

(Aus dem Pathologisch-anatomischen Institut der Universität Wien  
[Vorstand: weiland Professor *R. Maresch*].)

## Neue histologische Ergebnisse bei Endophlebitis obliterans hepatica.

Von  
C. Coronini und G. Oberson.

Mit 24 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 3. August 1936.)

### I. Einleitung.

Ein vor einigen Jahren von klinischer und neurologischer Seite<sup>1</sup> mitgeteilter, von *Coronini* sezierter Fall von Endophlebitis obliterans hepatica (E. o. h.) veranlaßte uns zu eingehenden Studien über die klinischen und pathologisch-anatomischen Veränderungen dieser anscheinend seltenen und vor allem wegen ihrer fraglichen Genese umstrittenen Erkrankung. Über diese Untersuchungen konnten wir bereits an Hand einer Reihe von Lichtbildern im Juni 1933 in der Wiener Pathologen-Vereinigung berichten und *Oberson* widmete diesem Leiden im Anschluß an eine Mitteilung von *Lušicki* über den „Morbus Chiari“ eine kurze, vor allem klinische Zusammenfassung unserer Befunde in kroatischer Sprache.

Das uns zur Verfügung stehende, umfängliche, in 20 Jahren von einem von uns beiden (*Coronini*) gesammelte Material, welches bis auf den von *Kühnel* und *Priesel* im Jahre 1916 beobachteten, 1921 veröffentlichten Fall, zurückreicht, ermöglichte es, unsere Untersuchungen im großen Maßstabe durchzuführen.

Der erste Teil der Arbeit — eine umfassende klinische Darstellung des Krankheitsgeschehens — mußte wegen des allzu großen Umfanges hier ausfallen, und auch im zweiten, die pathologisch-anatomischen Veränderungen betreffenden Abschnitt, haben wir uns fast ausschließlich auf die Darstellung *neuer*, vor allem histologischer Erkenntnisse beschränkt. Die schon mehrfach beschriebenen, aber von uns gründlichst durchforschten Veränderungen der Leber hingegen sollen erst in einer späteren Veröffentlichung über „phlebitische“ Cirrhosen, welche Erkrankungsformen *Coronini* und *Jura* bereits kurz beschrieben haben, Berücksichtigung finden.

Unser Material umfaßt einerseits bereits mitgeteilte Fälle des Schrifttums, die uns dank dem besonderen Entgegenkommen der Verfasser zur weiteren Bearbeitung überlassen wurden, bei denen wir aber neben den

---

<sup>1</sup> *Goldstein* sowie *Pollak*.

mikroskopischen Veränderungen der Leber auch solche an *anderen* Organen, vor allem des portalen Kreislaufes, nachweisen konnten und andererseits noch nicht veröffentlichte Beobachtungen, die wir zur Gänze verwerten konnten.

Wegen der Fülle des Materials war eine eingehende Wiedergabe der einzelnen Fälle nicht möglich, weshalb nur der erste ausführlich besprochen werden soll. Von den übrigen 10 Fällen bringen wir — soweit sie noch nicht im Schrifttum Berücksichtigung fanden — lediglich einige kurze klinische und pathologisch-anatomische Daten und verweisen bezüglich der histologischen Befunde auf die vergleichende mikroskopische Übersicht.

## II. Wiedergabe der XI Fälle.

*Fall I* betrifft die von Goldstein sowie von Pollak beschriebene E. o. h. einer 31jähr. Frau. Nähere Angaben über Krankengeschichte, klinische und pathologisch-anatomische Diagnose siehe die erwähnten Veröffentlichungen.

Histologisch beinhalten in der *Leber* große subkapsuläre, von einem kernarmen, zum Großteil aus einem netzartigen, elastische Fibrillen führenden Faserwerk aufgebaute *Narbenfelder* (Abb. 1) zahlreiche, verschieden große, scharf umschriebene Parenchyminseln ohne Zentralgefäße, die aber hier und da exzentrisch gelagerte, anscheinend stark erweiterten intraacinarären Capillaren entsprechende, dünnwandige Gefäße beherbergen. Die Parenchymelemente großtropfig verfettet, die Haargefäße von roten Blutkörperchen, stellenweise auch von Leukocyten erfüllt. Das Bindegewebe innerhalb dieser Acini nicht oder nur wenig, vorzugsweise in Form von Vergröberungen des Capillarfibrillennetzes vermehrt, auffallenderweise oft durch elastische Fäserchen ersetzt und zumindest mit solchen vergesellschaftet (Abb. 1 a). Nur an der Peripherie der Läppchen das Netzwerk deutlicher ausgeprägt, mit einer beginnenden Einengung der Capillarlichtung und einer schlauchartigen Atrophie der Leberzellen verbunden. Neben solchen noch erhaltenen Lebergewebsinseln Areale mit fast vollständig zugrunde gegangenen Leberparenchym, verödenden Lebervenen und durch konzentrische Intimawucherungen oft weitgehend eingengten Pfortaderästen, die Aufsplitterungen ihrer inneren elasticareichen Media zeigen.

Die Verschlüsse der großen und mittleren Lebervenen in den tieferen Lagen des in Umbau begriffenen Organes bieten das zur Genüge bekannte Bild und werden daher nicht weiter beschrieben. Ähnliches gilt von den verödeten Lebervenenostien im Bereiche der Vena cava inferior.

Den verödeten Sublobulär- und Zentralvenen hingegen entsprechen vielfach größere, strangartige oder rundliche Gebilde, die zu innerst eine gleichförmige Beschaffenheit, in ihren äußeren Abschnitten eine faserige Differenzierung erkennen lassen. Im homogenen Zentrum kleine, stellenweise von Erythrocyten erfüllte rundliche Aussparungen, daneben vereinzelte schattenhaft angedeutete Spindelzellen und spärliche Lymphocyten. In der fibrillären, der *schwer geschädigten Gefäßwand* entsprechenden Außenzone ziemlich reichlich Lympho- und Leukocyten, Fibroblasten und mit Blutpigment beladene Phagocyten, sowie aufgesplitterte und verklumpte, vielfach unterbrochene, orceinophile und fuchsinophile Fasern, aber auch eine wechselnd breite Elastica führende, zwischen ehemaliger Gefäßwand und homogener zentraler Verschlussmasse eingeschaltete Fibrillenschichte. Bei unvollständiger Obliteration reichen diese neugebildeten Faserlagen oft bis an das, die verengte Gefäßlichtung auskleidende Endothel. *Bielschowsky-Maresch-Schnitte* decken auch in der anscheinend gleichförmigen Füllmasse zahlreiche Gitterfasern auf.

In den dem so veränderten Zentralgefäß benachbarten Anteilen zahlreicher Leberläppchen entweder eine deutliche zentrale Stauung, oder stellenweise eine

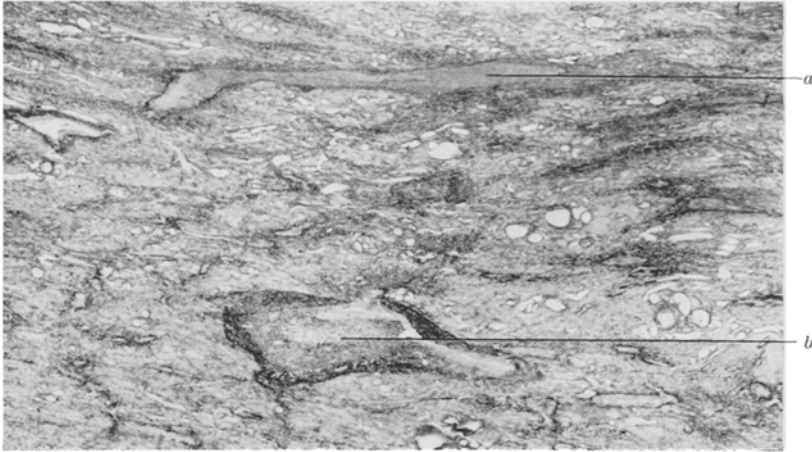


Abb. 1. Subkapsuläres Narbenfeld. Übersicht. Elastica-Gieson. 18f. Vergr. *a* vollständig verödete Vene; *b* in Verödung begriffene Vene.

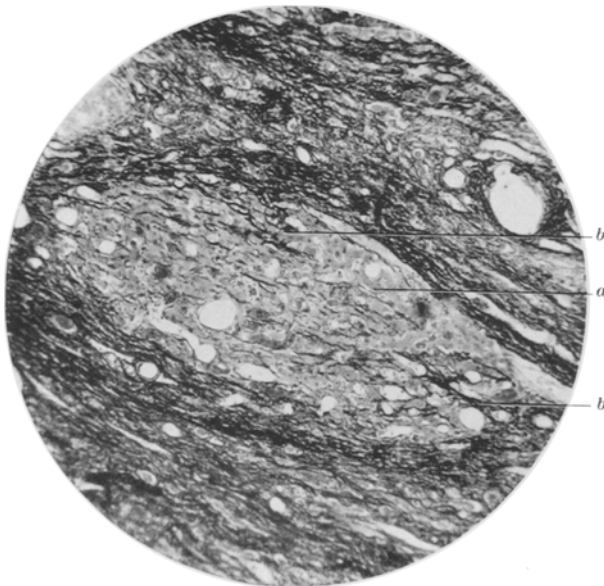


Abb. 1a. Intraacinäre Elasticabildung im Bereiche der Capillarwände eines Pseudolobulus vom Narbenfeld. Elastica-Gieson. 70f. Vergr. *a* Leberzellen; *b* Elastica in Pseudolobulus.

mächtige Erweiterung eines einzigen intraacinareren Gefäßes. Oft in unmittelbarer Nachbarschaft von verödenen Zentralgefäßen ein eigentümlicher, herdförmiger, zentrifugal fortschreitender, *intraacinarer Umbau*, mit einer auffallenden Vermehrung

des Gitterfasernetzes der Capillarwände und dadurch bedingter Verödung der Capillaren bis zur vollständigen Unwegsamkeit sowie Schwund der Leberzellen durch Druckatrophie. In diesem Gitterfaserfilz mitunter auch sehr kräftig entwickelte fuchsinophile Fibrillen. In Häm.-Eos.Schnitten, in denen die Faserungen nur mangelhaft dargestellt sind, die Capillaren dieser Acinusabschnitte lediglich von zartrosa gefärbten, leicht fibrillär differenzierten Massen erfüllt, die keine Farbreaktion des Fibrins geben (Abb. 2). Diese eigentümlichen Capillarverödungen

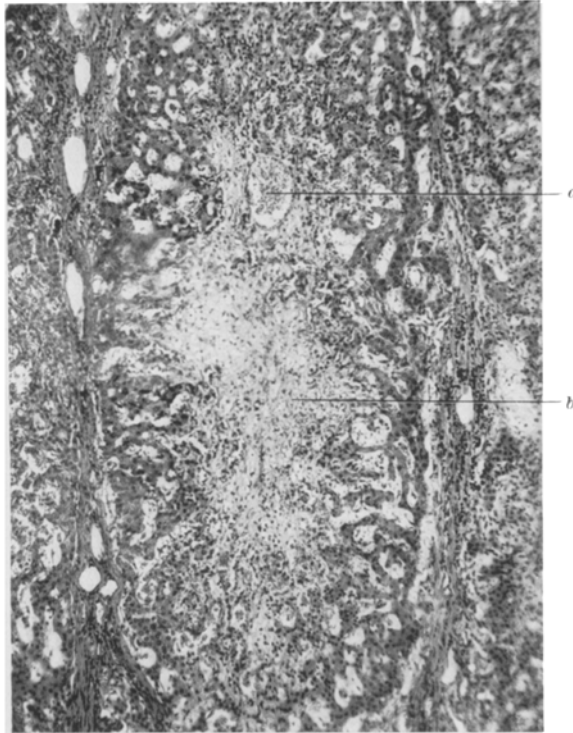


Abb. 2. Intralobuläre Capillarverödung. Häm.-Eos. 80f. Vergr. *a* Zentralvene; *b* fibröse Acinusatrophie infolge zentraler acinärer Capillarverödung.

treten vielfach auch *selbständig*, ohne sichtbaren Zusammenhang mit Zentralvenenobliteration oder Veränderungen an den Pfortaderästen auf und umsäumen oft ein mächtig erweitertes, nicht immer der Zentralvene entsprechendes intraacinäres Gefäß (Abb. 3). Stellenweise sind solche erweiterte Gefäße allein, ohne benachbarten Capillarumbau, von einem zarten Gitterfasernetz durchzogen, in dem vereinzelte, von Endothel ausgekleidete Gefäßlücken sich finden. In dem Maschenwerk dieses Gitterfasernetzes Fibroblasten, Erythro-, Lympho- und Leukocyten.

Letztere, vor allem eosinophil gekörnte Elemente finden sich sehr zahlreich in den intraacinären Capillaren, ganz besonders an der Peripherie der beschriebenen herdförmigen Haargefäßfibrillenwucherungen und in einigen, in intraacinären Capillaren entwickelten tuberkelähnlichen Knötchen mit „Epitheloiden“ sowie mehrkernigen Riesenzellen von *Langhans*-Typus (Abb. 4). *Kochs*che Bacillen konnten jedoch in diesem wie in ähnlichen Knötchen an der Leberkapsel nicht mit Sicherheit

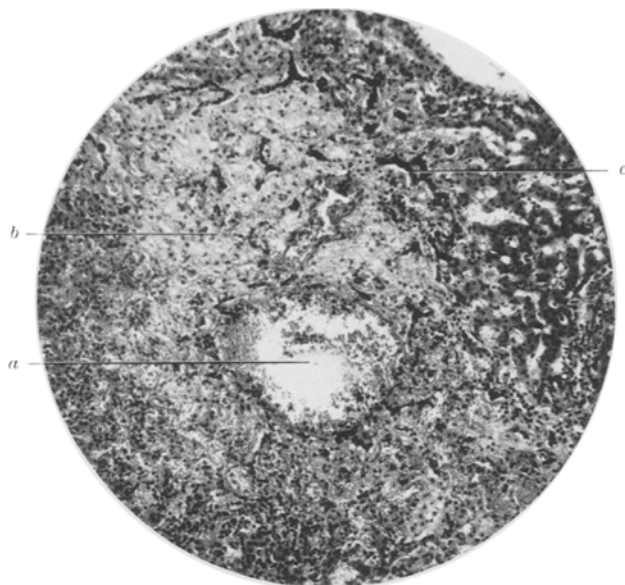


Abb. 3. Capillarverödung bei unveränderter Zentralvene. Häm.-Eos. 95f. Vergr. *a* Zentralvene; *b* verödete Lebercapillaren; *c* atrophische Leberzellen.

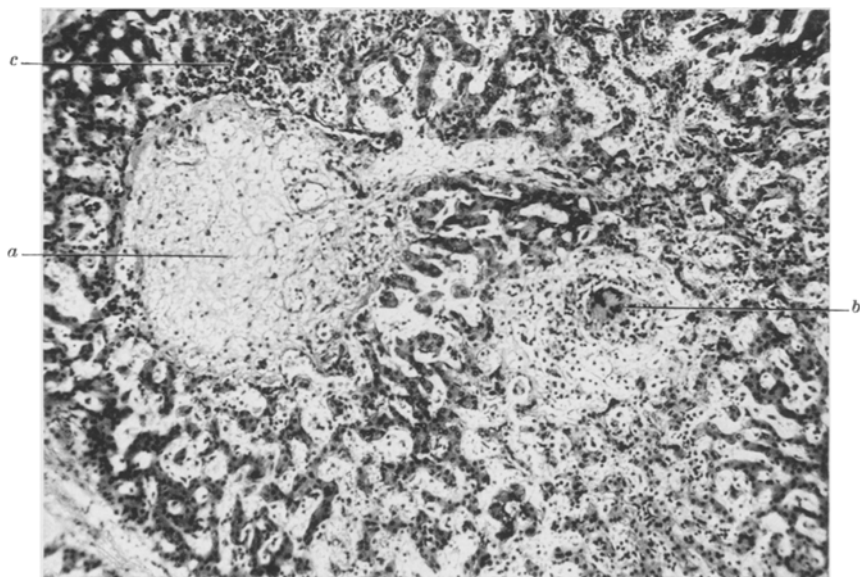


Abb. 4. Tuberkelartige intraacinäre Bildung in der Nachbarschaft einer verödeten Zentralvene. Häm.-Eos. *a* durch ein lockeres Gitterfasernetz verschlossene Zentralvene; *b* tuberkelähnliche Bildung mit Riesenzelle; *c* entzündliche leukocytaire Exsudation in intraacinären Capillaren.

nachgewiesen werden. Im Füllgewebe oder den Wänden der größeren verödeten Lebervenen derlei Granulome nicht anzutreffen.

Das periportale Bindegewebe allenthalben etwas vermehrt und lymphozytär infiltriert. In den Ästen der Vena portae ähnliche Intimaproliferationen wie in denen der subkapsulären Narbenfelder (Abb. 5). Eine Gallengangswucherung nur stellenweise nachweisbar, sowie kleine Herde, die Pigmentmakrophagen und atrophierende, mit Hämosiderin beladene Leberzellen beherbergen. Neben diesen Elementen Fibroblasten, Lympho- und Leukocyten, vorzugsweise vom Typus der Eosinophilen.

*Milz.* Die Kapsel des Organs beträchtlich verdickt, ihr gewuchertes kern-armes Bindegewebe hier und da leukocytär durchsetzt. Der Kapseloberfläche

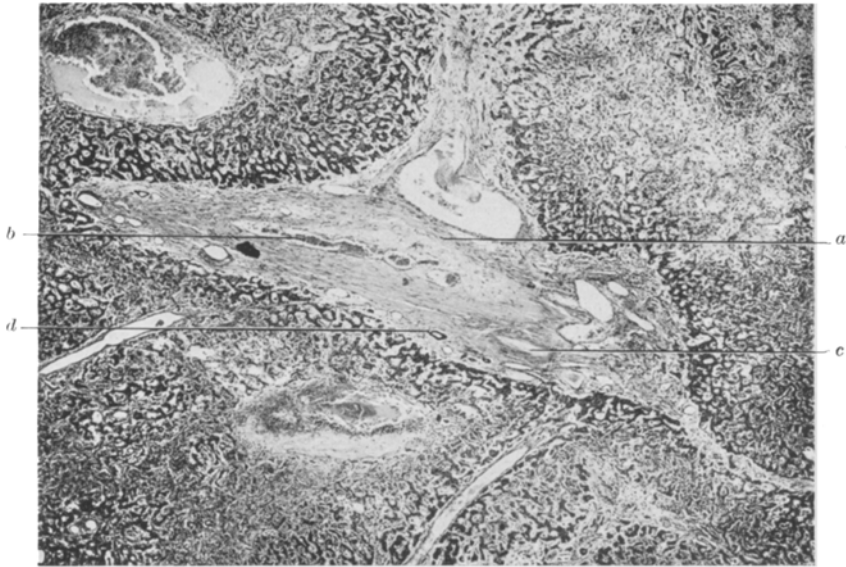


Abb. 5. Verödeter größerer Pfortaderast in einem Periportalfeld. Häm.-Eos. 32f. Vergr.  
*a* fast zur Gänze verschlossener Pfortaderast; *b* Reste der ursprünglichen Lichtung;  
*c* Ast der Art. hepatica; *d* Gallengänge.

unmittelbar anliegend ein lockeres, von zahlreichen größeren und kleineren, zum Teil prall mit Blut erfüllten, zartwandigen Venen durchsetztes Bindegewebe. Stellenweise die Wände solcher Gefäße jedoch stark verdickt, ihre elastischen Fasern durch hyaline Bindegewebseinlagerungen aufgesplittert, ihre Lichtung überdies durch subendotheliale Polster von Pseudoxanthomzellen fast vollständig verlegt. Die Milzkapsel in Häm.-Eos.-Schnitten mehrererorts ohne deutliche Grenzen in verschieden große, subkapsuläre Narbenfelder übergehend, die sich stellenweise in Form fingerförmiger Fortsätze in das Milzparenchym einsenken. In diesen hyalinen Schwielen allenthalben das ursprünglich stark orceinophile Gerüst der Trabekel deutlich zutage tretend, diese durch die fibröse Atrophie der Pulpa dicht aneinandergerückt. In zahlreichen solchen Milzbälkchen bindegewebig verödet oder teilweise obliterierte Venen (Abb. 6). Das elastische Gefüge anderer solcher Bälkchen häufig aufgefasert, zerrissen und auf größere Strecken nur schattenhaft darstellbar, sogar vollständig fehlend, daher der ursprüngliche Verlauf der Trabekel kaum festzustellen; andererseits die Fibrillen verdickt, gequollen und verklumpt.

Die Venen dieser Trabekelreste durch ein aus zumeist parallel zur Wand verlaufenden Bindegewebsfasern aufgebautes, kernarmes, elasticafreies Füllgewebe verschlossen. Neben dem Bälkchengerrüst im Narbengewebe plumpe, stellenweise aufgesplitterte und zerworfene, größtenteils verkalkte, faserartige Gebilde, die positive *Turnbull-Blaureaktion* geben, sowie grünlichgelbe, krystalloide Schollen und Klumpen. In ihrer Nachbarschaft und zwischen ihnen vereinzelt Fremdkörperriesenzellen, kleine lymphocytäre Zellanhäufungen, insbesondere aber Erythrocytenschatten und wohl-erhaltene rote Blutkörperchen. Diese Einlagerungen umsäumen allenthalben verschieden weite, trotz ihrer Dünnwandigkeit als Arterien anzusprechende Gefäße. *Kleine subkapsuläre Schwielenherde* grenzen sich zumindest in *Elastica-Gieson-Präparaten* von der Kapsel deutlich ab und bestehen aus einem von kollagenen



Abb. 6. Großes subkapsuläres Narbenfeld in der Milz. Elastica-Gieson. 14f. Vergr.  
a Milzbälkchen; b oblitierte Trabekelvene; c Schwielengewebe.

und Gitterfasern aufgebauten Fibrillenfilz. Im Maschenwerk dieser Faserungen, denen Fibrillenwucherungen in den Pulpasträngen, vor allem aber faserige Obliterationen der capillaren Milzvenen zugrunde liegen, Reste nicht verödeter venöser Pulpagesäße sowie vereinzelt Trabekel mit oblitierten intratrabekulären Venen.

Im übrigen die Kapsel bzw. ein Teil der subkapsulären Narbenfelder, sowie zahlreiche, vor allem größere Trabekel im Inneren des Organes, nicht unmittelbar an die Pulpa angrenzend, sondern von dieser durch einen eigentümlichen, wellig verlaufenden, schmalen Fibrinwall geschieden. In den diesem Fibrinwall benachbarten Abschnitten der Kapsel bzw. Narbenfelder, kleinzellige Infiltration mit reichlich Lympho- und Leukoeyten, vorzugsweise aber Eosinophilen. Das bindegewebige Gerüst solcher Milzbälkchen vielfach ödematös aufgelockert und in den äußeren Schichten von zahlreichen dünnwandigen Gefäßen durchzogen; die zentralen Anteile hingegen von einem grobbalkigen, teilweise hyalinisierten, kollagenen Bindegewebe aufgebaut, von dem sich ein die Mehrzahl der ursprünglichen Trabekelvenen verschließendes feinfibrilläres Gewebe besonders deutlich abhebt. Dieses füllt die Venenlichtungen zur Gänze aus und besteht aus älteren derben oder jüngeren

zarten, parallel zueinander oder regellos verlaufenden präkollagenen und kollagenen Fibrillen sowie eingestreuten Spindelzellen und wird von vereinzelten Endothelrohren durchzogen. (Reste der ursprünglichen Venenlichtung?) (Abb. 7.)

Auch an den Venen kleinerer Trabekel vollständige Gefäßverschlüsse nachweisbar. Hier je nach dem Alter der Veränderungen verschiedene Arten des Verödungsvorganges. In einzelnen Venen lediglich hyalines, kernarmes Fasergewebe, das nur hier und da kleinste, ausschließlich von einer Endothellage umschiedete Gefäßchen beherbergt. Andere Venenlichtungen hingegen von einem zartfaserigen



Abb. 7. Obliterierte Trabekelvenen der Milz. Gitterfaserfärbung nach Mallory. 100f. Vergr. a obliterierte Vene; b Trabekel; c Narbenfeld.

(besonders bei Mallory-Färbung deutlich zutage tretenden), an Spindelzellen reichen, stellenweise von capillaren Gefäßen durchzogenes Maschenwerk erfüllt.

Neben diesen *zur Gänze verlegten Trabekelvenen* andernorts nur *unvollständig vom Obliterationsprozeß* befallene. Hier die Gefäßlichtungen durch ein locker gefügtes Flechtwerk feiner kollagener und argentaaffiner Fibrillen mit einzelnen eingestreuten Spindelzellkernen beet- bis ringförmig eingeengt. In diesen subendothelialen Wucherungen weder orceinophile Fasern noch Fibrin nachweisbar (Abb. 8).

Ähnliche *Verödungsvorgänge* auch im Bereiche der *capillaren Milzvenen*, deren Lichtungen vielerorts durch subendotheliale Fibrillenwucherungen eingeengt bzw. verschlossen sind. Durch gleichzeitige Obliteration mehrerer benachbarter Venen und Fibrillenvermehrung in den Pulpasträngen entstehen unregelmäßig begrenzte, allmählich in normale Pulpaanteile übergehende *Narbenfelder*, ähnlich den subkapsulären (Abb. 9). In den Trabekelvenen dieser Narbenfelder ebenfalls mehr



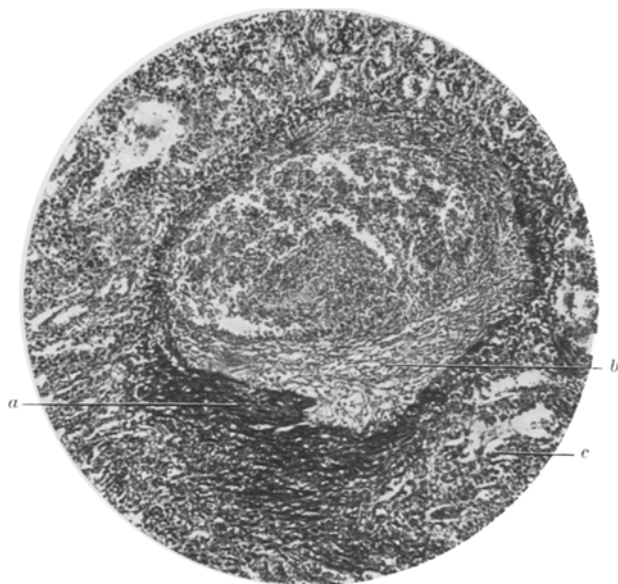


Abb. 8. Verödende Trabekelvene. Elastica-Gieson. 125f. Vergr. *a* elastisch-fibrilläres Trabeculargerüst; *b* neugebildetes, die Lichtung einengendes, elasticafreies, fibrilläres Gewebe; *c* unveränderte Milzpulpa der Umgebung.



Abb. 9. Narbenfeld in der Tiefe der Milz. Elastica-Gieson. 12f. Vergr. *a* Narbenfeld; *b* obliterierende Trabekelvenen; *c* Milzpulpa.

weniger ausgeprägte Verödungsvorgänge, die mit ödematösen Auflockerungen des Trabekelgerüsts einhergehen. Häufig auch ein unmittelbarer Zusammenhang

zwischen intratrabekulärer Verschlußmasse und dem Füllgewebe der capillaren Milzvenen auf dem *Wege verödeter Stigmata Malpighii* nachweisbar. Hier und da täuschen vollständige Verschlüsse der Stigmata Malpighii und verödete peritrabekuläre, den Milzbälkchen unmittelbar anliegenden Venen eine bindegewebige, an orceinophilen Fibrillen-freie *Verbreiterungszone* der Trabekel vor.

Ferner gibt es Milzbälkchen, die in ihren peripheren Anteilen unverändert, zentral jedoch ein zerworfenes, vergrößertes und vielfach zerrissenes elastisch bindegewebiges Maschenwerk zeigen, das von Spindel- und Rundzellen durchsetzt ist und die trabekulären Gefäße umsäumt. Die Venen hier entweder unverändert, oder teilweise verödet.

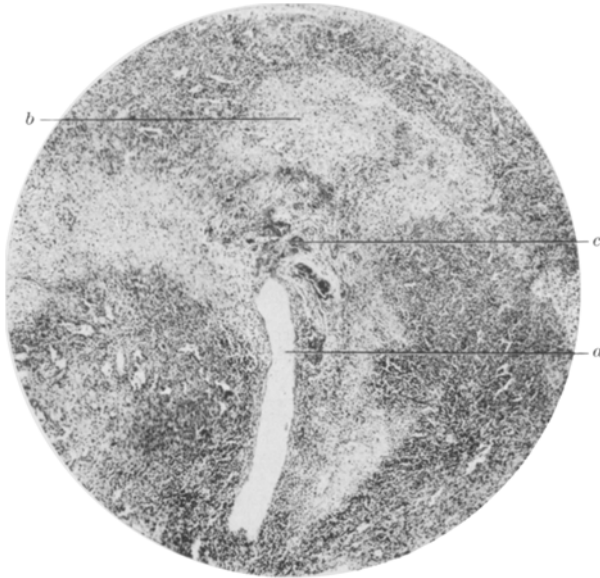


Abb. 10. Ältere Follikelfibrose mit beginnender Kalkeiseninkrustation. Häm.-Eos. 42f. Vergr.  
a Arterie; b Fibrose; c Kalkeiseninkrustation.

An den Milzknötchen allenthalben charakteristische Veränderungen. Die das Zentrum durchbohrenden Arterien besonders dünnwandig und stark erweitert mit venösen Gefäßen leicht zu verwechseln. Das Endothel und eine dünne gestreckte *Elastica interna* sitzen einem weitmaschigen, von Reticulumzellen gebildeten Gerüstwerk mit eingestreuten Lymphocyten auf. Weiter peripher das Reticulumnetz teils vergrößert und dissoziiert, teils durch Verschmelzung hyalinisierender Fasern zu einheitlichen nur stellenweise noch Rundzellen enthaltenden fibrösen Herden umgewandelt. Um so veränderte Follikel konzentrische Blutungen ohne nachweisbare grobe Schädigungen der allerdings stark verdünnten und etwas gequollenen Arterienelastica. Die periarterielle Fibrose beschränkt sich nicht nur auf den intrafollikulären Verlauf der Gefäße, sondern erstreckt sich auch auf die prä- und postfollikulären Abschnitte der Arterien (Abb. 10).

Neben diesen, anscheinend frischeren „fibroadenoiden“ Veränderungen vollständig narbig hyaline Umwandlung der Lymphknötchen, eine „Follikelsklerose“ mit gänzlicher Atrophie des lymphatischen Gewebes und abgelagerten Kalkinkrustationen in Form von Schollen, Klumpen und Spießen. Solche Kalkeiseninkrustationen hier und da auch in einzelnen ähnlich umgebauten, ihres Elasticagehaltes wegen jedoch als Trabekel anzusprechenden Gewebsbezirken.

In der Milzpulpa an der Peripherie der perifollikulären Blutungsherde erweiterte, prall mit Blut erfüllte, capilläre Milzvenen. Manche dieser von einem stärker fuchsinophilen Fasergerüst umgeben, als es sonst den Pulpasträngen zukommt. Andernorts die capillaren Venen zusammengefallen, das fibrilläre Maschenwerk der Pulpastränge vermehrt, stellenweise von grobfaserigem Charakter mit eingestreuten hellkernigen, wie epitheloiden Elementen. Die Sinusendothelien in den kollabierten Anteilen oft epithelähnlich, kubisch.

Vereinzelte im Parenchym aus Bindegewebs- und mehrkernigen Riesenzellen sowie Lymphocyten aufgebaute, im Zentrum nekrotisierende Knötchen (Abb. 11). Neben diesen scharf umschriebene, rundliche Bezirke, die lediglich aus kavernös

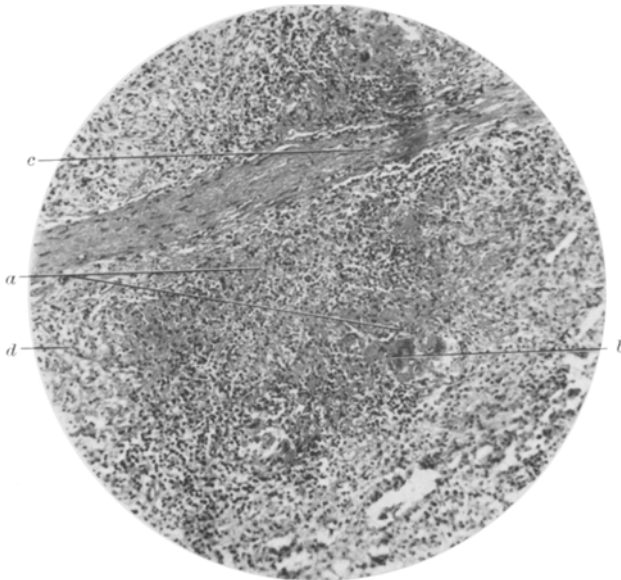


Abb. 11. Peritrabeculäre, tuberkelartige Bildung in der Milzpulpa. Häm.-Eos. 87f. Vergr.  
a Bindegewebszellwucherung; b mehrkernige Riesenzellen; c Trabekel; d Pulpa.

erweiterten capillaren Milzvenen bestehen, die von zarten, bindegewebigen Septen, nach Art schmaler Pulpastränge, getrennt werden. Andere Bestandteile des Milzgewebes in diesen Gebieten nicht nachweisbar. (Wahrscheinliche, mit dem Krankheitsprozeß nicht zusammenhängende Fehlbildungen des Milzgewebes.)

Die *Vena lienalis* im Pankreasbett und am Milzhilus in ihren äußeren Wandschichten bis auf eine leichte Aufsplitterung der *Elastica externa* im allgemeinen unverändert. Die *Elastica interna*, die vielfach als ein einheitlich welliges Band zu sehen ist, fasert sich andernorts deutlich auf. Diese Aufsplitterungen anastomosieren mit einem feinen zumeist parallel zur Gefäßwand verlaufenden, orceinophilen, innerhalb hyaliner kernarmer Intimapolster sich verzweigender Fibrillennetzwerk. Hier und da diese Pölster, besonders in ihren elasticanahen Anteilen von capillaren Gefäßen durchzogen. An diese Intimaproliferationen anschließend ein mehr oder weniger locker gefügtes, das Gefäß fast gänzlich verschließendes, mäßig zellreiches Maschenwerk von Bindegewebsfasern, dessen gefäßwandnahe Abschnitte strotzend mit Blut gefüllte Endothelrohre beherbergen, während die mehr zentral gelegenen Bezirke große, siderofere Zellen führen. In der Umgebung der Capillarsprossen eine lockere lymphocytäre Infiltration sowie hyaline Schollen (hyalines

Fibrin ?). Frischeres, fädig oder schollig geronnenes Fibrin in dem Verschlußgewebe nicht nachweisbar. Dieselben Veränderungen in den größeren Verzweigungen der Milzvenen am Hilus. In der Umgebung dieser zahlreiche erweiterte, einem Schwellkörper vergleichbare, anscheinend venöse Gefäßäste, deren Wand von einer einfachen Bindegewebs- und Elasticalage gebildet wird. Bei einzelnen dieser Venen die *Elastica* aufgesplittert, die Intima teils ringförmig, teils polsterförmig verdickt.

Auch an diesen Wucherungen Veränderungen verschiedenen Alters nachweisbar. In einigen Venen die mehr beetförmigen Innenwandverbreiterungen von einem feinfibrillären, zumeist parallel zur teilweise aufgesplitterten *Elastica interna* verlaufenden, orceinophile Fibrillen dieser Auffaserungen führenden, die Lichtungen

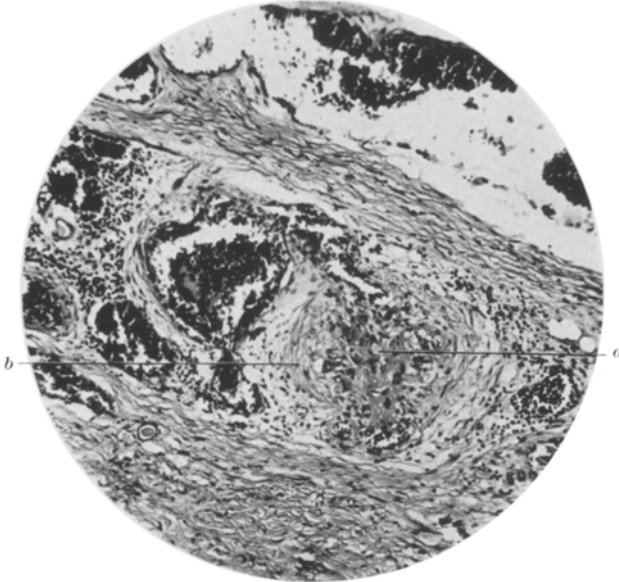


Abb. 12. Tuberkelähnliche Bildung in einer Vene am Milzhilus. Häm.-Eos. 50f. Vergr.  
a tuberkelähnliche Bildung; b Venenwand.

exzentrisch einengenden Gewebe aufgebaut. Die Verschlußmasse anderer Venen im Gegensatz hierzu elasticafrei, aus hyalinen, sich vielfach durchflechtenden und stellenweise von capillaren Gefäßen durchzogenen, äußerst kernarmen Intimapolstern gebildet. Diese lassen in anderen Gefäßen schütterere lymphocytäre Infiltrationen, zarte kollagene Fibrillen und etwas reichlicheren Spindelzellengehalt erkennen.

In einer kleinen Vene dieser Gegend ein die Lichtung erfüllendes, innerhalb der zum Teil aufgesplitterten dünnen *Elastica interna* gelegenes Knötchen, das hauptsächlich aus Epitheloiden sowie einzelnen mehrkernigen Riesenzellen besteht und zentral nekrotisiert (Abb. 12). In der Umgebung des auf diese Weise veränderten Gefäßes eine schütterere lymphocytäre Infiltration.

In Drüsen vom Milzhilus in großen erweiterten Venen ebenfalls Verödungsvorgänge durch stark ödematöse und entzündlich infiltrierte Fibrillenwucherungen, die aus zarten kollagenen und Gitterfasern bestehen (Abb. 16). Die *Elastica* im Bereiche der Veränderungen aufgesplittert, eingerissen, gequollen und teilweise gänzlich zerstört. Andernorts das obliterierende Gewebe zellarm, homogen und hyalinsierend.

*Pankreas.* Das Bindegewebe zwischen den Acini vermehrt, die zahlreichen intraacinarischen Venen mächtig erweitert, prall mit Blut gefüllt. Ganz vereinzelt kleinere Venenäste mit Verklumpungen und Aufsplitterungen der *Elastica interna* im Bereiche umschriebener polsterförmiger hyaliner Intimaverdickungen. Im Pankreasgewebe der Nachbarschaft kleinste Schwielenherde. Das exkretorische Parenchym im allgemeinen unverändert, mancherorts jedoch atrophisch und von dem gewucherten interstitiellen Bindegewebe teilweise ersetzt. Die *Langerhansschen* Inseln sehr zahlreich, stellenweise auch besonders groß, hier und da ohne scharfe Grenze in das exkretorische Parenchym übergehend.

In den *peripankreatischen Lymphdrüsen* das lymphadenoide Gewebe atrophisch, in den erweiterten Lymphsinus und im Reticulummaschenwerk des zugrunde gehenden Gewebes massenhaft Erythrocyten sowie Blutpigmentmakrophagen. Stellenweise im Parenchym, vorwiegend im Bereiche der geschwundenen Keimzentren, zum Teil nekrotisierende „Epitheloid-“ und Riesenzellknötchen. Auch diesen Drüsen angelagert verödennde Venenstämme, die subintimal feinfaserige polsterförmige Wucherungszonen zeigen. Diese werden teilweise von zahllosen feinsten, von der aufgesplitterten *Elastica interna* stammenden Fäserchen durchzogen, die andernorts verklumpt und brüchig erscheint.

In der *Vena portae* am Leberhilus eine flache, mäßig reichlich orceinophile Fäserchen führende, fibrilläre Innenwandverbreiterung. Die Venen des großen Netzes stark erweitert und geschlängelt, zeigen vielfach Unterbrechungen ihrer *Elastica interna* sowie Verklumpungen derselben. Andererseits werden oft ziemlich beträchtliche kernarme Intimapolster von den feinst aufgesplitterten Fibrillen der *Elastica* durchzogen.

*Niere.* Die Glomeruli durchwegs groß und kernreich. In den Glomeruluschlingen eine beträchtliche Blutstauung, einzelne Gefäßknäuel hyalinisiert. Die Epithelien der Tubuli contorti teilweise trüb geschwellt, teilweise mäßig kleintropfig verfettet. Alle intertubulären Capillaren deutlich gestaut. Die größeren Venen der Rinde durchwegs erweitert, teilweise blutgefüllt, teilweise leer. Neben diesen Venen vereinzelt kleinere, deutlich veränderte Gefäße (Venen?), vor allem in der Nachbarschaft der Glomerulusstiele. Die *Elastica* dieser Gefäßchen aufgesplittet, verquollen und verklumpt, in ihren Lichtungen von Erythrocyten und vereinzelt Bindegewebszellen durchsetzte Verschlußmassen, die sich in *Gieson-Schnitten* leicht rötlich färben. Solche Gefäße auch subkapsulär und an der Rindenmarkgrenze. In ihrer Umgebung das Bindegewebe ödematös aufgelockert, kleinzellig infiltriert. In einem größeren subkapsulären Bezirk treten dererlei *Gefäßverödungen* gehäuft auf und scheinen hier vor allem *Capillaren* zu betreffen. Im Bereiche dieses Areales atrophierende Kanälchen, sowie eine kompensatorische Erweiterung der unveränderten, intratubulären Capillaren, die mächtig gestaut sind. Auffallend ist hier auch eine Neubildung elastischer Faserungen, die sich nicht nur in der Wand der verödeten Gefäßchen, sondern auch um die erweiterten Capillaren entwickelt haben. Zwischen diesen Faserungen eine lymphoidzellige Infiltration. Eine solche Vermehrung bzw. Neubildung elastischen Gewebes charakterisiert desgleichen umschriebene Nierenabschnitte an der Rindenmarkgrenze, wo *größere Venenäste* deutliche polsterförmige Intimaverdickungen zeigen, die ebenfalls reich an elastischen Fibrillen sind. Andere Venen an der Rindenmarkgrenze sind wohl frei von derartigen Veränderungen, doch zeigen mehrere Capillaren in ihrer unmittelbaren Nachbarschaft eine vollständige Verödung, die teils durch homogene, leicht *Gieson-positive*, teils fibrillär differenzierte Verschlußmassen bedingt ist. Auch hier eine Atrophie der den Capillaren angelagerten Kanälchen. Solche, auch sonst an der Rindenmarkgrenze, ebenso wie in der Pyramide nachweisbare Herde einer umschriebenen „Capillarfibrose“ erwecken den Eindruck kleiner *Narbenfelder* und sind entweder von gestauten Capillaren, oder von einem ödematösen Gewebswall umsäumt.

Neben diesen Veränderungen in der Marksubstanz zahlreiche kleinere, oft streifenförmige Blutungen. In der Nachbarschaft der Nierenbecken starke ödematöse Auflockerung. In einem extrarenalen Ast der Nierenvene ein von zarten elastischen Fibrillen durchsetzter, ziemlich mächtiger Intimapolster.

*Nebenniere.* Das ganze Organ gestaut, die Rindenzellen, besonders im Bereiche der Zona fasciculata infolge der hochgradig erweiterten Gefäße atrophisch, das dazwischenliegende Bindegewebe gewuchert. Venenveränderungen nicht nachweisbar.

*Herzmuskel.* In der Wand der linken Kammer eine größere verödete interstitielle Vene mit aufgesplitteter und unterbrochener, zum Teil verklumpter Gefäß-elastica. An anderen kleinen Venen des Zwischengewebes polsterförmige elastische Intimaproliferationen. In der Nachbarschaft einer solchen Vene ein kleiner Fibroseherd. Das Muskelsyncytium kleintropfig verfettet.

In der Wand der rechten Kammer zahlreiche streifenförmige Nekroseherde, die durch kleintropfige Verfettung und allmähliche Fragmentation der Muskelzellen zustande kommen. Neben interstitieller myxomatöser Quellung des Bindegewebes eine leichte chronisch-entzündliche Infiltration dieser Bezirke. Gefäßveränderungen hier nicht nachweisbar.

*Lunge.* Im Häm.-Eos.Schnitt in einzelnen Alveolargruppen Fibrin, rote und weiße Blutkörperchen, sowie abgestoßene Alveolarendothelien, daneben auch Staubpigmentphagocyten. Solche auch im Interstitium. Im Lumen der Bronchien massenhaft Leukocyten. An einer Stelle ein verkalkter, scharf abgegrenzter, rundlicher, von einem fibrösen Randwall umsäumter Bezirk (tuberkulöser Primärherd?). In den Lichtungen mittelgroßer Lungenvenen und ihrer feineren Verzweigungen ein Füllgewebe, das reichlich Bindegewebsfasern und zarteste orceinophile Fäserchen sowie vereinzelte Spindelzellen beherbergt und von blutführenden Endothelrohren durchzogen wird (rekanalisierte Thromben?). An den übrigen Lungen- und Bronchialgefäßen kein pathologischer Befund.

In einer *Lymphdrüse* vom Lungenhilus ein umschriebener stellenweise verkalkender und verkäster Bezirk, der von einem breiten Saum hyalinisierten Bindegewebes umgeben ist. Dieser enthält zahlreiche, mit anthrakotischem Pigment beladene Zellen. Das gleiche Pigment im Reticulum des Drüsenparenchyms. Die venösen Gefäße allenthalben in ein weitmaschiges, an einen Schwellkörper erinnerndes, von hyalinen Bindegewebssträngen durchsetztes Netzwerk umgewandelt.

*Oesophagus.* In einigen varikös erweiterten Oesophagusvenen, der Gefäßinnenhaut aufsitzend, ein zum Großteil aus gewucherten endothelialen Elementen mit faseriger Zwischensubstanz gebildeter Intimapolster. Ein ähnlicher an einem anderen Speiseröhrengesäß; in der Umgebung des Intimapolsters Rundzellenanhäufungen.

Bei Fall II handelt es sich um die Mitteilung von Kühnel und Priesel, bei der wir, mit ihrer gütigen Erlaubnis, den mikroskopischen Befunden der Leber einige Ergänzungen hinzufügen konnten. Überdies hatten wir hier durch Vermittlung von Prof. Priesel Gelegenheit, die Milz und die übrigen Organe des Bauchraumes eingehend zu untersuchen.

*Fall III.* Diese Beobachtung betrifft Fall 4 der Publikation von Satke. Leider war uns das einschlägige Material mit Ausnahme der früher exstirpierten Milz nicht mehr zugänglich. Wir verweisen daher auf Satkes Angaben. Die Eigentümlichkeit dieses Falles bestand darin, daß nur die rechte Lebervene obliteriert war, wodurch die Stauungserscheinungen im Pfortaderkreislauf ausblieben, wohl aber eine Thrombose der Vene portae und ihrer Wurzeln vorlag. Das klinische Bild wurde durch einen Milztumor beherrscht, was auch den Anlaß zur Exstirpation dieses Organes gab.

*Fall IV* verdanken wir dem Entgegenkommen von Prof. Feyrter (Danzig), der uns diese Beobachtung aus früherer Zeit überließ.

39jährige Frau wurde in sterbendem Zustand eingeliefert und verschied 24 Stunden nach der Aufnahme. Sie soll etwa  $\frac{1}{2}$  Jahr vorher an Schmerzen im Unterbauch,

Erbrechen und Ausfluß aus der Scheide gelitten haben. Seit etwa 3 Wochen neuerlich Erbrechen, Übelkeit, Spannungsgefühl im Bauch, Apathie. Seit 3 Tagen verwirrt, unwillkürlicher Stuhl- und Harnabgang.

*Am Krankenbett.* Die Haut subikterisch, am Stamm und an den Extremitäten ein papulöses, rosarotes Exanthem, Sensorium getrübt. Deutliche Venenzeichnung in der Abdominalhaut. Ascites. Leber vergrößert, derb, Milz o. B. Im Harn Bilirubin positiv. Urogen vermehrt.

Wegen der kurzen Beobachtungszeit keine klinische Diagnose.

*Pathologisch-anatomisch.* Frische rote Thrombose der Lebervenen, der Pfortader, der Vena lienalis und frische Thrombose der Mesenterialvenen mit Dünndarminfarkt. Die Milz vergrößert, derb und blutreich, von infarktähnlichen, jedoch unscharf begrenzten, subkapsulären Herden durchsetzt. Die Leber normal groß, auffällig derb, von ungleichmäßiger aber nirgends grob gehöckter Oberfläche. Das Lebergewebe hochgradig und sehr ungleichmäßig gestaut. Im Bereiche der gestauten Gebiete zarte, unregelmäßig verstreute, meist andeutungsweise netzförmige Bindegewebswucherungen. In der Schleimhaut des Magens zahlreiche Erosionen, im Duodenum knapp hinter dem Pylorus mehrere mit schwärzlichroten Massen bedeckte frische Geschwüre. Hydrothorax beiderseits, Ascites, Uterusmyom.

*Fall V.* 42jährige Frau, seit etwa 5 Jahren remittierende Beschwerden eines Zwölffingerdarmgeschwürs, an dem auch ein Bruder der Patientin operiert wurde. Seit 9 Monaten Schmerzen im Oberbauch, Vergrößerung des Bauchumfanges, Erbrechen, Gewichtsabnahme. Temperaturen bis 38,5°, Besserung. Anschließend Venenentzündung an beiden Beinen.

*Am Krankenbett.* Subikterus. Der Bauch vorgewölbt, die Bauchdeckenvenen erweitert, freie Flüssigkeit in der Abdominalhöhle. Die Leber vergrößert, derb, ihr Rand stumpf; die Oberfläche etwas uneben, druckschmerzhaft. Die Milz tastbar, plump, hart, etwas druckempfindlich. Nach Bauchpunktion nur ganz kurzdauernde Besserung. Das positive Rivalta-Reaktion gebende Punktat ersetzt sich sehr rasch. Im Harn Gallenfarbstoff, Urogen vermehrt; daneben Leucin und Tyosin. Wa.R. negativ. *Klinische Diagnose:* Atrophische Lebercirrhose mit Insuffizienz des Organs. Chronische Milzschwellung. Exsudative Peritonitis. Trockene, rechtsseitige Rippenfellentzündung.

*Pathologisch-anatomisch.* Einengungen, bzw. Verschlüsse beider Lebervenenmündungen, links mehr als rechts mit älteren und frischeren Thrombosen. Die Vena cava inferior eingengt und wandverdickt; in der Mitte ihres intrahepatischen Verlaufes ein frischer, etwa erbsengroßer Thrombus. In der Höhe des Ostiums der rechten Nierenvene ein etwa kirschgroßer Thrombus. Hier die Venenlichtung auf etwa Kleinfingerdicke eingengt. Die Venenwand verdickt. Distal normale Beschaffenheit der Hohlvene. Leber 2050 g schwer und 25 : 13 : 12 cm groß, die unverdickte Kapsel mit dem Zwerchfell strangförmig verwachsen. Auf einem Durchschnitt grobe, tiefdunkelrote Stauungszeichnung, besonders links, sowie im linken Leberlappen in den Ästen der Vena hepatica bräunliche, festhaftende Thromben, Milz auf das 1½fache vergrößert, derb, herdförmig mit dem Zwerchfell verlötet. Ascites, Oesophagusvaricen. Chronisches Duodenalulcus am Pylorus. Tuberkulöse Spitzenschwielen. Beiderseitige pleurale Verwachsungen.

*Fall VI* entspricht *Satkes* 2. Beobachtung.

Bezüglich der Krankengeschichte und des makroskopischen Befundes verweisen wir auf die Angaben *Satkes*.

*Fall VII.* Identisch mit Fall 1 der *Satkeschen* Publikation. Dort auch Krankengeschichte und Leberbefund enthalten.

*Fall VIII.* 45jährige Frau; mit 16 Jahren heftiges *Herzklopfen*, das sich aber in der Folge bei entsprechender Therapie besserte. Seit dem 27. Lebensjahr Gallensteinbeschwerden, in den letzten Jahren Gewichtsverluste, Erbrechen. 4 Monate

vor dem Tode im Anschluß an eine Fehlgeburt Genitalblutungen von 6wöchiger Dauer, welche nach einer Gebärmutterausschabung sistierten; in der Folge Größerwerden des Bauches, Herzbeschwerden. Eine Bauchpunktion ergibt 12 l Flüssigkeit. Appetitlosigkeit, schwarze oder grüne, sehr harte Stühle.

*Am Krankenbett.* Abgemagerte Patientin, Gelbfärbung der Haut. Anämische Schleimhäute, starke Spannung der Bauchdecken und Ascites, Ödeme an den Beinen. Die Leber nicht vergrößert. Trotz ausgiebiger Bauchpunktion Tod nach wenigen Tagen. Wa.R. negativ. Im Harn Urogen etwas vermehrt.

*Klinische Diagnose.* Vermutungsweise Lebercirrhose, Leberventhrombose mit Ascites?

*Pathologisch-anatomisch.* Obliterierende, intrahepatische Endophlebitis der Lebervenenäste mit fast völligem, alten Verschuß des linken Lebervenenostiums und frischerer Thrombose der rechten Vena hepatica; Thrombose der Milzvene. Ascites. Frische Lobulärpneumonie.

Die Leber klein, ihre Kapsel, namentlich in der Umgebung der steingefüllten Gallenblase weißlich verdickt. Die subkapsulären Parenchymanteile weitgehend zugrundegegangen, die mehr zentral gelegenen Organabschnitte von normalem Aussehen. Die Milz groß, derb. Das Herz erweitert.

*Fall IX.* 26jähriger Mann. Als Kind Mumps und Scharlach. Seit letzterem häufig Anginen. Mit 18 Jahren Stägige Gelbsucht. Vor 4 Jahren Gelenksrheumatismus im rechten Knie nach Angina. Vor 3 Jahren Tonsillektomie. Vor 2 Jahren Septumoperation. Seit 1 Jahr Druckempfindlichkeit im Oberbauch, Blähungen, Aufstoßen, Schmerzen in der Lendengegend, welche sich auf Aspirin „schlagartig“ besserten, aber wiederkehrten.

*Am Krankenbett.* Subikterus. Bauch etwas vorgewölbt. Bauchdecken gespannt, die druckschmerzhaft, derbe, scharfrandige, glatte Leber und die Milz vergrößert. In der Folge Fieber bis 38°, geringe Harnmengen. 3 Wochen vor dem Tode komatöser Zustand mit motorischer Bewegungsunruhe, Stöhnen und Schreien. Zucker im Harn nur spurenweise vorhanden, kein Aceton. Liquor unverändert. Nach großen Insulintraubenzuckerlosen Bewußtseinsaufhellung. Eine Bauchpunktion ergab nur wenig Transudat. Unter Meteorismus, allgemeiner Unruhe und zunehmender Somnolenz Tod. Wa.R. negativ. Kein Alkohol, kein Nicotin.

*Klinische Diagnose.* Atrophische Lebercirrhose im Anschluß an eine Cholangitis? Pankreasnekrose? Ascites. Ödeme. Exsudative Pleuritis. Darmparalyse.

*Pathologisch-anatomisch.* Obliterierende Lebervenenentzündung mit zahlreichen verödeten intrahepatischen Lebervenenästen, hochgradiger Einengung des Ostiums der rechten Lebervene und geringgradiger des linken Lebervenenostiums. Zahlreiche frische Thromben der peripheren Lebervenenäste links und folgender Erweiterung der Venen des Retziusschen Systems. Gallenblase und -wege frei. Ascites, Gehirnödem. Lobulärpneumonie.

Die Leber klein, im Bereiche des rechten Lappens feingehöckert, hier auf dem Durchschnitt rosettenförmige, ausgedehnt konfluierende, gelblichgraue Lebergewebsherde. Im linken Lappen schwere zentrale Stauung. Die Milz stark vergrößert, derb. Auf dem Durchschnitt beträchtliche Bindegewebsvermehrung, subkapsulär entsprechend seichten Einziehungen am vorderen Rand kleine weißliche Schwielenherde.

*Fall X.* Wurde uns in liebenswürdiger Weise von Prof. R. Fleckseder und Prof. A. Priesel (Rudolfspital) überlassen.

39jähriger Mann, der fast alle Kinderkrankheiten durchmachte. Mit 18 Jahren Gonorrhöe, mit 25 Jahren starken Gelenksrheumatismus, anschließend daran heftige „Nervenschmerzen“ in beiden Beinen. An solchen „Nerventzündungen“ litten auch die Mutter und die Geschwister des Mannes. Vor einem Jahr Bronchialkatarrh, darauffolgend Nierenentzündung. Seit etwa 4 Monaten stärkeres Anschwellen der angeblich schon früher groß gewesenen Leber, Brechreiz, galliges Erbrechen, Sodbrennen, Abmagerung und „Wasser“ im Bauchraum.



*Am Krankenbett.* Cyanose und Subikterus. Einengung beider Spitzenfelder, Dämpfung vorne links und schlechte Verschieblichkeit daselbst. Bauch stark vorgewölbt mit deutlicher Venenzeichnung. Ödem am Sacrum und an den Beinen, derbe Lebervergrößerung, Milzdämpfung nicht abgrenzbar, Organ nicht tastbar. Äußere Hämorrhoidalknoten. Zwei Bauchpunktionen brachten keine dauernde Erleichterung. Nach den Punktionen die Leber jedoch als derbes, höckeriges Organ tastbar. Unter Zunahme der Ödeme und Abgang großer, dunkelroter, geformter Blutungen aus dem After trat nach 14tägigem Spitalaufenthalt der Tod ein.

*Klinische Diagnose.* Lebercirrhose mit Umbau und schwerster Pfortaderstauung sowie Kollateralkreislauf in der Bauchwand. Geringere Stauung in den unteren Hohlvenen. Inaktive Tbk. des linken Unterlappens und linksseitiger Pleuraverwachsung, starke Blutung aus einem Varix des Enddarmes.

*Pathologisch-anatomisch* handelt es sich um eine obliterierende Endophlebitis der Lebervenen mit vollständigem Verschuß des rechten und fast gänzlichem Verschuß des linken Lebervenenostiums und gleichzeitiger Einengung der Vena cava im Bereiche des Foramen quadrilaterum. Narbige Umscheidung des intrahepatischen Cavaabschnittes sowie ihrer Einmündung in den rechten Vorhof. Fast vollständige Verwachsung des Herzbeutels mit dem Herzen. Pleurale Verlötnungen beiderseits, mächtige bindegewebige Adhäsionen an der Oberfläche der Leber und Milz; die beiden Organe mit dem Zwerchfell verlötet. Ascites, Stauungsorgane, rupturierter Varix des Mastdarms.

*Fall XI* betrifft eine 42jährige Frau, deren Eltern und 2 Geschwister an einem Herzleiden verstarben. 2 $\frac{1}{2}$  Jahre vor dem Tode plötzlich Schwäche in den oberen und unteren Extremitäten, die sich zu einer schlaffen Lähmung im rechten Oberarm steigerte. Klinisch wird eine Herzerweiterung festgestellt. Rückgang der Erscheinungen nach 3 Wochen.

1 $\frac{1}{2}$  Jahre vor dem Tode Ausbildung eines vom Rippenbogen bis zum Nabel reichenden „Wulstes“ mit stechenden Schmerzen beim Liegen auf der linken Seite. Häufiges Urinieren eines „orangegelben“ Harnes. Geschwollene Beine und Krampfadern.

*Am Krankenbett* leichter Ikterus, Herz- und Lungen ohne besonderen Befund. Die Leber mächtig vergrößert, erfüllt teilweise den ganzen rechten Bauchraum, ist derb und gehöckert. Milz ebenfalls sehr groß, reicht bis an die Darmbeinschaukel. Im Epigastrium eine geschlängelte Vene, die sich beim Husten prall füllt. Extremitäten o. B. Temperatur subfebril. Einige Tage vor dem Tode plötzlich Schmerzen in der linken Lunge mit andauernd hohen Temperaturen. Unter Zunahme der Gelbsucht und fortschreitender Benommenheit Tod am 9. 1. 36.

*Klinische Diagnose.* Infarktpneumonie, chronische Pfortaderthrombose.

*Pathologisch-anatomisch.* Obliterierende Endophlebitis der Lebervenen mit fast vollständigem narbigen Schwund des rechten Leberlappens und vollkommener Verödung, sämtlicher Lebervenenmündungen in die untere Hohlvene. Umfängliche, chronische Milzvergrößerung. Beträchtliche Erweiterung und Vermehrung von Venenstämmen im Ligamentum falciforme der Leber. Etwa mannsfaustgroßes, paraesophageales Venenkonvolut oberhalb des Zwerchfells. Starke Erweiterung der Speiseröhrenvenen. — Croupöse Lungenentzündung im rechten Oberlappen mit fibrinöser Pleuritis und Pneumokokkenmeningitis. Leichte verrukös-rekrudeszierende Aortenendocarditis.

Die Leber in ihrem linken Lappen mächtig vergrößert, oberflächlich unregelmäßig gehöckert, der rechte Lappen in ein etwa handtellergroßes flaches Gebilde umgewandelt. Auf dem Durchschnitt im linken Lappen bis etwa kirschkerngroße, gelbgrüne Lebergewebsinseln, sowie intensiv rot gefärbte, diese Parenchymbezirke begrenzende schwielige Züge. Spärliche Venenquerschnitte, die anscheinend alle Ästen der Vena portae entsprechen. Im atrophischen rechten Lappen ein von

einzelnen Gallengängen und Portalvenenverzweigungen durchzogenes Schwielen-  
gewebe.

Die mächtig vergrößerte Milz plumprandig, auf dem Durchschnitt das binde-  
gewebige Gerüst vermehrt. Die Pulpa etwas aufgelockert, die Follikel nicht sichtbar,  
die größeren Gefäßquerschnitte frei.

### III. Vergleichende mikroskopische Übersicht der 11 Fälle.

Zu einer erfolgreichen Beurteilung unserer Beobachtungen, insbeson-  
dere in bezug auf die neugewonnenen im Schrifttum nicht berücksich-  
tigten Erkenntnisse, erschien eine vergleichende Übersicht der 11, 7 Männer  
und 4 Frauen betreffende Fälle wünschenswert, die nach folgendem  
Schema durchgeführt wurden.

*I. Krankhafte Veränderungen der Cava inferior, vor allem ihres intra-  
hepatischen Abschnittes.*

*II. Krankhafte Veränderungen im Bereiche der Leber. A. Art und Loka-  
lisation des Verschlusses.* 1. Bindegewebig (endophlebitisch obliterierend  
im engeren Sinne). a) Totaler Verschluß sämtlicher Lebervenenmündungen.  
b) Partieller Verschluß sämtlicher Lebervenenmündungen. c) Totaler  
Verschluß eines Teiles der Mündungen. d) Partieller Verschluß eines  
Teiles der Mündungen. e) Befallensein der Lebervenen vom Obliter-  
ationsprozeß. α) Befallensein der Lebervenen bei Freibleiben des Mün-  
dungsgebietes. β) Bloße Mitbeteiligung der Lebervenen bei Hauptsitz  
der Veränderungen im Mündungsgebiet. γ) Übergreifen der Veränderungen  
auf die intraacinarischen Capillaren. 2. Thrombisch-obliterierend. a) Im  
Bereiche der Mündungen allein. b) Im Bereiche der Mündungen und  
der Lebervenen. c) Im Bereiche der Lebervenen allein. *B. Folgen des  
Verschlusses.* 1. Stauung. 2. Stauungsatrophie ohne Umbau. 3. Umbau  
der ganzen Leber. 4. Umbau eines Teiles der Leber. *C. Mitbeteiligung  
der intrahepatischen Pfortaderverzweigungen.*

*III. Krankhafte Veränderungen außerhalb der Leber (insbesondere im  
Einzugsgebiet der Vena portae). A. Im Bereiche des Pfortaderstammes.  
B. Im Bereiche der Mesenterialvenen. C. Im Bereiche der Milzvene.  
D. Mitbeteiligung der Venen in der Milz. E. Mitbeteiligung der Venen  
im Pankreas. F. Mitbeteiligung der Venen in der Niere. G. Mitbeteiligung  
der Venen in anderen Organen.*

*IV. Ikterus.*

*V. Nebenfunde auch an anderen Organen.*

Zu I. Entsprechend den umschriebenen Verdickungen der *Cava-Intima* des  
Falles 1 und 2 finden sich hyaline Polster, welche mit dem gewucherten Subendothel  
der Lebervenenmündungen zusammenhängen und bei Fall 1 verkalken. Bei Beob-  
achtung 10 an den Einmündungsställen der Lebervenen in die Cava zwischen  
Leberoberfläche und Zwerchfell, bzw. der Adventitia der unteren Hohlvene, ein  
mit der *Glissonschen* Kapsel zusammenhängendes derbes *Schwielen*gewebe. In  
diesen Narbenzügen Kapselreste in Form bandförmiger orceinophiler Züge sowie  
weitgehendst umgebauter Lebergewebsanteile, die durch eine kollagen-fibrilläre  
Füllmasse verschlossene Lebervenen wechselnden Kalibers und zusammengesinterte

Periportalfelder enthalten. Die Elastica dieser Gefäße auffallend plump, verfilzt und körnig zerfallen. Daneben Elastica-wucherungen ohne Zusammenhang mit Gefäßen.

Die Veränderungen, die Punkt *II A 1 a—d* betreffen, sind bei allen Fällen durchwegs abgelaufene, und zeitigen bei einer vergleichenden Gegenüberstellung keine neuen Ergebnisse. Daher sehen wir von der Wiedergabe dieser Punkte ab.

*Zu II A 1 e a.* In den 3 Beobachtungen 4, 7 und 8 mit Befallensein der *Lebervenenäste* bei *unverändertem Mündungsgebiet* die Lichtungen nicht nur der größeren, sondern auch der kleineren Lebervenen durch *elasticafreie*, im Falle 7 von einwachsenden Gefäßen durchsetzte Intimawucherungen eingeengt. In der Gefäßwand selbst bei Fall 4 und 8 Unterbrechungen, Auffaserungen und Verklumpungen der Elastica, bei Fall 8 überdies in Gefäßnähe lymphocytäre Infiltrate.

*Zu II A 1 e β.* In den Fällen 1, 2, 3, 5, 6, 9 und 10 mit *Obliterationsvorgängen* an den *Lebervenen* und *besonderem Ergreifensein des Mündungsgebietes* läßt sich die gemachte Einteilung mit ausschließlichem Befallensein der großen oder der kleinen oder beider Venengattungen nicht aufrechterhalten, da in sämtlichen Fällen *alle Lebervenen* mehr oder weniger starke krankhafte Veränderungen zeigen. Nach der Umwandlungsweise sind hier *2 Arten* des Verödungsvorganges zu unterscheiden. Beide Typen — verschiedene Abschnitte ungleichmäßig stark befallend — in den Fällen 1, 2, 9 und 10, in den Fällen 3, 5 und 6 hingegen nur eine Form der Verödung, die wir zuerst besprechen wollen.

Es ist dies eine zumeist *begrenzte Intima-Proliferation* — von besonders lockerem Gefüge bei Beobachtung 5 und in den kleinen Lebervenen von Fall 10. In diesem Falle besteht sie aus einem elasticafreien Gitterfasernetzwerk mit eingelagerten roten Blutkörperchen. Im Falle 1 bildet sie sowohl ringförmige, als auch beetartige, gegen die Lichtung sich vorwölbende und teilweise miteinander verschmelzende, zarte orceinophile Fäserchen führende, subendotheliale Wucherungen. Im Falle 2 die Verdickungen von einem kernarmen, homogenen, nur in den äußeren Schichten faserigen Gewebe gebildet, das von der aufgesplitterten Elastica interna stammende, orceinophile Fibrillen enthält. Diese nehmen gegen die Lichtung zu allmählich ab, sind aber hier und da zu einer etwas dichteren Elastica-lage zusammengeschlossen. Ihnen vielfach eine besonders locker gefügte, aus zarten Bindegewebsfäserchen aufgebaute Schichte angelagert, die zentral sternförmige, infolge beginnender fibrillärer Differenzierung netzartig zusammenhängende Bindegewebszellen enthält. Bei Fall 9 solche Veränderungen nur in der linken Lebervene als flache, elasticaführende, Intimaproliferationen nachweisbar.

Bei der anderen Art des *Obliterations-Vorganges* eine *vollständige Verödung der Venenlichtung* in der Weise, daß sich — wie im Fall 1 — an die eben beschriebenen Intimawucherungen ein zellarmes, anscheinend zeitlich später entstandenes, aus regellos sich durchflechtenden fuchsinophilen Fasern gebildetes, von zahlreichen capillaren Gefäßen durchzogenes Füllgewebe anschließt, das — mit Ausnahme der 1. und 2. Beobachtung — elastischen Fasern vermissen läßt. In keinem der Fälle hämosiderotisches Pigment nachweisbar. Von allen hierhergehörigen Beobachtungen zeigen sämtliche Lebervenenverzweigungen diese Art der Obliteration, in Fall 9 jedoch nur die *mittleren Lebervenenäste*. In diesem Zusammenhang wäre noch der Verschluß jener zumeist einer Zentralvene entsprechenden intraacinarären Gefäße von Fall 1 zu gedenken, die von einem lockeren, frisch entzündlich infiltrierten, regellos angeordneten Gitterfasergestüt durchzogen werden, ohne daß ältere Intimapolster vorhanden wären. Wir möchten diese Veränderungen als die zeitlich jüngsten Verödungsvorgänge ganz besonders hervorheben. Ähnliches gilt für Fall 11. Hier sind weder die jüngsten Obliterationen als Anlagerungen an primäre umschriebene Intimapolster entstanden, sondern es zeigen auch die alten Verödungen eine einheitliche, in *einem Schub* gewucherte fibrilläre Füllmasse. Diese

besteht in einem zumeist regellosen, mehr oder weniger elastifizierten und kollagenisierten, teilweise vom Endothelröhrchen durchsetzten Gitterfasergerüst.

An den *Gefäßwänden* stehen vor allem die vielfach destruktiven Elasticaveränderungen, bzw. auch Muskelalterationen im Vordergrund. Bei Fall 2 (Abb. 13), 4 und 8 finden sich solche an den Lebervenen aller Kaliber bei Fall 8 sogar mit Aneurysma-

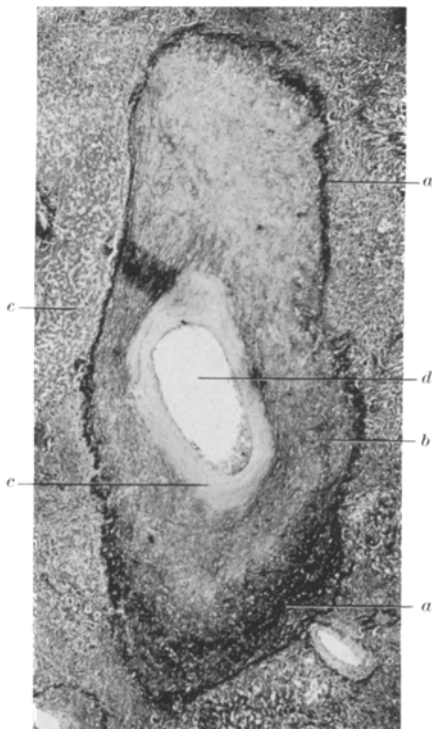


Abb. 13. Alte Lebervenenobliteration mit weitgehender Zerstörung der Media. Elastica-Gieson. 30f. Vergr. *a* Reste der elastischen Media; *b* zerstörte Anteile derselben mit Übergang in elasticaführende Intimaverdickung; *c* elasticafreie sub-endotheliale Proliferationsschicht; *d* Lichtungsrest; *e* Leberzellbalken. (Fall 2.)

bildung (Abb. 14), bei Beobachtung 1, 2, 10 und 11 an den kleinen Leber- und Zentralvenen, ebenso in den Fällen 5, 9 und 11, während Angaben infolge mangelnden Untersuchungsmaterials in den Fällen 3, 6 und 7 unterbleiben mußten. An den größeren Lebervenen Auffaserungen, Verbreiterungen und unregelmäßiges Einwuchern der aufgesplitterten Elastica in die Intimapolster, die allerdings bei Fall 11 fehlen. Eben solche Veränderungen an den kleineren und Zentralvenen. An diesen häufig Zerreibungen und Unterbrechungen der Elastica auf weite Strecken, verbunden mit schlechter Färbbarkeit, körnig scholligem Zerfall und anderen Zeichen des Zugrundegehens der orceinophilen Substanz.

*Zu II A γ.* Ganz besondere Beachtung verdienen die Veränderungen der intracinären Capillaren bei Fall 1 und 8 (Abb. 15), vor allem in den zentralen Läppchenabschnitten. Bei Verschluß des Zentralgefäßes finden sich außer einer schweren Stauung in den benachbarten Haargefäßen stellenweise eine peripher fortschreitende, durch Gitterfaserneubildung bedingte Einengung der Capillarlichtungen, wie etwa im Falle 1, 4 und 8, die eine allmähliche „Erdrosselung“ der Leberzellen im Acinuszentrum nach sich zieht. Dieser Vorgang, der schließlich zu einer gleichmäßigen zentralen Läppchenfibrose führt, kann sich entweder an eine Zentralvenenverödung anschließen, aber auch *primär selbständig* auftreten, wie wir es bei Fall 1 nachweisen konnten. Auch direkte Umwandlung neugebildeter Gitterfasern in kollagene und elastische

Fibrillen wurden bei Fall 1 im Zuge der Capillarverödungen beobachtet. Ein auffälliges und ungewöhnliches Verhalten in dieser Hinsicht bieten die ausgiebigen Capillarveränderungen bei Fall 11. Hier scheint sich die obliterierende Gitterfaserwucherung erst sekundär an primäre Grundhäutenveränderungen der Capillaren anzuschließen, die durch „Kollagenisierung und Elastifizierung“ (Abb. 16) ihren Charakter weitgehend verändern und ihr normales Permeabilitätsvermögen einbüßen. Dadurch gehen die Leberzellen nicht erst durch erdrosselnde weitgehende Fibrillenwucherungen druckatrophisch zugrunde, sondern fallen schon viel früher schweren Ernährungsstörungen zum Opfer. Diese Form der „Entepithelisierung“ muß allerdings streng von jener geschieden werden, wie sie



Abb. 14. Hochgradige Mediazerstörung in obliterierter Lebervene mit Aneurysmabildung. Elastica-Gieson. 87f. Vergr. *a* Reste der elastischen Media, *b* fibrilläres Verschlußgewebe; *c* Capillaren; *d* Aneurysmabildung; *e* perivenöse Blutung (Fall 8).

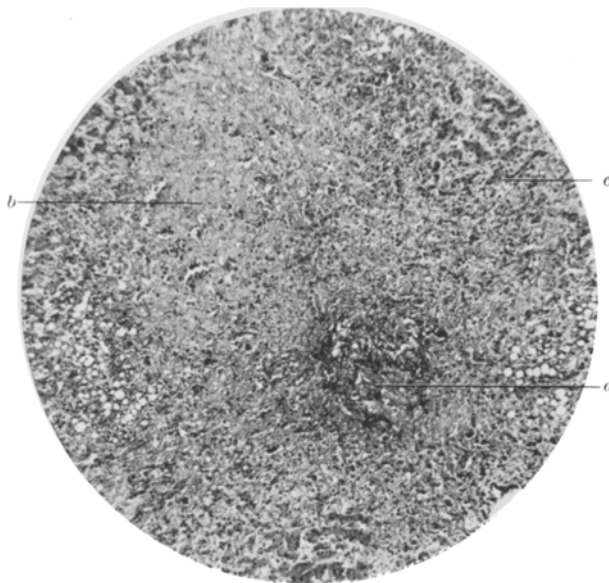


Abb. 15. Zentralvenenverschluß mit Capillarverödung in der Nachbarschaft. Elastica-Gieson. Mittlere Vergrößerung. *a* Verschlussene Zentralvene; *b* verödete Capillaren; *c* Leberzellbalken (Fall 8).

etwa bei akuten gelben Leberatrophien durch *primäre* Parenchymzellschädigung infolge der Toxikose zustandekommt. In unserem Falle ist sie eine *sekundär* degenerative, durch die krankhafte Permeabilitätsänderung der Capillarenmembran bedingte.

Dieser Vorgang hat einen oft weite Strecken des Capillargebietes befallenden Epithelschwund zur Folge, in dessen Bereich es bei Fehlen der sekundären Gitterfaserverödung der Haargefäßlichtung zu mächtiger Blutfülle kommen kann. Die Capillarerkrankung tritt hier noch viel häufiger wie im Falle I *primär selbständig* auf und befällt auch viel *regelloser* nicht nur zentrale, sondern auch andere Läppchengebiete. Dadurch gewinnt man vielfach den Eindruck, als wären die *Capillarwand-*

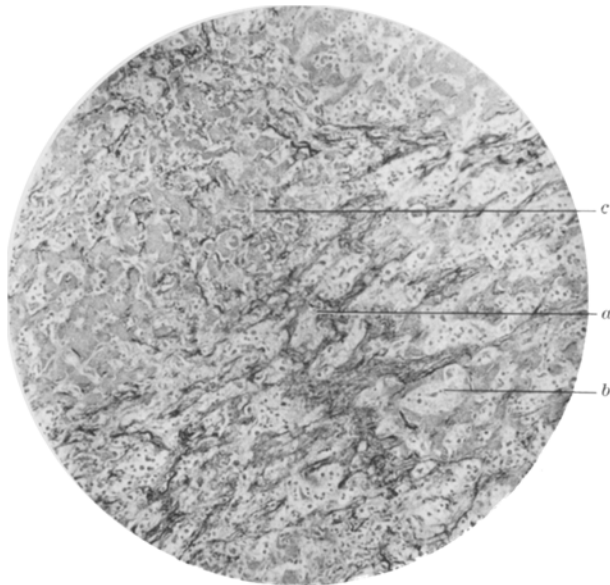


Abb. 16. Intraacinare „Elastifizierung“ des Capillargrundhäutchens in der Leber. Elastica-Methylenblau. *a* Elastische Wucherungen; *b* erweiterte Capillaren; *c* atrophierende Leberzellen (Fall 11).

*läsionen das Primäre der Erkrankung*, die Venenveränderungen hingegen das Sekundäre, wenn auch die alten abgelaufenen mächtigen und ausgiebigen Venenverödungen gegen diese Annahme zu sprechen scheinen.

*Zu II A 2 a—c.* Die *thrombotischen Vorgänge* spielen, im Gegensatz zu den primären Erkrankungen der Venenwände zumeist eine sekundäre Rolle und finden sich im Mündungsgebiet der Fälle 5, 6 und 8, sowie als Folge der Gefäßläsionen in den übrigen krankhaften Lebervenen dieser Beobachtungen. Im Fall I vereinzelte Zentralvenen und benachbarte Lebercapillaren frisch verschlossen. Rezente, z. T. in beginnender Organisation begriffene Thromben den hyalinen Intimaverdickungen der linken Lebervene des Falles 9 aufsitzend. In einem solchen Thrombus hyaline Fibrinschollen und zahlreiche polynukleäre Leukocyten. Neben den bindegewebigen Obliterationen des Falles 4 und 7 sowohl alte als auch frische Gerinnselbildung. Im Falle 3 alte organisierte und rekanalisierte Thromben. Fall 2, 10 und 11 auch mikroskopisch frei von jeder Gerinnselbildung.

*Zu II B 1—3.* Als *Folgen des Lebervenenverschlusses* in allen Beobachtungen eine hochgradige, zumeist auf die zentralen Acinusanteile beschränkte, oft aber auch auf die mittleren und äußeren Läppchenabschnitte übergreifende Stauungsatrophie.

Auch hier nimmt Fall 11 eine besondere Stellung ein, die bereits bei den Capillarveränderungen erörtert wurde. Ein *Umbau* des Organs in den Fällen 1, 2, 4, 6, 7, 11 und 9, in diesem nur auf den rechten Lappen beschränkt. Dieser Umbau entwickelt sich allerdings in ganz anderer Weise als bei der primär periportal erkrankenden Leber im Falle einer *Lannecschen* Cirrhose. Durch die Veränderungen, die bei der E. o. h. hier im Stromgebiet der Venae hepaticae, Vena sublobulares und der Zentralgefäße liegen, werden vor allem die mittleren Läppchenabschnitte durch Stauungsatrophie oder durch Capillarfibrose (Fall 1), bzw. Capillarwandumbau (Fall 11) weitgehend verkleinert, welcher Vorgang zu einer allmählichen „Zusammensintierung“ des Acinus führt. Diese kann entweder *gleichmäßig* vom Läppchenzentrum gegen die Peripherie fortschreiten und einen gleichförmigen Acinuskollaps nach sich ziehen, oder es können durch *ungleichmäßiges* Fortschreiten des Prozesses, wie bei den Capillarschäden von Fall 1 und 11, weniger gefährdete Anteile der Läppchen nahezu unversehrt stehenbleiben. Diese übriggebliebenen Acinusabschnitte, wie sie die großen subkapsulären Narbenfelder des Falles 1 charakterisieren, erinnern an die „Pseudolobuli“ der *Laennecschen* Cirrhose, sind jedoch *keine Regenerate* nach Art jener, die bei dieser Form der Leberschrumpfung häufig vorkommen.

Überhaupt spielt die *Regeneration* der Leberzellen in unseren Fällen von E. o. h. kaum eine Rolle, da die durch Zirkulationsstörung sowie durch Capillarfibrose (Fall 1) und Grundhäutchenumwandlung der Haargefäßmembran (Fall 11) schwer geschädigte Zelle des Acinuszentrum zu einer Regeneration wohl kaum mehr fähig ist. Die Parenchymelemente der Acinusperipherie hingegen werden von diesen Veränderungen, die sich ja vor allem in dem Gefäßbindegewebsapparat des Lebervenenkreislaufes abspielen, wenn überhaupt so nur sehr spät getroffen. Trotzdem dürfte die bis oft an die Acinusperipherie heranreichende, durch die Zirkulationsstörung bedingte großtropfige Verfettung eine von den Leberzellen ausgehende Regeneration schon recht frühzeitig hintanhaltend. Daher nimmt es nicht Wunder, daß nur im Falle 2, 5 und 6 sogenannte Gallengangsregenerate zu sehen sind. Bei Beurteilung solcher muß überdies vor Verwechslung mit „falschen Gallengangsneubildungen“ gewarnt werden, jenen „schlauchförmigen“ Atrophien der Leberzellen, die als Folge der Stauung, der Erdrosselung durch die Capillarfibrose und durch Grundhäutchenumwandlung der Haargefäße auftreten.

Der weitgehende Umbau, der auf dem Wege von Hepaticavenenverödungen über intraacinar Capillarfibrose (Fall 1) bzw. über intraacinar Capillarwandänderung (Fall 11) auf die Äste der Pfortader in den Periportalfeldern übergreift und zu einem umfänglichen Kollaps des Lebergewebes führt, charakterisiert die ausgedehnten subkapsulären *Narbenfelder* von Fall 1 und den durch narbigen Schwund maximal verkleinerten rechten Leberlappen von Fall 11. Während im Häm.-Eos.-Schnitt diese Bezirke aus einem ziemlich gleichförmigen eher kernarmen Schwielenewebe zu bestehen scheinen, das Lebergewebsinseln, Gallengangsreste und atrophische („erdrosselte“) Leberzellbalken enthält, bei Fall 11 überdies relativ reich an blutführenden Capillaren ist, offenbaren *Elastica-Gieson*-Schnitte in ganz überraschender Weise das Gefüge der durch den Umbau veränderten Anteile des Lebergewebes, die diesen Schwielenbezirken zugrundeliegen. So werden die an *Elastica* reichen, durch starke Schrumpfung des verödeten Bindegewebes zusammengeschnurrten Äste der Lebervenen und die verschlossenen Zentralgefäße sichtbar. Ebenso die durch Entepithelisierung (Fall 11) oder Parenchymzellerdrosselung (Fall 1) stark verkleinerten und zusammengesinterten Acini mit den als „Pseudolobuli“ stehengebliebenen Läppchenabschnitten, sowie die vollständig verödeten, oder obliterierenden Äste der Vena portae. Gerade die *Elastica-Gieson*-Schnitte dieser Bezirke beweisen ihre *unbedingte* Notwendigkeit um die Veränderungen richtig zu beurteilen, da weder Häm.-Eos.-Schnitte, Gitterfaserdarstellungen und *Gieson*-Präparate *allein* den Ablauf der Erkrankung erschöpfend aufzuklären vermögen.

Im Zusammenhang mit dem intrahepatischen Umbau wäre noch auf das zwischen Zwerchfell, Adventitia der unteren Hohlvene bei ihrem Übertritt ins rechte Herz und Leberkapsel entwickelte Schwielen Gewebe vom Fall 10 hinzuweisen. Da dieses nicht nur Kapselanteile, sondern auch weitgehend veränderte und zusammengesinterte Lebergewebsreste beherbergt, muß sich hier ein umfänglicher, auf den Obliteransprozeß der Venen zurückgehender, subkapsulärer Leberumbau mit mächtiger Perihepatitis abgespielt haben. Auch die Gallengangsneubildungen in den Verdickungen der *Glissonschen* Kapsel in Fall 7 mit Rundzelleninfiltraten sprechen für einen subkapsulären Lebergewebsumbau und Perihepatitis.

Lymphocytäre sogenannte *reaktive Infiltration* der zumeist auch bindegewebig verbreiterten Periportalfelder beobachteten wir in den Fällen 1, 8, 9, 10 und 11. Eigentliche *Entzündungserscheinungen* leukocytärer oder mehr rundzelliger Natur charakterisieren nur Fall 1. Hier fanden sich diese Exsudatzellen sowohl in dem von jungen fibrillären Füllgewebe durchsetzten Venen, als auch in den verödeten intraacinarären Capillaren. Sie treten aber auch oft reichlich in unveränderten Haargefäßen der Acini in der Nachbarschaft der beschriebenen *tuberkelähnlichen* Knötchen auf. Hingegen zeigt der Fall 2 trotz Nachweises eines ähnlichen Knötchens keine über das Maß einer sogenannten reaktiven Entzündung hinausgehende Infiltration.

Erwähnung verdienen auch die zahlreichen *intra capillären Zellhaufen* nach Art von *Blutbildungsherden* im Falle 11, die sich mit Capillarendothelproliferationen vergesellschaften. Wenn auch nicht entzündlicher Natur, dürften diese extramedullären „Knochenmarksherde“ wohl jenen bei manchen Formen von Cirrhosen beobachteten „toxischen Endothelmobilisierungen“ gleichzusetzen sein, um so mehr, da sich weder klinisch noch pathologisch-anatomisch Anhaltspunkte für eine leukämische Veränderung fanden.

*Zu II C.* Die großen *intrahepatischen Pfortaderäste* des Falles 1, 10 (Abb. 17) und 11 durch konzentrische Intimawucherungen und Verbreiterungen der aufgesplitterten inneren Elasticalagen in ihrer Lichtung eingeengt, bei Beobachtung 10 stellenweise sogar vollständig verlegt. Die orceinophilen Fibrillen besonders im Falle 10 hochgradig zerstört, oft auf weite Strecken unterbrochen. Die kleinen Venenäste bei Fall 1 häufig zusammengefallen, ihre sich berührenden verdickten Intimalager teilweise miteinander verwachsen.

*Zu III A.* Am *Stamm der Pfortader* in den Fällen 1 und 10 Wandveränderungen in Form teilweise hyalinisierter, von zarten elastischen Fäserchen durchzogenen Intimaverbreiterungen.

*Zu III B.* Mesenterialvenenveränderungen zwar nicht nachweisbar, wohl aber zeigen *Netzvenen* von Fall 1 Verklumpungen und Unterbrechungen der Elastica, sowie produktive elastische Intimapolster.

*Zu III C.* Am *Milzvenenstamm* von Fall 1 sowohl im pankreatischen Abschnitt als auch am Milzhilus, desgleichen in den *extraliberalen Milzvenenstäben* zwei verschiedene Arten des Obliterationsvorganges: 1. Ältere orceinophile Intimapolster, die aufgesplitterte, von der Elastica interna her stammende Fibrillen enthalten. 2. Eine den größten Teil der Gefäßlichtung erfüllende frischere, feinfaserige, elasticafreie, oft den Intimapolstern angelagerte Verschlußmasse, die von der Gefäßwand abstammend, nicht den Eindruck eines umgebauten Thrombus macht. Bemerkenswert der tuberkelähnliche, die Lichtung eines kleinen Milzvenenastes erfüllende knötchenförmige Zellherd. Bei Fall 10 ältere Elastica-führende Verödungen, bei Fall 5 frischere, feinfibrilläre. Hier an der Venenwand selbst, in viel geringerem Maße auch im Falle 10, Auffaserungen sowie Unterbrechungen des elastischen Gerüsts.

*Zu III D.* Die *Milz* fast in allen unseren Fällen ebenfalls erkrankt, so bei 1, 4, 7, 8, 9, 10 und 11. In den größeren und kleineren Trabekelvenen mehr oder weniger hochgradige, dem *Lebervenenprozeß* analog verlaufende *Obliterationsvorgänge*. So



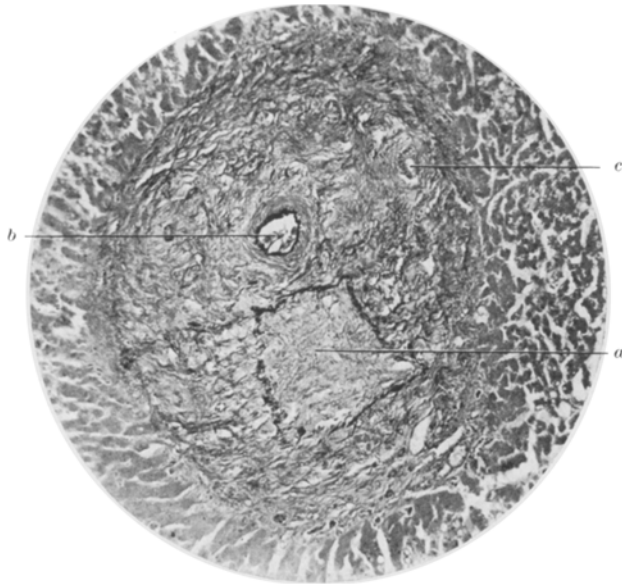


Abb. 17. Periportalfeld mit verödetem Pfortaderast. Elastica-Gieson. 90f. Vergr. *a* Vollständig obliterierter Ast der Vena portae mit teilweise Zugrundegehen der elastischen Media. *b* Arterie; *c* Gallengang; *d* unverändertes Lebergewebe (Fall 10).

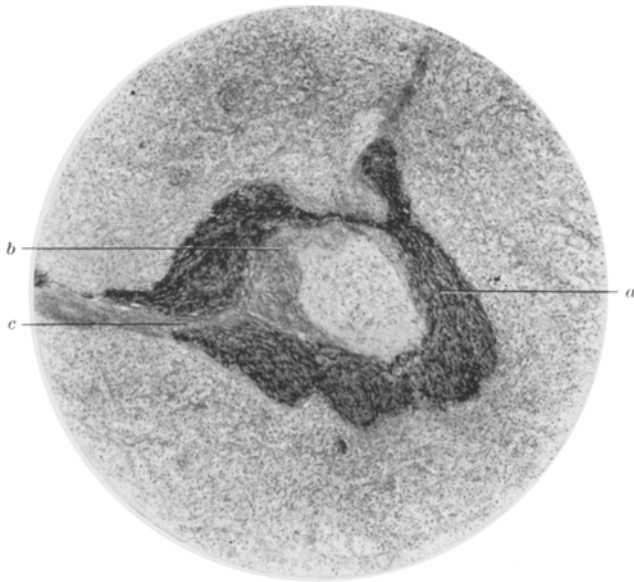


Abb. 18. Intratrabeuläre Venenveränderung mit Übergreifen auf Pulpavene über ein obliteriertes Stigma Malpighii. Elastica-Methylenblau. 57f. Vergr. *a* Trabekulargerüst; *b* polsterförmige, subendotheliale Wucherungszone; *c* verschlossenes Stigma Malpighii mit Übergreifen des Obliterationsprozesses auf eine Pulpavene (Fall 10).

finden sich polster- (Abb. 18) und ringförmige (Abb. 19), in die Gefäßlichtung vorspringende, diese stellenweise gänzlich verschließende (Abb. 20), zumeist elasticafreie, subendotheliale ödematöse Fibrillenwucherungen. Auf dem Wege der Stigmata Malpighii greifen diese auch auf die capillaren Milzvenen über, welche durch die Fibrillenvermehrung beträchtliche Lichtungseinengungen oft auch vollständigen Verschuß zeigen. Gleichzeitig eine Faservermehrung in den diese Venen begrenzenden Pulpasträngen, die arm an Reticulocyten und sonstigen Zellen sind. Durch

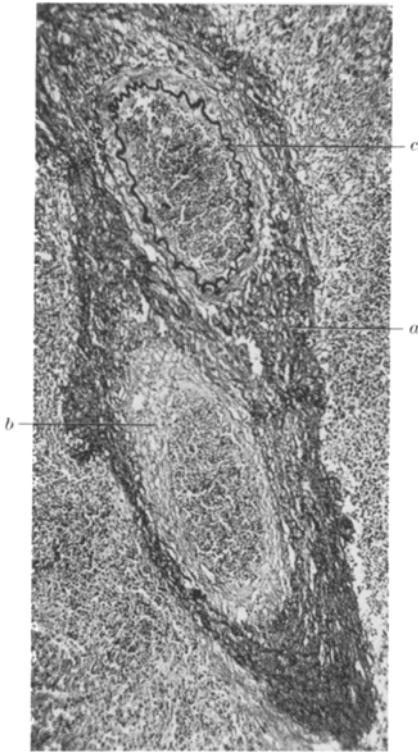


Abb. 19. Zirkuläre, intratrabekuläre, subendotheliale Wucherung an einer Vene. Elastica-Gieson. 95f. Vergr.  
a Trabekel; b subendotheliale, elasticafreie Wucherungszone; c Arterie.  
(Fall 8.)

gruppenweises Befallensein von peritrabeculären Venenkomplexen kommt es zu unscharf gegen die Umgebung abgesetzten *Schwielenzonen*, die, wie im Falle 1, 4 und 9 auch ohne Zusammenhang mit den Trabekelvenen in der Milzpulpa und subkapsulär entstehen. Oft sind nur die unmittelbar den Trabekeln angelagerten Milzvenen verödet, wodurch elasticafreie faserige Trabekelverbreiterungen wie in den sogenannten *Banti-Milzen* vorgetäuscht werden. Eine Ausnahme in dieser Hinsicht bietet Fall 11. Trotz häufiger vollständiger intratrabeculärer Venenverödungen kommen die peritrabeculären Schwielenzonen nicht zur Ausbildung, wohl aber finden sich stellenweise Elastifizierungen und Kollagenisierungen des Grundhäutchens der capillaren Milzvenen, die bei Schrägschnitten wie kleine kollagene Häutchen ausgespannt zu sein scheinen. Dadurch leidet wie in der Leber die Permeabilität der Capillarmembran und bewirkt einen Zellschwund in den zwischen Haargefäßen gelegenen Pulpasträngen. Derartige Veränderungen finden sich nicht nur in der Tiefe des Organs, sondern auch ziemlich reichlich subkapsulär.

Die Elastica des ursprünglichen Trabekulargerüstes insbesondere bei Fall 2, 3 und 10 stellenweise verklumpt und aufgesplittert, namentlich in Bälkchen mit vollständig verödeten Venen zu dichten Knäueln zusammengesintert und verbucken, bei Fall 10 sogar auf weite Strecken unterbrochen. Bei Fall 11 die Schädigung der Bälkchenelastica trotz weitgehender intratrabeculärer Venenverödung nicht sehr hochgradig. In Beobachtung 10 auch Aufsplitterungen und Verklumpungen der Kapselastica und Auflockerungen der subkapsulären Schichten sowie (Fall 11 ausgenommen) Leuko- und lymphocytär infiltrierte Zerreißen der Speichenbalken.

Die *Pulpa* in allen Fällen hyperämisch und mehr weniger ausgedehnt von Blutungen durchsetzt. Die Hämorrhagien bei 2, 3, 4, 5 und 9 peri-, bei 11 intrafollikulär und intratrabeculär, die Lymphknötchen dadurch auch teilweise zerstört.

*Follikelfibrosen* in Form der in „*Banti-Milzen*“ beschriebenen „*Fibroadenien*“ mit Hyalinisierung sowie Vergrößerung des Reticulums und Ausbildung kollagener Fibrillen in Fall 1 und 4. Hier treten periarteriell auch elastische Fasern auf, eine

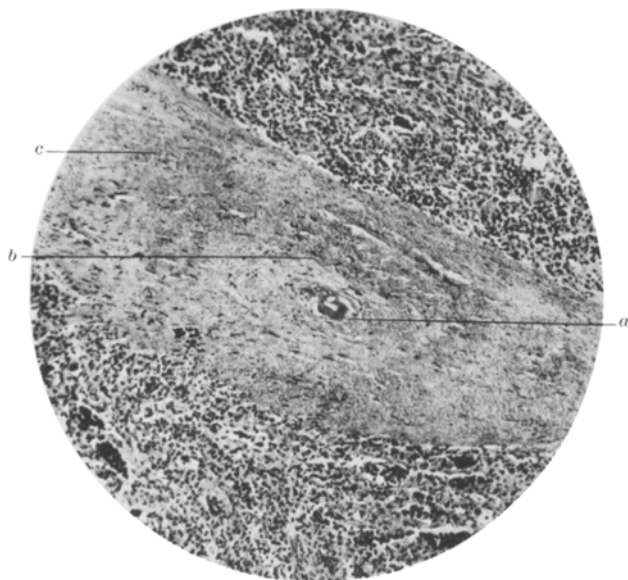


Abb. 20. Fast zur Gänze in Schüben verödete Trabekularvene der Milz. Häm.-Eos.  
*a* Lichtungsrest der Vene; *b* Füllgewebe; *c* Trabekel. (Fall 11.)

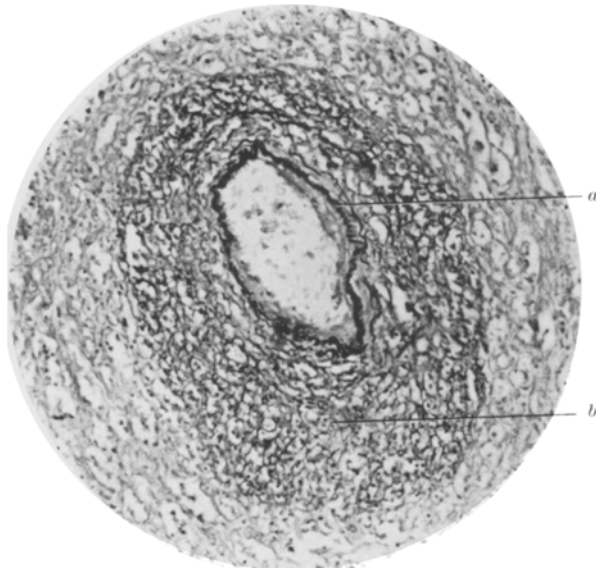


Abb. 21. „Elastische“ Fibroadenie in der Milz. Elastica-Methylenblau. *a* Arterie.  
*b* Elasticawucherungen in Lymphfollikel. (Fall 4.)

Eigentümlichkeit, die neben Fall 4 (Abb. 21) vor allem Fall 11 charakterisiert. In älteren derartigen Fibrosen, besonders in Fall 1 und 11, umfängliche Kalkeisen-

inkrustationen. In beschränktem Ausmaße solche auch in einzelnen der geschädigten bzw. durchbluteten Trabekel vorkommend. Atrophien der Follikel mit Einlagerung hyaliner Schollen sowie Wandverdickungen der Pinselarterien in Fall 8. Bei Fall 11 bilden sich durch extrafollikuläre kollagen-elastische Gewebsneubildungen deutliche „Trabekulisierungen“ sowohl in den prä- und postfollikulären Abschnitten der Arterien. Die große Zahl von Arteriolen in der Pulpa, welche die gewöhnliche Menge der Arterienäste weit übertrifft, läßt an Arterialisierungen von capillaren Milzvenen die durch kollagen-elastische Wucherungen im Bereiche der Haar-gefäßwände zustandekommen, denken.

Besondere Erwähnung verdienen die *fibrinoiden Ausschwitzungswälle*, in der Milz bei Fall 1, die vereinzelte Fibroseherde der Pulpa subkapsulär und in der Tiefe umsäumen, insbesondere aber auch peritrabekulär dort vorkommen, wo die Milzbalkchen verödete Trabekelvenen beherbergen. Dieser wahrscheinlich durch Zirkulationsstörung bedingte Exsudatstreifen frischer und älter entzündlich infiltriert.

Eigentliche *Entzündungserscheinungen*, vor allem exsudativ zelliger Natur, ebenfalls nur bei Fall 1 nachweisbar, wo Pulpastränge und capillare Milzvenen reichlich Leukocyten und Rundzellen beherbergen. Allerdings finden sich auch hier wie in der Leber vereinzelte tuberkelähnliche Knötchen. Bei Fall 11 in den capillaren Milzvenen Blutbildungsherde wie in der Leber.

Frische *Gerinnungsbildung* in einzelnen Trabekelvenen des Falles 8. Rekanalisierte Thromben in einigen Intratrabeculararterien des Falles 4.

*Zu III E.* In den *Pankreasvenen* bei Fall 2 polster- bis ringförmige, von elastischen Fasern durchsetzte Intimaverdickungen. Solche auch in einer Vene von Fall 11 und ganz vereinzelt in kleinen Pankreasvenen von Fall 1, die eine umschriebene Fibrose im Drüsenparenchym nach sich ziehen. Bei Fall 1, 2 und 5 Aufsplitterungen und Zerreißungen der häufig schollig zerfallenden, stellenweise auch auf größeren Strecken unterbrochenen Venenelastica. Hier auch reichlich perivaskuläre lymphocytäre Infiltrate. Ähnliche Veränderungen in den Venen des großen Netzes von Fall 1.

In den *peripankreatischen Lymphdrüsen* von Fall 1 sowohl frischere Venenverödungsvorgänge fibrillärer Natur mit akut entzündlicher Infiltration, die ganz an die rezenten Zentralvenenobliterationen in der Leber gemahnen, als auch ältere hyalinisierende. Auch hier im Lymphdrüsenparenchym tuberkelähnliche Knötchen. Andere Venen mit elasticafreien Intimapölstern versehen.

*Zu III F.* In der *Niere* bei Fall 1 und 8 (Abb. 22) subendotheliale elastica-hältige Bindegewebsproliferationen an einzelnen mittleren Rindenvenen. Aufsplitterungen und Verklumpungen der Elastica kleiner Rindengefäßchen bei Beobachtung 1 und 2. Nicht nur um diese, sondern auch um kleine Rindenvenen des Falles 7 häufig Lymphocytenansammlungen. Bei Fall 1 die erwähnten Rindengefäße auch verödet. Herdförmige derartige Verödungen hier sowohl in der Rinde als auch an der Rindenmarkgrenze und vereinzelt in der Pyramide.

Fall 11 zeigt herdförmige Capillarverödungen, die sich oft mit Endothelproliferation der benachbarten Vasa afferentia vergesellschaften. Größere derartige Capillarfibrosen und solche kleinerer Venen auch in der Pyramide. Hier herdförmige Verschmelzung kollagenisierter Capillargrundhäuten mit der verdickten Basalmembran der Kanälchen zu einer schwer permeablen Membran mit anschließenden degenerativem Epitheluntergang in den benachbarten Tubuli. Proliferativ-fibrilläre Verödung größerer Venen an der Rinden-Markgrenze (Abb. 23) sowie einer Interlobularvene. An einzelnen Arterien der Rindenmarkgrenze im Falle 4 bindegewebe, die Lichtung einengende Intimapolster. In einem Ast der Vena renalis bei Fall 1 elastische Intimapolster.

Im *perirenaln Fettgewebe* der Beobachtung 8 in der Nachbarschaft von Venen diffuse lymphocytäre Infiltrate und Bindegewebsproliferationen, in der Gefäßadventitia selbst fibrinoide Durchtränkung und Auflockerung, sowie mehr knötchen-

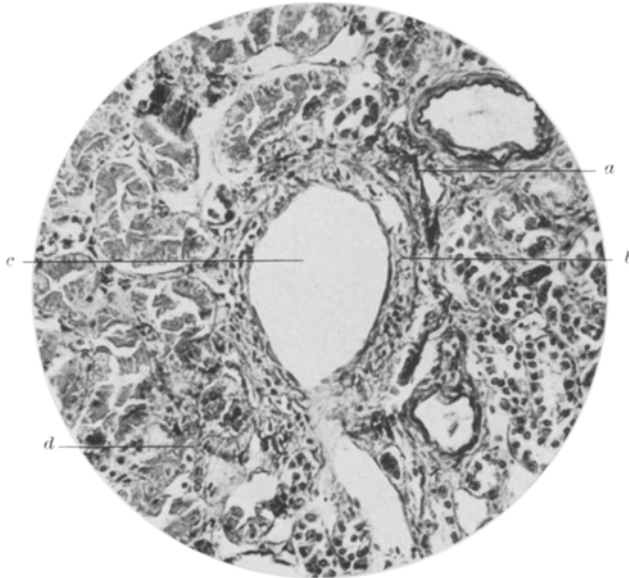


Abb. 22. Nierenvenenveränderung. Elastica-Gieson. 177f. Vergr. *a* „Verklumpte“ Reste der Gefäßwandelastica; *b* subendotheliale Wucherungszone; *c* Lichtung; *d* Nierenparenchym. (Fall 8.)

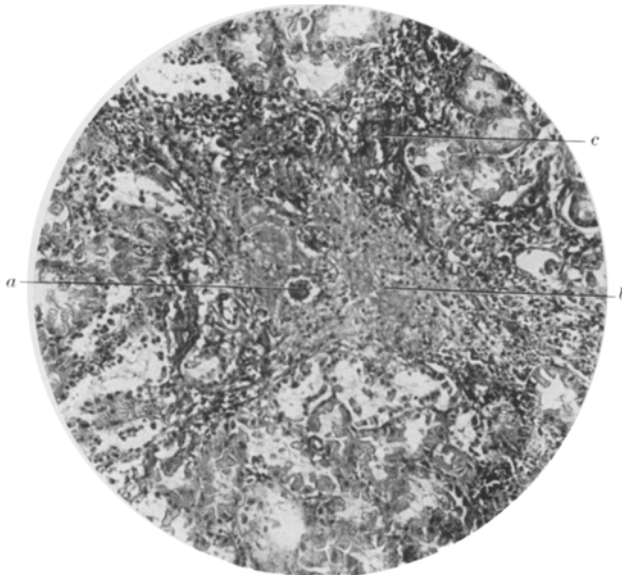


Abb. 23. Fast vollständige Venenobliteration an der Rinden-Markgrenze der Niere. Elastica-Gieson. *a* Lichtungsrest; *b* Füllgewebe; *c* Überbleibsel der vielfach zerstörten Wandelastica. (Fall 11.)

förmige Lymphocytenansammlungen. Daneben großzellige, besonders die Nähe capillarer Gefäßsprossen bevorzugende Fibroblastenwucherungen. Die Elastica der Venen in der Umgebung dieser Veränderungen aufgesplittert.

*Zu III G.* Im *Herzmuskel* des Falles 8 ein *Aschoffscher* Knötchenherd sowie größere und kleinere interstitielle Schwielen, in Beobachtung 9 neben Muskelhypertrophie eine umschriebene Schwielen mit Untergang der Muskelfasern aber auch muskuläre Regenerationsversuche in Form von Kernwucherung mit Riesenzellbildung. Die Schwielenzüge selbst von zahlreichen wirt durcheinander geworfenen elastischen Fibrillen durchzogen. Bei Fall 11 eine leichte interstitielle Fibrose mit zarten fibrillären Elasticawucherungen. In einer größeren subepikardialen Vene elasticareiche Intimapolster, eine interstitielle Vene wie die Interlobularvene der Niere verändert.

An einzelnen *Lungenschlagaderästen* des Falles 8 und 9 fibrillär bindegewebige, beeförmige und zirkulär die Gefäßlichtung einengende Intimaproliferationen. In den Lungenvenen (?) von Fall I herdförmig rekanalisierte Thromben sowie ein alter Kalkherd im Parenchym.

In einzelnen erweiterten *Oesophagusvenen* von Fall 1 polsterförmige, vor allem spindelförmige Intimaproliferationen. Ganz leichte Intimaverdickungen an den Speiseröhrenvenen von Fall 11.

In den erweiterten *perioesophagealen Venen* von Fall 11 elasticareiche mächtige Intimapolster, deren orceinophile Wucherungen sekundäre Zerstörungen ebenso wie die ursprüngliche Gefäßelastica aufweisen. An kleineren Venenstämmen in der Nachbarschaft der großen ödematöse Auflockerung der Gefäßwände mit leichter perivenöser chronisch entzündlicher Infiltration.

Im *Zwerchfell* bei Fall 11 an einem Venenast eine produktiv fibrilläre fortschreitende Verödung. In der Nachbarschaft degenerative Muskelveränderungen mit Wucherungen von Sarkolemmkernen.

*Zu IV.* Bei fehlendem makroskopischen *Ikterus* im Falle 7 einzelne Leberzellen mit feinkörnigem Gallenpigment beladen. Im Falle 6 Gallepigmentablagerungen in den oft mehrkernigen Leberzellen am Rande der zentralen Stauung. An der äußersten Acinusperipherie die Parenchymzellen zumeist nekrotisch. Bei Fall 11 ein deutlicher Ikterus der Parenchymzellen.

*Zu V.* Im *Pankreas* von Fall 9 mikroskopisch Fettgewebsnekrosen nachweisbar. Bei Fall 11 eine ziemlich beträchtliche interstitielle Fibrose mit leichter Atrophie des exkretorischen Parenchyms. In der Nachbarschaft gewuchelter *Langerhansscher* Inseln Verdickungen und Fältelungen der Arteriolenelastica (Arterialisierungen von Capillaren?). Im Falle 5 alte, der unteren Hohlvene angelagerte verkäste und teilweise verkalkete Lymphdrüsen mit spezifisch tuberkulösen Granulationsgewebseresten.

#### IV. Zusammenfassung der vor allem neuen histologischen Ergebnisse.

Die E. o. h. äußert sich in einer *primären Erkrankung der Venenwand*, die in der Leber, wie *Inthorn* hervorhebt, vor allem die kollagenoide *Grundsubstanz der Innenhaut von Lebervenenästen* befällt, deren *Quellung und seröse Durchtränkung* schon sehr bald fibrilläre bzw. membranöse *Wucherungen* nach sich zieht, die sowohl präkollagene, kollagene und elastische sein können. Letztere leiten sich entweder von der Grenzmembran her, oder entsprechen orceinophilen Neubildungen. Durch diese Vorgänge kommt es zu ring- oder polsterförmigen Einengungen der Venenlichtungen verschiedenen Grades, welche auch die vollkommene Verödung des Lumens herbeiführen. Diese Obliterationen können *stetig* fortschreiten, oder in *Schüben* verlaufen, wodurch gleichförmige oder geschichtete Füllmassen zustande kommen, denen auch sekundäre, oft rekanalisierte Thromben angelagert sind.

Mit diesen exsudativ-produktiven, schon verschiedentlich beschriebenen Intimaveränderungen gehen im Anschluß an mannigfaltige schwere, auch zerstörende Grenzmembranschäden, insbesondere *destruktive Prozesse der übrigen Gefäßwandschichten*, vor allem in der vielfach schwerst betroffenen, elastisch-bindegewebigen und muskulären *Media* einher. So kommen nicht nur Verquellungen, Auffaserungen und Verklumpungen der verschiedenen, vor allem faserigen Texturen, sondern auch Zerreißen und streckenweise Zerstörungen bis zur vollständigen „Medionekrose“ mit Ansätzen zu Aneurysmabildung vor. Auffallend ist bei allen diesen Prozessen der fast völlige Mangel an *zelligen* Infiltrationen und Proliferationen. Sind solche — insbesondere entzündliche Durchsetzungen wie bei Fall I — vorhanden, so stellen sie anscheinend ein *komplizierendes*, dem Krankheitsvorgang möglicherweise *fremdes* Geschehen dar. Auf diese Eigentümlichkeit soll noch an anderer Stelle eingegangen werden.

Vor einigen Jahren noch bereitete die Erklärung einer ohne nennenswerte zellige Infiltrationen und Proliferationen einhergehenden Entzündung, die trotz auffälligen Mangel an Faserbildern mächtige Fibrillenwucherungen nach sich zieht, erhebliche Schwierigkeiten. Seither haben sich die Anschauungen in dieser Hinsicht durch die umfänglichen Untersuchungen von *Rössle*, *Eppinger* und ihren Schülern wesentlich geändert. Heute wird die *fibrinoide Quellung und ödematöse Gewebedurchtränkung mit folgender Fibrillenneubildung* — charakteristische Eigentümlichkeit der E.o.h. — nicht nur als *Teilerscheinung* eines entzündlichen Geschehens, sondern als eine *besondere Entzündungsart*, als *seröse* angesehen, bei der man andere „Entzündungszeichen“ vollständig vermißt. Das eigentümliche dieser Entzündungsform, abgesehen von Ödem und Quellung, liegt in der *Neubildung von Fibrillen*, deren Herkunft bei fehlenden Faserbildern anfänglich unklar erschien, wenn man von der umstrittenen fibrillenbildenden Eigenschaft der Gefäßendothelien absieht.

In diesem Zusammenhang hat *Coronini* schon 1928 „auf die *selbständige Vermehrung von Gitterfasern in umfänglichen spezifischen Nekrosen, fernab von jeglichen Faserbildern und anderen Zellen des Mesenchyms*“ hingewiesen. *Coronini* konnte sich damals auf die Feststellungen von *Ebner* und von *Schaffer* berufen, welche die Bildungsfähigkeit der leimgebenden Fasern ohne direkten Kontakt mit Zellen betonen. *Studnička* sieht im selbständigen Längenwachstum *sämtlicher* Desmofibrillen geradezu den Ausdruck ihrer Vitalität. In jüngster Zeit konnten *Doljanski* und *Roulet* an Hand von Gewebekulturen eindeutig den experimentellen Nachweis der selbständigen Fibrillenneubildungen weitab von jeglicher Zelle erbringen und alle Zweifel in dieser Hinsicht beseitigen.

In der besonders aufschlußreichen, zu gleicher Zeit erschienenen Arbeit von *Rössle* über die toxischen Leberschäden bei Morbus Basedow, finden wir neben einer ganzen Reihe weitgehender, noch zu berücksichtigender Übereinstimmungen mit unseren Befunden bei E. o. h. außer-

ordentlich wichtige Feststellungen über die „*selbständige*“ Faserbildung. *Rössle* bezeichnet diese ohne sichtbare Beteiligung von „Fibroblasten“, jedenfalls ohne Anwesenheit eines landläufigen Granulationsgewebes einhergehende Fibrillenbildung als „Sklerose“, bei der es zu einer Narbe im üblichen Sinne wie bei der organisierenden Entzündung nicht kommt.

Der zerstörende Gewebsschaden der Venenwand selbst findet außer bei *Inthorn* im einschlägigen Schrifttum über die E. o. h. auffallenderweise geringe Berücksichtigung. Nur *Pacher* spricht von einem „Verschwinden der *Elastica interna*“, allerdings auf Grund entzündlicher, bis in die *Adventitia* reichender Infiltrationen. Diese von uns in der Mehrzahl der Fälle nachgewiesenen Venenwandveränderungen, die zentrifugal, d. h. mit Abnahme des Venenwandkalibers oft an Schwere zunehmen, verstärken den Eindruck der *primären Gefäßerkrankung* und verdienen besondere Beachtung.

Hervorzuheben wäre ferner das *Übergreifen der Verödungsvorgänge* auf die *intraacindären*, vor allem der Zentralvene benachbarten *Haargefäße*. Diese Obliterationen sind ebenfalls produktiv-fibrilläre, zumeist durch Gitterfasern bedingte und können die Capillare bis zur vollständigen Unwegsamkeit verschließen. Auffallend ist, daß die Capillarfibrose auch *primär selbständig* ohne gleichzeitiger Veränderung am Zentralgefäß, zumeist in den mittleren Lappenabschnitten auftreten kann. Im Initialstadium der Haargefäßschäden ist der eröffnete präcapilläre Raum von feinkrümmeligen Eiweißmassen erfüllt.

Von diesen Alterationen unterscheiden sich von uns als „*Kollagenisierungen und Elastifizierungen*“ des Capillargrundhäutchens bezeichnete Vorgänge, die auch ohne Obliteration der Lichtung das *Permeabilitätsvermögen der Haargefäßmembran ungünstig gestalten*. Während diese Durchlässigkeitsstörung sekundär-degenerative Atrophie und allmählichen Schwund der Leberzellen in den erkrankten Lappenabschnitten zur Folge hat, werden bei der früher beschriebenen Art der Capillarfibrose die Leberzellen durch die Fibrillenwucherungen „erdrosselt“ und dadurch langsam zugrunde gerichtet. Auf diese Weise kommt es nicht nur zu einer einfachen Stauungsatrophie mit Zusammensinterung der Lappenmitte, sondern auch zu einem vom *Zentrum gegen die Peripherie des Acinus* verschieden rasch fortschreitenden *Umbau*. Dabei bleiben von dem Prozeß nicht ergriffene Lappenabschnitte nach Art von „Pseudobuli“ stehen, die nicht auf Regeneration zurückzuführen sind. Dieser zentrifugal fortschreitende „cirrhoseartige“ Umbau kann solchen Umfang annehmen, daß große Narbenfelder insbesondere subcapsulär, bei Fall II sogar mit Schwund eines ganzen Lappens, entstehen. Wir haben hier den Ausdruck „zirrhoseartigen“ Umbau gebraucht, weil die, wenn auch oft gewaltigen Strukturveränderungen des Lebergewebes bei der E. o. h. einer *echten Lebercirrhose* im Sinne *Rössles nicht entsprechen*. Wohl liegt ein chronischer Entzündungsprozeß in der Leber, jedoch ohne



*gleichzeitigem* Parenchymverlust und Regenerationsbildung vor. Die *primäre* Mesenchym- bzw. *Gefäßschädigung* zieht bei der E. o. h. die Parenchymschädigung erst nach sich und eine Regeneration bleibt fast gänzlich aus.

Im Schrifttum über die E. o. h. erwähnt nur *Meyer* bei seinem Fall I im Gebiete der groben Stauung das gelegentliche Vorkommen vermehrter und verdickter Fibrillen in den Capillaren. Auch *Inthorn* sah ein spärliches Einwuchern von Fibrillen, von den verödeten Zentralvenen in die Haargefäße. Immerhin sind diese geringfügigen Vorgänge kaum mit den oft *ausgedehnten* auch *selbständig* auftretenden Capillarfibrosen und Capillargrundhäutenveränderungen unserer Fälle in Parallele zu setzen, die geradezu wie eine „interstitielle Hepatitis“ im Sinne *Rössles* anmuten. Außer den selbständig erkrankenden Capillaren können gelegentlich auch Pfortaderäste der Periportalfelder wie etwa bei Fall 10 ohne Zusammenhang mit intraacinareren Capillalaralterationen entsprechende Veränderungen zeigen. Dieses *multizentrische und gleichzeitige Auftreten des Prozesses in verschiedenen Gefäßgebieten* widerlegt schon in der Leber selbst die Ansicht, daß eine auf die Lebervenen beschränkte, nur fortlaufend intracanalicular sich ausbreitende Erkrankung vorliegt.

Vor kurzem konnte *H. Popper* „zentrifugale“ Capillarfibrosen bei experimentellen Pyrrolvergiftungen in der Leber verschiedener Tiere (Hunde, Kaninchen, Meerschweinchen und Ratten) vorweisen. Doch gingen diese auch destruktiven Gefäßveränderungen mit gleichzeitigen schweren Parenchymzellschäden in den erkrankten Läppchenabschnitten einher, während bei der E. o. h. die zumeist nur allmählich fortschreitenden Leberzellalterationen als eine Folge der primären Capillarerkrankung anzusehen sind. Demnach ist bei der Pyrrolvergiftung das ursächliche Moment des Leberzellschadens diese Intoxikation selbst, bei der E. o. h. hingegen die durch das schädigende Agens hervorgerufene *primäre Capillarerkrankung*.

Auch *Koppenhöfer* beschreibt im Zuge experimenteller Untersuchungen über silikotische Gewebsschäden außerordentlich interessante Leberveränderungen bei Kaninchen nach intravenöser Injektion von Siliquid, die sich mit einer mächtigen Vergrößerung der Leber und einer „serösen“ Entzündung im Capillarbereich dieses Organs, besonders in den mittleren Acinusabschnitten vergesellschaften. Im Zuge dieser Entzündung kommt es zu „Capillarsklerosen“, vor allem zentral, die den von uns bei der E. o. h. beschriebenen weitgehend ähneln. In dem präcapillären Ödem entwickeln sich feine Faserungen, die sich durch deutliche „Kollagenisierung“ wie bei unserem Falle 11 auszeichnen. „Die Parenchymelemente werden dabei immer kleiner, schlechter färbbar und verschwinden schließlich in dem kollagen sich imprägnierenden Gewebe. Nach zwölfwöchentlicher Versuchsdauer kommt es zu einer nicht ganz gleichmäßigen Organsklerose, die eine gewisse Ähnlichkeit mit einer Lebercirrhose hat, in der aber alle cellulär-entzündlichen Prozesse fehlen und auch eine Wucherung von Gallenwegen nicht zu sehen ist.“

Leider erwähnt *Koppenhöfer* nicht, ob Venenäste, vor allem Verzweigungen der V. hepatica auch miterkrankt sind. Da überdies Elastica-

schnitte weder beschrieben noch abgebildet werden, fehlt jeder diesbezügliche Anhaltspunkt. Trotzdem stimmen die Veränderungen mit den unsrigen bei E. o. h. so weitgehend überein, daß nicht nur die Beschreibung der Capillarschäden, sondern auch die des Gewebsumbaues nach Art einer Cirrhose für unsere Fälle gelten könnte. Bei Durchsicht der Bilder *Koppenhöfers* erscheint ein Großteil der „sklerosierten“ Capillaren noch wegsam und blutführend. Daher dürften die Leberzellen nicht einer Erdrosselung wie bei vollständiger Capillarverödung, sondern einer degenerativen Schädigung infolge „Kollagenisierung“ und Permeabilitätsänderung der Capillarwand, wie in unserem Falle 11 zum Opfer fallen. Diese weitgehende sekundäre Zellschädigung erklärt auch das vollständige Ausbleiben von Leberzell- und Gallengangsregeneraten wie bei unseren Fällen.

Sehr beachtenswerte Veränderungen erzielte *Koppenhöfer* in der Leber von Kaninchen bei Injektion von Glyzerosol. Hier entstanden nach Tagen Capillarendothelproliferationen und mächtige intracapilläre Blutbildungsherde. Diese Schädigung des Endothels, die mit einer durch den pathologischen Reiz bedingten embryonalen Aktivierung dieser Zellgattung wie bei einer Leukämie (*Coronini*) einhergeht, erinnert weitgehend an die Endothelproliferationen und intracapillären Blutbildungsherde unseres Falles 11. Es bleibt abzuwarten, ob sich bei längerer Dauer dieser Glyzerosolversuche sklerosierende, intracapilläre Prozesse anschließen, wie sie unseren Fall 11 auszeichnen.

Diese auffällige Endothelveränderung bzw. krankhafte Endothelmobilisierung der intraacinarären Capillaren wie bei Fall 11 — Kennzeichen der serösen Hepatitis nach *Rössle* — erschien sonst in keinem unserer Fälle besonders ausgeprägt. Wenn auch teilweise abgelaufene Veränderungen vorlagen, waren diese insbesondere an den Ästen des Wurzelgebietes der Lebervenen vielfach noch im vollen Gange, ohne daß wir, von kleinen durchbluteten Läsionen abgesehen, besonders auffällige Endothelschäden produktiver oder destruktiver Natur, wie etwa *Rössle*, bzw. *Inthorn*, nachweisen konnten. Trotzdem ist die beschriebene primäre Erkrankung der Intima so charakteristisch und so eindeutig, daß wir sie nach *Schürmann* und *MacMahon* dennoch auf eine Insuffizienz der *Endothelschranke* auf eine „Dysorie“ zurückführen müssen. Wenn auch die beiden Autoren diesen Ausdruck vor allem für Schädigungen der Arterienintima geprägt haben, betonen sie, daß die Venenwandveränderungen ihrer Beobachtungen — allerdings in örtlicher Beschränkung — denselben dysorischen Prozessen ihren Ursprung verdanken. Gilt diese Schlußfolgerung für begleitende Venenerkrankungen, um so mehr kann sie, wie bei der E. o. h. für primäre Venenalterationen Anwendung finden, die sich überdies entsprechend unseren Untersuchungen, keinesfalls auf die *Leber allein beschränken*. Da sich nach *Schürmann* und *MacMahon* bei der Gefäßdysorie Grenzmembran- und Mediaschädigungen,

bzw. -Zerstörungen anschließen können, so erklärt sich auch der Zusammenhang der sekundären Elastica-Lamellierungen, bzw. Auffassungen und Unterbrechungen, sowie die vielfach destruktiven Veränderungen der Venenmedia bei unseren Fällen von E. o. h. mit den primären Intimaschäden. *Es liegt also nicht nur eine Gefäßinnenhaut, sondern auch eine fortgeleitete schwere Erkrankung weiterer Gefäßwandschichten vor.*

Diesen experimentell-toxischen Capillarschäden, ähnlich denen bei der E. o. h., können die schon erwähnten Befunde *Rössles* an den intraacinarischen Haargefäßen der Leber bei Morbus Basedow an die Seite gestellt werden. Wenn auch die verschiedenen schweren Parenchymzell- und destruktiven Capillarwandschäden bei uns fehlen und wir daher bei der E. o. h. an eine, auf die Gefäße beschränkte Erkrankung mit sekundärer Leberzellalteration infolge Erdrosselung oder Diffusionsänderung der Capillarmembran denken, ist die Übereinstimmung noch immer sehr bemerkenswert. Sie gipfelt bei der Morbus Basedow-Toxikose und bei der entzündlichen E. o. h. in einer *selbständigen* Faserproduktion im Bereiche der intraacinarischen Capillarwände der Leber bei Abwesenheit von Faserbildern. Entsprechend der ausgesprochenen Verödungstendenz geht bei der E. o. h. eine Einengung der Capillarlichtung naturgemäß viel häufiger und ausgiebiger als beim Morbus Basedow mit vollständiger Obliteration einher. Andererseits zeigen sich auch bei der E. o. h. (Fall 11) infolge des degenerativen Schwundes der Epithelzellen nach verödenen Capillarwandumbau „Entlastungshyperämien“ (*Rössle*), die von der allgemeinen Stauung unabhängig sind.

Da nach *Rössle* die „Entepithelisierung“ beim Morbus Basedow nach Art und Stärke der Erkrankung sehr verschieden ist, kann es zu „einfacher Leberzellverkleinerung in Form niedriger Doppelreihen ähnlich der Umbildung in sogenannte Gallengangswucherungen kommen“. Diese Bildungen entsprechen den atrophischen Leberzellschläuchen, wie wir sie bei unseren Fällen, vor allem im Acinuszentrum, auf Erdrosselung und Permeabilitätsänderung der Capillarmembran zurückführen.

Im Zusammenhang mit diesen „pericellulären“ (*Rössle*) Veränderungen möchten wir hier der viel umstrittenen *Hanotschen* Cirrhose gedenken, deren klassische Form nach *Kretz* sich durch intraacinarische, bzw. „pericelluläre“ Bindegewebsentwicklung und Ikterus ohne Cholangitis auszeichnen soll. *Coronini* hat in 20 Jahren unter einem großen Material verschiedenster Lebercirrhosen sowohl im Krankenhaus der Stadt Wien in Lainz, als auch am pathologisch-anatomischen Universitätsinstitut nur 2 Fälle gesehen, die histologisch diesen Anforderungen annähernd entsprachen. Einer dieser Fälle, die *H. Chiari* 1926 seziierte und von dem sich histologische Schnitte in der Institutssammlung fanden, sei hier nicht vom Standpunkte der umstrittenen und unsicheren, von *Rössle* im Handbuch von *Lubarsch-Henke* ausführlich besprochenen Problems der *Hanotschen* Cirrhose im allgemeinen, sondern wegen der intraacinarischen Capillarfibrose kurz erwähnt. Diese erinnert weitgehend an die unserer E.o.h.-Fälle und die von *Koppenhöfer* in den Kaninchenlebern beschriebene. Trotz eines ziemlich schweren Parenchymzellikterus, unschriebener Verfettungen, sowie dichter leuko- und lymphocytärer, oft herdförmiger intra-capillärer Infiltration, fehlen nennenswerte Dissoziationen der Leberzellen, die oft

geradezu wie in „Faserkörben“ (*Rössle*) — von präkollagenen und kollagenen, auffallend plumpen Fibrillen eingeschlossen — einer allmählichen Atrophie anheimfallen. Diese den *Dissesch*en Raum zur Gänze erfüllenden, zumeist herdförmig aufschießenden Faserungen drängen die zahlreichen hellkernigen Endothelien gegen die Capillarlichtung vor, deren Blutfülle durch diese Vorgänge und die beschriebene entzündliche Infiltration stark herabgesetzt ist.

Das weitgehende Übergreifen der Veränderungen von den Lebervenen auf die intrahepatischen Pfortaderäste über die intraacinarären Capillaren im Falle I und II kann im Schrifttum nichts ähnliches an die Seite gestellt werden. Obwohl *Meyer* in seinem 2. Fall von hyalinen, auf kleine Gefäßzweige beschränkten Innenwandverbreiterungen und *Schminke* von fibrösen Wandveränderungen an Pfortaderästen spricht, sind diese in keiner Weise den schweren Schäden der intrahepatischen Äste der Vena portae, etwa in dem geschrumpften rechten Leberlappen unseres Falles II, vergleichbar. Da die Veränderungen in ähnlicher Weise wie an den Lebervenen ablaufen, sei ihrer hier nur vom Standpunkt der anscheinend *zentrifugalen Generalisation der Gefäßerkrankung* in der Leber besonders gedacht.

Gerade diese Eigentümlichkeit der E. o. h. innerhalb der Leber, nicht nur die Verzweigungen der Vena hepatica zu befallen, brachte uns auf den Gedanken, auch *außerhalb der Leber* nach ähnlichen Venen- und Capillarveränderungen zu fahnden, ein Vorgehen, das eine reichliche Ausbeute zeitigte. Auf Grund dieser Untersuchungen, welche die vorliegende Gefäßentzündung in ein neues Licht rückte, konnte *Coronini* schon vor zwei Jahren die Vermutung aussprechen, daß die E. o. h. eine „Körpererkrankung“ sei, eine Eigentümlichkeit, die nach *Rössle* auch die *Laennec*sche Cirrhose charakterisieren dürfte.

Bevor wir jedoch auf die extrahepatischen Veränderungen der E. o. h. eingehen, möchten wir auf Untersuchungen hinweisen, die *Coronini* im Anschluß an die früher wenig bekannte Ausbreitungsfähigkeit der E. o. h. über das Gebiet der Venae hepaticae-Verzweigungen in der Leber in den letzten Jahren bei Umbau und -Schrumpfungsvorgängen des Organs verschiedenster Art und Genese durchgeführt hat. Diese Untersuchungen zeigten die überraschende Tatsache, daß die mit Obliterationen einhergehende Lebervenenerkrankung, zumindest in *beschränktem Ausmaß*, gar kein so absolut seltenes Vorkommen darstellt, wie man bis nun anzunehmen geneigt war. So konnte *Coronini* bei einer Reihe schwerer vor allem rheumatischer Herzfehler und Myokarditiden in der Leber, die schon makroskopisch einen über das gewöhnliche Maß einer sogenannten „Stauungscirrhose“ hinausgehenden Umbau zeigte, oft schwere, mehr weniger ausgedehnte Veränderungen nach Art der typischen E. o. h., wenn auch nicht an den ganz großen Lebervenenästen und deren Ostien nachweisen. Dieser Umbau bevorzugt, besonders bei geringerer Ausdehnung des Prozesses, die subkapsulären Organbezirke, was mit den

Befunden von *Rössle* bei der Basedowleber übereinstimmt. In diesem Zusammenhang sei nochmals auf die großen subkapsulären Narbenfelder in unseren Fällen von E. o. h. hingewiesen, deren Lokalisation, wenn sie auch als Folge der kapselnahen Lebervenenostienverschlüsse anzusehen ist, gerade an diesen Stellen in solcher Ausdehnung besondere Beachtung verdient. *Rössle* denkt an eine Giftansammlung bzw. Giftstauung in diesen Bezirken, eine Möglichkeit die nicht nur für die subkapsulären Narbenfelder der E. o. h., sondern auch für die kapselnahen Verödungen der Lebervenenostien selbst Geltung haben könnte.

Merkwürdigerweise sind solche „verschleierte“ obliterierende Endophlebitiden der Leber fast immer mit den von uns beschriebenen Capillarveränderungen in einer oder der anderen Form vergesellschaftet, in manchen Läppchenbezirken treten diese sogar auch selbständig auf. Prädilektionsstellen für die Haargefäßveränderungen sind die *Einmündungsstellen der intraacinarären Capillaren in die Zentralvene*, von wo sich der Prozeß vielfach zentripetal auf die Intima der Zentralgefäße fortsetzt. Dieser Umstand spräche für eine *primäre*, auf die Lebervenenäste übergreifende, mit Verödevorgängen einhergehende *Capillarerkrankung der Leber*. *Coronini* wird über diese noch zu sichtenden Befunde getrennt berichten. Immerhin kann heute schon gesagt werden, daß ein *beträchtlicher, vor allem unregelmäßiger* „Stauungsumbau“ ohne dererlei Capillar- und Venenveränderungen *nicht* zustande kommen kann.

Ebenso verdienen hier echte cirrhotische Prozesse erwähnt zu werden, die *Coronini* von anderen Leberschrumpfungen abtrennen zu müssen glaubte. Bei diesen Erkrankungen wird der Leberumbau nicht nur durch die Parenchymzellschädigung, sondern auch durch phlebitische und endophlebitische Vorgänge vor allem an den Pfortaderästen, aber auch (vielleicht sekundär?) an den Lebervenen richtunggebend beeinflusst, *Coronini* hat diese wahrscheinlich auf Lues zurückzuführenden Cirrhosen als „*phlebitische*“ bezeichnet und diese Befunde, wie eingangs erwähnt, gemeinsam mit *Jura* bereits kurz mitgeteilt. Die eingehende Besprechung dieses umfänglichen Materials steht gleicherweise noch aus.

Im Zusammenhang mit diesen „phlebitischen“, wahrscheinlich luischen Cirrhosen hat *Coronini* ähnliche Untersuchungen beim Hepar lobatum syphiliticum durchgeführt und häufig Obliterationen großer intrahepatischer Pfortaderäste in den tief eingezogenen Narbenfeldern, besonders an der Unterfläche der Leber, gefunden. Diese Vorgänge erklären das oft gehäufte, anscheinend willkürliche Auftreten solcher Schwielenzüge gerade an der *Unterfläche* der Leber, weil sich eben hier für endophlebitische Prozesse der Pfortaderäste an den zahlreichen großen, kapselnahen Verzweigungen dieses Gefäßes eine besondere Gelegenheit bietet. Daher wiesen *Coronini* und *Jura* bereits darauf hin, daß solche Narben vielfach auf umfängliche Venenverödungen und nicht, wie immer angenommen wird, lediglich auf abgeheilte Gummen zurückgehen,

um so mehr, da Reste solcher Gummien in dererlei Lebern nicht aufzu decken sind. Andererseits ist es erstaunlich, wie schwere destruktive phlebitische und endophlebitische Veränderungen in gummösen Lebern vorkommen und wie gerade diese im Verein mit endarteriitischen Prozessen unmittelbar am Zustandekommen der syphilitischen Nekrose beteiligt sind.

Von den *extrahepatischen Veränderungen* der E. o. h. interessieren vor allem die von uns an der *Milz* beschriebenen, welche in ähnlicher Weise wie die in der Leber ablaufen. Auch hier ist ein zentrifugales Fortschreiten des Prozesses zu beobachten, insbesondere wenn man, wie bei Fall I, die schweren endophlebitischen Vorgänge der Vena lienalis im Pankreasbett und am Milzhilus mit den analogen an den großen Lebervenenästen, vor allem an den Ostien, vergleicht. Diese Gegenüberstellung erscheint deswegen sinngemäß, weil ja die Trabekelvenen der Milz außer der Intima keine eigene Wand besitzen, daher, wenn überhaupt mit Lebervenen, nur mit Zentralvenen verglichen werden können. An den Trabekelvenen ist eine Beurteilung der *Gleichartigkeit* des Verödungsvorganges in bezug auf die Zentralvenen sehr erleichtert, da sich die frischen Veränderungen durch ihr lockeres Gefüge von den zumeist nur wenig in Mitleidenschaft gezogenen Trabekelgerüst gut abheben und ihre Struktur solcherart deutlich zutage tritt. Hingegen sind die oft zur Gänze verödeten Milzbälkchenvenen sehr schwer zu erkennen, weil sich die kollagenisierte Füllmasse, insbesondere bei Gehalt an elastischen Texturen, kaum vom Trabekulargerüst abhebt. Man tut daher gut, neben *Elastica*-Gieson-Präparaten *Elasticaschnitte* allein mit einer entsprechenden Kontrastfärbung nachzubehandeln, um das Gefüge der erkrankten Milzbälkchen möglichst zu verdeutlichen. Dies ist ganz besonders dann vonnöten, wenn das Fortschreiten des Verödungsvorganges auf die angrenzenden capillaren Milzvenen über die *Stigmata Malpighii* nachzuweisen ist, da insbesondere diese Obliterationen beim Anschneiden der verdickten Capillarwand zu Verwechslungen mit elasticafreien Trabekular-Verbreiterungen Anlaß geben.

Die Veränderungen an den capillaren Milzvenen bestehen entweder in Gitterfaserverlegungen der Lichtungen, oder in Kollagenisierungen und Elastifizierungen der Haargefäßgrundhaut wie in der Leber. Folge des erstgenannten Prozesses sind kleine *Schwielenherde*, die sowohl peritrabekulär, als auch ohne Zusammenhang mit Trabekelvenenveränderungen in der Pulpa und unter der Kapsel auftreten, wenn man von den großen, mit den extralienalen Milzvenenverödungen im direkten Zusammenhang stehenden Narbenfeldern im Falle I absieht. Die zweitgenannten Haargefäßalterationen führen zu einer Permeabilitäts herabsetzung der Capillarmembran, der die cellulären Elemente der zusammenfallenden Pulpastränge zum Opfer fallen und dadurch eine Verdichtung des Milzgefüges solcher Bezirke eintritt, die Capillaren aber zumeist wegsam bleiben (Fall 11).

Als Folge der „Insuffizienz der Endothelschranke“ treten bei Fall 11 intracapilläre, mit Endothelproliferationen einhergehende Blutbildungsherde auf. Wieweit Trabekel- und Follikelblutungen als „dysorische“ Hämorrhagien und nicht als einfache Stauungsblutungen anzusehen sind, ist schwer zu sagen. Jedenfalls gehen kleine Blutungen in den verödeten Trabekelvenen sicherlich auf umschriebene hier und da im Bereiche der Stigmata Malpighii entstandene Endothelläsionen zurück. *Überhaupt scheint das Stigma Malpighii oft den Ausgangspunkt der Veränderungen darzustellen*, von wo aus diese gleicherweise in die Trabekel- als auch in die capillaren Milzvenen fortschreiten können. Dieses Verhalten der Stigmata Malpighii erinnert an das der Capillarostien im Zentralgefäß der Leber, bei den von *Coronini* beobachteten Obliterationsvorgängen in Fällen sogenannter „Stauungscirrhen“ mit „verschleierter“ E. o. h. Da wie dort sind die engen Capillarostien möglicherweise der Ort einer bevorzugten Erstlingsansiedlung der Veränderung.

Eigentümlich erschienen die in mehreren unserer Fälle beobachteten präkollagenen und kollagenen „*Fibroadenien*“, wie in sogenannten *Banti-Milzen*, die bis zur vollständigen Hyalinisierung der Milzknötchen führen und bei gleichzeitigen Follikelblutungen Kalkeiseninkrustationen beherbergen. Im Falle 11 gehen diese „*Fibroadenien*“ überdies mit ausgedehnten Elastifizierungen einher und begleiten auch die prä- und postfollikulären Abschnitte der Arterien, wobei geradezu „*Trabekulisierungen*“ entstehen.

Alle die hier beschriebenen Veränderungen erinnern weitgehend an diejenigen, die von den verschiedensten Autoren für die sogenannte *Banti-Milz* angegeben werden. Obwohl der „*Morbus-Banti*“ ein umstrittenes und als eigenes Krankheitsbild sogar vielfach angezweifelt pathologisches Geschehen darstellt, möchten wir hier dennoch auf einen in diesem Zusammenhang bemerkenswerten einschlägigen Fall hinweisen. *Coronini* hatte 1920 im Spital der Stadt Wien in Lainz Gelegenheit, eine operativ entfernte, mächtig vergrößerte, sehr derbe Milz eines 28jährigen, aus Wien stammenden Mannes zu untersuchen, die histologisch weitgehend die Forderungen erfüllt, die *Banti* an die Erkennung des von ihm beschriebenen Krankheitsbildes knüpft.

Im Zuge der Untersuchungen zur vorliegenden Arbeit haben wir diesen bis heute unveröffentlichten Milzfall an Hand zahlreicher, nachträglich angefertigter Schnitte einer genauen Nachprüfung unterzogen. Dabei wurden neben mächtigen, umschriebenen, alten polsterförmigen Phleboskleroseherden an den großen extralialen Milzvenenästen am Hilus überraschenderweise ähnliche Veränderungen an zahlreichen intralialen Trabekelvenen nachgewiesen, die an die älteren Intimaverdickungen in unseren Fällen von E. o. h. erinnern. Diese Prozesse waren uns dazumal zur Gänze entgangen, weil die hochgradige, vor allem prä- und postfollikuläre *Fibroadenie* das Bild zu beherrschen schien. Insbesondere konnten seinerzeit als Trabecularverbreiterungen mißdeutete, peritrabeculäre Obliterationen der capillaren Milzvenen aufgedeckt werden, wobei das besonders häufige oft isolierte Befallensein der Stigmata Malpighii auffallen mußte. Wenn sich auch keine in die Pulpa fortschreitende Capillarobliteration fand, so war doch die mächtige, fast diffuse Kollagenisierung der Capillargrundhäutchen besonders bemerkenswert, weil sie hochgradige zellige Atrophie und einen Collaps der Pulpastränge nach sich zog, in dieser Hinsicht an unseren Fall 11 erinnerte.

Da die Untersuchungsergebnisse dieses Falles (auf den in einer anderen Veröffentlichung noch ausführlich eingegangen werden soll) sich mit unseren Milzbefunden der E. o. h. weitgehend decken, andererseits aber so auffällige Übereinstimmungen von Beschreibungen und Abbildungen sogenannter *Banti*-Milzen bestehen, ist die Vermutung eines Zusammenhanges zwischen den beiden Erkrankungen nicht von der Hand zu weisen. Vielleicht sind jene Prozesse, die vielfach als Morbus Banti beschrieben wurden, nichts anderes als eine *primäre*, späterhin vom Leberumbau gefolgte „Endophlebitis obliterans lienis“. Demnach könnte die E. o. h. genau so gut primär in der Milz wie in der Leber angreifen, was um so eher möglich wäre, wenn man die E. o. h. als eine Körpererkrankung betrachtet.

Merkwürdig ist die geringe Mitbeteiligung des *Pankreas* bei unseren Fällen von E. o. h. Gelegentliche Venenveränderungen an Ästen mittleren Kalibers mit polsterförmigen elasticareichen Intimaproliferationen und Aufsplitterungen der Wandelastica sind neben geringen Graden interstieller Fibrose alles, was man zu Gesicht bekommt. Ein Beweis ob und wie weit die ziemlich schwere, von Epithelatrophy begleitete interstieller Fibrose vom Fall II als Folge von eventuellen, zur Erkrankung gehörenden Capillarschäden anzusehen ist, konnte nicht erbracht werden.

Hingegen ist in manchen Fällen die *Niere* nicht unerheblich verändert. Hier finden sich elasticareiche Intimaproliferationen an den größeren Venen der Rindenmarkgrenze und Auflockerungen des Venengerüsts, ja sogar vorgeschrittene Verödungen solcher Venen, mit destruktiven Gewebsschäden der Wand. Daneben isolierte und herdförmige Capillaroobliterationen, die unter „Entepithelisierungen“ der intercapillären Tubuli zu kleinen Narbenfeldern Anlaß geben, welche wie anämische Infarkte von den kompensatorisch erweiterten Capillaren der Nachbarschaft umgeben sind. Durch „Kollagenisierungen“ der Capillargrundhaut und der Basalmembranen der Tubuli sowie Verschmelzen dieser beiden zu einer Einheit, mit Herabsetzung der Permeabilität dieser Membran, kommt es zu intercapillärer Tubulusepitheldegeneration dieser Bezirke. Solche, vor allem in der Pyramide zustande kommende, auf die primäre Capillarschädigung zurückgehende „Entepithelisierungen“ führen zu einer starken kompensatorischen Blutfülle zu einer „Entlastungshyperämie“ nach *Rössle*, der in ihrer Grundmembranstruktur zwar veränderten, in ihrer Lichtung aber nicht eingeengten Haargefäße.

Dieser Capillarschaden, hier offensichtlich mit dem venösen Gefäßprozeß zusammenhängend, kann sich durch die einfache Anordnung der Gefäßverzweigungen in der Pyramide besonders leicht ausbreiten. Er ist auch bei andersgearteten Erkrankungen im Nierenmark vielfach sehr ausgedehnt und kann bei herdförmiger oder diffuser Pyramidensklerose oft zu weitgehenden „Entepithelisierungen“ führen. Diese Eigentümlichkeit wird im Schrifttum vor allem der degenerativen und entzünd-



lichen Nierenerkrankungen fast gar nicht erwähnt, trotzdem dieser hämatogen bedingte Epithelschwund für die geregelte, durch die Kanälchen der Pyramide vermittelte Harnausscheidung kein gleichgültiges Ereignis darstellen dürfte.

Abgesehen von den geringgradigen Venenveränderungen im *perirenalen* und *Netzgewebe* wäre hiermit die Zusammenfassung der Befunde abgeschlossen, welche die Veränderungen bei unseren Fällen von E. o. h. im *Bauchraum* charakterisieren.

Die einschlägigen Befunde an Organen im *Brustraum* sind relativ spärlich und beschränken sich vorzugsweise auf jene Veränderungen in durch die Zirkulationsstörung kompensatorisch überlasteten und dadurch erweiterten Gefäßgebieten, so Oesophagus-, Paraoesophageal- und vereinzelt Zwerchfellvenen. Diese zeigen polsterförmige, elasticareiche Intimaverdickungen, die in den Oesophagusvenen (Fall 1) auffallend reich an Spindelzellen, in den Paraoesophagealvenen sekundär wieder zerstört werden (Fall 11). An den Gefäßwänden selbst degenerativ destruktive Prozesse. Fortschreitende Venenobliteration fand sich nur im Zwerchfell bei Fall 11.

Während die *Lunge* nicht miterkrankte, finden sich im *Myokard* bei Fall 11 in der linken Kammerwand vereinzelt Venenveränderungen an größeren Gefäßen wie etwa in der Niere bei Fall 11. Auch bei Fall 1 in der Wand des linken Ventrikels eine fast zur Gänze verödete größere interstitielle Vene mit Unterbrechungen und Aufsplitterungen der Gefäß-elastica, sowie polsterförmige Elasticawucherungen an anderen kleinen interstitiellen Venen, an einer Stelle im Zusammenhang mit einem kleinen Fibroseherd.

Sonst aber verdient der *Herzmuskel* besondere Beachtung, da sich nicht nur wie im Falle 11 Zeichen einer abgelaufenen interstitiellen Myokarditis fanden, die durch Elastifizierung einen besonderen Charakter annahm, sondern auch, wie bei Fall 8, neben interstitiellen Schwielenherden und Herzmuskelzellverkalkungen ein typisches *Aschoffsches* Knötchen enthielt. Des weiteren war bei Fall 9 das Myokard des rechten Ventrikels am Übergang der Pulmonalklappe schwielig, atrophisch und teilweise zugrunde gegangen. Daneben aber fanden sich Muskelregenerate wie etwa im Zwerchfell bei Fall 11. Auch Fall 1 verdient hier nochmals vom Standpunkt der eigentümlichen streifenförmigen Nekrose von Herzmuskelzellen in der rechten anscheinend von Venenveränderungen freien Kammerwand erwähnt zu werden, die auf dem Wege einer schweren fettigen Degeneration und Fragmentation bänderförmiger Abschnitte des atrophischen und verschmälerten Muskelsyncytiums zustande kommt. Daneben interstitielle myxomatöse Quellung und Durchtränkung der rechten Kammerwand mit leichter chronisch entzündlicher Infiltration. Im übrigen die sonst unversehrte Muskulatur hier sowie im Bereiche der

linken Ventrikelwand kleintropfig verfettet. Das Myokard im Falle 5 erscheint — allerdings nur an einem einzigen kleinen Schnitt, infolge Mangel an konserviertem Material begutachtet — unverändert. Bei den anderen Fällen mußte eine Herzmuskeluntersuchung wegen unterbliebener Fixierung entsprechender Organstücke ausfallen.

Immerhin sind die vorliegenden, anscheinend nicht unmittelbar mit Venenveränderungen zusammenhängenden Befunde am Herzmuskel außerordentlich beachtenswert und gewinnen wegen der Aufdeckung eines *floriden* rheumatischen, knötchenförmigen Gewebsschadens bei Fall 8 besondere Bedeutung. Die alte Myokardfibrose dieser Beobachtung könnte überdies als organische Grundlage des bereits im 16. Lebensjahr anfallsweise aufgetretenen heftigen „Herzklopfens“ gelten. In diesem Zusammenhang verdient auch der Gelenksrheumatismus mit 25 Jahren im Falle 10 besondere Erwähnung. Leider konnten wir hier den Herzmuskel histologisch nicht untersuchen. In der Familiengeschichte von Fall 11 wird erwähnt, daß beide Eltern der Patientin und zwei Geschwister an einem „Herzleiden“ verstarben. Fall 1 hatte mit 17 Jahren eine schmerzhaftes Anschwellung im rechten Knie, Fall 9 zeichnete sich durch eine ausgesprochene „rheumatische“ Anamnese mit häufigen Anginen und Gelenksrheumatismus im rechten Knie nach Mandelentzündung aus, weshalb auch die Tonsillektomie vorgenommen wurde. Bemerkenswert ist die Tatsache, daß hier die zwei Jahre vor dem Tode einsetzenden Bauchbeschwerden sich auf Aspirin schlagartig besserten, allerdings später wieder auftraten.

Somit verzeichnen Fall 1, 8, 9 und 11, neben den phlebitischen Prozessen sowohl anamnestisch als auch histologisch am Herzmuskel sichere, unsichere und entfernte Zusammenhänge mit einem *rheumatischen Geschehen*, Fall 10 nur anamnestisch.

Wir konnten daher schon vor drei Jahren, gelegentlich der Demonstration unserer Fälle in der Wiener Pathologen-Vereinigung, dieses *auffällige Zusammentreffen* betonen, um so mehr, da *Rössle* und sein Schüler *Inthorn* auf die Tatsache dieser Zusammenhänge mit Nachdruck hinweisen. Allerdings waren trotz Aufdeckung endophlebitischer Prozesse auch außerhalb der Leber, ein Umstand, die die *E. o. h. zu einer Körpererkrankung* zu erheben scheint, mit Ausnahme von Fall 8 *nirgends typische* rheumatische Granulome anzutreffen, abgesehen von den tuberkelähnlichen Knötchen bei Fall 1 und 2, auf die noch eingegangen werden soll. Immerhin glauben wir mit *Rössle* und *Inthorn*, daß die Venenwand-entartungen und Zerstörungen im Sinne *Klinges* und *Vaubels* in unseren Fällen in der Leber und in anderen Organen so hochgradige und insbesondere so charakteristische sind, daß wir nicht anstehen, sie als „rheumatoide“ anzusprechen. Nach wie vor bleibt in diesem Zusammenhang der Mangel entzündlicher zelliger Infiltrationen und Proliferationen

merkwürdig, ebenso wie die geringe Beteiligung der adventitiellen Gefäßhüllen. Dennoch findet die Annahme der „rheumatischen“ Genese eine weitere Unterstützung in der auch isoliert auftretenden vielfach obliterierenden *Capillarerkrankung* in der *Leber*, *Milz* und *Niere* auf Grund einer serös-produktiven „hyperergischen“ Entzündung. Ebenso fördert die Tatsache der *Generalisierung des Prozesses* an sich die Annahme eines „rheumatischen“ Gewebsschadens, da ja der Rheumatismus eine hyperergische Erkrankung des ganzen Körpers ist.

Wenn heute von rheumatischen Gewebsschäden gesprochen wird, können die Untersuchungen von *Reitter* und *Löwenstein*, *Busson*, *W. Neumann*, *Berger* und die Arbeiten verschiedener Autoren aus dem Tuberkuloselaboratorium des Wiener pathologisch-anatomischen Universitätsinstitutes nicht unerwähnt bleiben. Zahlreiche Arbeiten dieser Forscher beschäftigen sich mit dem Problem, ob „hyperergische“ Entzündungsprozesse nach Art des Rheumatismus auf Grund einer enterogenen oder exogenen „Zweitinvansion“ des Blutes durch *Tuberkelbacillen* zustande kommen können. Ohne auf diese Frage, zu der *Coronini* gemeinsam mit *H. Popper* an Hand von Tuberkelbacillenkulturen aus Leichenorganen rheumatischer Herzfehler einen Beitrag geliefert hat, hier näher eingehen zu wollen, möchten wir auf die zahlreichen, in der Leber und in anderen Organen nachgewiesenen tuberkelähnlichen Knötchen von Fall I hinweisen. Wenn wir auch in diesen nicht nur im Gewebe, sondern auch in Gefäßlichtungen auftretenden Knötchen keine *Kochschen* Stäbchen fanden, könnte immerhin ein alter Fibroseherd in der rechten Lunge und eine verkäste Drüse am rechten Lungenhilus auf eine tuberkulöse Genese der miliaren Aussaat hinweisen. Jedenfalls glauben wir, die ungewöhnliche zellige Invasion der erkrankten Organe im Falle I mit diesem Prozeß in Zusammenhang bringen zu können.

Allerdings erfähre diese Entzündung dann eine andere Beurteilung, wenn man die „tuberkelähnlichen“ Knötchen, die den von *Rössle* in seiner Arbeit über den Formenkreis rheumatoider Gewebeerkrankungen bei Fall 5 beschriebenen und abgebildeten weitgehend gleichen, ebenfalls als „rheumatoide“ Granulome anspräche. Diese Annahme wäre eine weitere wesentliche Unterstützung für die Angliederung der E. o. h. an die „rheumatischen“ Erkrankungen. Überdies wäre damit die Einordnung dieser Granulome und der frischen zelligen Infiltrationen in die Geschehnisse des offensichtlichen Rezidivs der „rheumatoiden“ Gefäßschäden bei Fall I als gleichartige Teilerscheinungen ein und *desselben* Krankheitsprozesses vollzogen. Berücksichtigt man von diesem Gesichtspunkt die Überbleibsel der ehemals stattgehabten *tuberkulösen* Infektion und die *Tuberkelähnlichkeit* der „rheumatischen“ Granulome, wird man unwillkürlich an die Zusammenhänge erinnert, die nach *Löwenstein* und *Reitter* und den anderen erwähnten Forschern zwischen Rheumatismus und Tuberkulose zu bestehen scheinen.

Auch bei Fall 2 konnten wir ein tuberkelähnliches Knötchen aufdecken. Da sich aber außer dieses isolierten Zellherdes keine Zeichen einer Tuberkulose fanden und anamnestisch überdies nichts einschlägiges vermerkt wird, könnte dieses Granulom, in Übereinstimmung mit Fall 1 als ein „rheumatisches“ angesehen werden. Bei Fall 5 fanden sich in retroperitonealen Drüsen verkäsende tuberkulöse Granulationsgewebsherde, aber nirgends disseminierte Knötchen von entsprechendem Charakter.

Da es *Coronini* und *H. Popper* gelang, positive Tuberkelbacillenkulturen aus der Leiche bei Herzerkrankungen rheumatischer Genese auch bei Fällen ohne sichtbare Zeichen einer floriden oder abgelaufenen Tuberkulose zu erzielen, erschien die *Löwenstein*-Kultur auch bei Fällen von E. o. h. vom Standpunkt des „rheumatoiden“ Gewebsschadens besonders wünschenswert. Da die meisten Fälle jedoch in einer Zeit zur Untersuchung kamen, wo diese Kulturen am Institut noch nicht durchgeführt wurden, mußte dieser bedeutungsvolle Nachweis leider unterbleiben. Nur bei Fall II haben wir zahlreiche Gewebs- und Blutkulturen aus der Leiche nach *Löwenstein* durchgeführt, ohne jedoch einen Erfolg zu verzeichnen. Hingegen konnten wir in einem jener Fälle *rheumatischer* Vitien mit mächtigem „Stauungsumbau“ der Leber auf Grund einer „verschleierten“ E. o. h. *Kochsche*, tierpathogene Stäbchen aus der Leichenmilz züchten. Außer eines Kalkherdes in einer peribronchialen Drüse fanden sich hier keinerlei Zeichen einer floriden oder abgelaufenen Tuberkulose.

Diese höchst auffallende Tatsache wird durch Untersuchungsergebnisse unterstützt, die 2 Fälle von „rheumatischen“ supravulvulären Aortenrissen aus unserem Institut betreffen. Sowohl bei der einen dieser Beobachtungen, über die *Köhlmeier* in der Novembersitzung 1935, als auch bei der 2., über welche *Wagner* in der Maisitzung d. J. der Pathologen Wiens berichtete, konnten aus den Organen säurefeste tierpathogene Stäbchen nach Art von Tuberkelbacillen kultiviert werden. Insbesondere verdient der in dem Fall von *Wagner* aus Herzmuskel, Milz, Tonsille und Blut gewonnene Stamm besondere Beachtung. Nur die von den *Myokardkulturen* erzielten Wuchsformen waren *vollkommen säurefest*, während im Blut und den anderen Organen die Säurefestigkeit zugunsten sogenannter „nackter“, der Wachshülle entbehrender Stäbchen abnahm, eine Eigentümlichkeit, die zumeist mit Virulenzherabsetzung solcher Stämme verbunden ist. Bis nun gingen daher auch nur jene Tiere an Tuberkulose ein, die mit dem absolut säurefesten, aus dem Herzmuskel gezüchteten Stamm gespritzt worden waren.

Der rheumatische Gewebsschaden der Fälle von *Köhlmeier* und *Wagner* bestand in auffallenden Verquellungen, Aufsplitterungen und Zerreißen der elastischen Texturen der intimanahen Mediaabschnitte der Aorta,

die gegen die Adventitia fortschritten und zu den von den beiden Autoren demonstrierten eigentümlichen Aortenrissen führten. Da sich bei beiden Beobachtungen peritonissillär, im Falle *Wagners* auch im Myokard „rheumatoide“ Gewebsschäden fanden, überdies hier die Anamnese einen Gelenksrheumatismus vermerkt, erscheint die rheumatische Genese dieser an die idiopathischen „Medionekrosen“ von *Erdheimer* erinnernden Beobachtungen wahrscheinlich. Auch bei diesen Fällen fällt die weitgehende Übereinstimmung der destruktiven, von der Intima auf die Media fortschreitenden Gefäßerkrankung mit den zerstörenden, die elastischen Texturen bevorzugenden Venenveränderungen der E. o. h. auf.

Wir sind uns bewußt, hier Geschehnisse gestreift zu haben, die vielleicht nur ein akzidentelles Zusammentreffen bedeuten, doch wäre die Mitteilung „neuer“ Ergebnisse bei der E. o. h. und Ausblicke auf andere ähnliche Gewebsschäden nicht abgeschlossen, wenn die Erwähnung der Tuberkulose bzw. der tuberkulösen Septicämie in diesem Zusammenhang unterblieben wäre.

#### V. Schlußsätze.

Es wird über 11 Fälle z. T. schon anderweitig mitgeteilter Beobachtungen von E. o. h. berichtet, bei denen folgende bemerkenswerte histologische Befunde erhoben werden konnten:

1. Die E. o. h. ist eine eigentümliche, nicht nur auf die Leber beschränkte primäre Entzündung der Venenintima von serös-fibrillärem Charakter.

2. Die Erkrankung geht mit oft bis zur vollständigen „Medionekrose“ sich steigernder Zerstörung dieser Gewebsschichte einher, wobei vor allem nicht nur die elastische Textur des Grenzhäutchens, sondern auch die der Media in besondere Mitleidenschaft gezogen wird. Auffallend ist die geringe Beteiligung der Adventitia am Krankheitsgeschehen.

3. Der Prozeß kann in der Leber auf die intraacinarären Capillarwände übergreifen und hier auf dem Wege einer serös-fibrillären Entzündung auch ohne unmittelbare Folge der Zentralvenenobliteration primär selbständig auftreten.

4. Die Capillaren werden entweder durch selbständige Fibrillenneubildung zur Gänze verlegt, oder die Haargefäßwand wird durch kollagenelastische Umwandlung in ihrem Permeabilitätsvermögen geschädigt. Im ersten Falle tritt eine „Entepithelisierung“ infolge sekundärer Erdrosselung der Leberzellen, im zweiten Falle ein ebensolcher Epithelschwund auf Grund sekundärer Zelldegenerationen auf.

5. Durch Übergreifen der Veränderung auf dem Weg der intraacinarären Capillaren auf Äste der Vena portae kommt es zu einem Kollaps des Lebergewebes, zu einem „cirrhoseartigen“ Umbau mit Ausbildung großer, vielfach subkapsulärer Narbenfelder, in denen nicht veränderte Lebergewebsinseln als eine Art nicht regeneratischem „Pseudolobulus“

stehen bleiben. Eine selbständige Erkrankung von Pfortaderästen ist gelegentlich ebenso wie die der intraacinarären Capillaren möglich, und spricht für ein multizentrisches Auftreten der Gefäßschäden in der Leber selbst.

6. Der Prozeß kann überdies die Leber überschreiten und in der Milz zu analogen Veränderungen führen, wobei endophlebitische Prozesse der Vena lienalis besonders am Milzhilus die Rolle der Lebervenenostienobliteration zukommt. In der Milz veröden die Trabekelvenen in ähnlicher Weise wie die Zentralvenen der Leber.

7. Über das Stigma Malpighii verbreiten sich die Obliterations Vorgänge auf die peritrabeculären capillaren Milzvenen und führen zu umschriebenen Schwielenherden, die auch primär im Capillarbereich der Pulpa bzw. subkapsulär auftreten können.

8. In manchen Fällen entwickelt sich eine eigentümliche „Fibroadenie“ nicht nur in den Milzknötchen, sondern auch prä- und postfollikulär um die Arterien, wie in den sogenannten *Banti*-Milzen.

9. Auch in der *Niere* finden sich phlebitische und endophlebitische Vorgänge mäßigen Grades, insbesondere in größeren Venen an der Rindenmarkgrenze sowie isolierte und herdförmige Capillarverödungen und -membranänderungen mit konsekutiver „Tubulusentepithelisierung“ in Rinde und Mark.

10. Das *Pankreas* ist nur geringfügig beteiligt.

11. Im *Brustraum* Gefäßveränderungen mäßigen Grades an den durch die Zirkulationsstörung überlasteten und erweiterten Venen (Oesophagus-, Paraoesophageal- und Zwerchfellvenen).

12. Am *Herzmuskel* neben spärlichen endophlebitischen Veränderungen einzelner Venen verschiedene „rheumatoide“ Gewebsschäden und deren Überbleibsel.

13. Auf Grund dieser Veränderungen und der auffälligen Destruktionen im Bereiche der Venenwände wird eine *rheumatische Genese der E. o. h.* als hyperergische Entzündung im Sinne *Klinges* und *Rössles* erwogen und wegen der Generalisation der Vorgänge der Prozeß den „*Körpererkrankungen*“ zugezählt. Damit fallen die begründeten Bedenken *Rössles* weg, bei einer auf die Lebervenen bzw. auf die Leber beschränkten Erkrankung an Rheumatismus zu denken.

14. Erwähnung des *tuberkulösen Gewebsschadens* in bezug auf das Zusammentreffen mit dem „rheumatoiden Krankheitsbild“ bei der *E. o. h.*

### Schrifttum.

Arbeiten von Löwenstein u. Reitter, Berger, Busson, W. Neumann und aus dem Tuberkuloselaboratorium des Path. Institutes in Wien, s. Coronini u. Popper: Virchows Arch. **296** (1935).

Coronini: Virchows Arch. **247** (1929). — Coronini u. Jura: Atti Soc. ital. Chir., Rom **1933**. — Coronini u. Oberson: Zbl. Path. **59** (1934). — Coronini u. Popper: Virchows Arch. **296** (1935). — Doljanski u. Roulet: Virchows Arch. **291** (1933). — Ebner: Z. Zool. **62** (1896). — Eppinger, Kaunitz u. Popper: Seröse Entzündung. Wien: Julius Springer 1935. — Erdheim: Virchows Arch. **273** (1929). — Goldstein: Wien. Arch. int. Med. **21** (1931). — Inthorn: Inaug.-Diss. Berlin 1932. — Klinge u. Vaubel: Virchows Arch. **286** (1931). — Köhlmeier: Zbl. path. Anat. **64** (1935/36). — Koppenhöfer: Virchows Arch. **297** (1936). — Kühnel u. Priesel: Med. Klin. **1921 I**. — Lušicki: Liječn. Vjes. (serbo.-kroat.) **9** (1934). — Meyer: Virchows Arch. **225** (1918). — Oberson: Med. Pregl. (serb.-kroat.) **7** (1935). — Orsos: Verh. dtsch. path. Ges. **1930**. — Pacher: Beitr. path. Anat. **78** (1927). — Pollak: Jb. Psychiatr. **47**, H. 3/4. — Popper, H.: Verg. W. Path., Juni 1936. — Rössle: Virchows Arch. **291** (1933); **288** (1933). — Entzündung der Leber. Lubarsch' u. Henkes Handbuch Berlin: Julius Springer 1930. — Satke: Dtsch. Arch. klin. Med. **165** (1929). — Schaffer: Lehrbuch der Histologie, 1933. — Schmincke: Zbl. Path. **25** (1914). — Schürmann u. MacMahon: Virchows Arch. **291** (1933). — Studnička: Handbuch der mikroskopischen Anatomie. Berlin: Julius Springer 1929. — Wagner: Verg. Wr. Path., Mai 1936.