.*: Untersuchungen über Immunität und Entzündung. Verh. dtsh. path. Ges., 19. Tagg, 1923, S. 144. — Z. Kreislaufforsch. **1929**, 389. — *Stengel, F.*: Dtsch. Arch. klin. Med. **167**, 1 (1930). — *Sternberg, C.*: Virchows Arch. **254**, 656 (1924). — *Weise, W.*: Beitr. path. Anat. **93**, 238 (1934). — *Wolff, K.*: Zbl. Path. **49**, 65 (1930). — Virchows Arch. **289**, 1 (1933).