

(Aus der Universitäts-Kinderklinik der Charité, Berlin [Direktor: Prof. *Bessau*]
und dem Pathologischen Institut der Universität Berlin, Charité
[Direktor: Prof. *Rössle*].)

Zur Klinik und Pathogenese der Pfortaderstenose im Kindesalter.

Von

Dr. Franz Billmann,
Assistent am Pathologischen Institut.

und

Dr. Carla Pohl,
Assistentin der Kinderklinik.

Mit 4 Abbildungen im Text.

Mit der Diagnose Milzvenenstenose bezeichnen wir heute einen Symptomenkomplex. Gemeint ist jenes eindrucksvolle Krankheitsbild, das charakterisiert ist durch die immer wiederkehrende Hämatemesis und durch den Befund eines großen harten, meist in Abhängigkeit von der Blutung sich verkleinernden und später wieder zunehmenden Milztumors (*Opitz*). Das rote Blutbild mit der wechselnd starken hypochromen Anämie und das weiße Blutbild mit der im blutungsfreien Intervall fast immer nachweisbaren Leukopenie und Thrombopenie sind Folge von Blutung und Milztumor und an sich uncharakteristisch. Dem klinischen Symptomenkomplex liegt ein Abflußhindernis irgendwo im Venengebiet zwischen Milzhilus und Leberpforte zugrunde. Die Blutung kommt zustande durch Platzen erweiterter Kollateralvenen im Magen oder Speiseröhre.

Das Symptom des Blutbrechens steht derart im Vordergrund des klinischen Bildes, daß es fast ausschließlich Therapie und Prognose bestimmt. Es entsteht dadurch ein so einheitliches Krankheitsbild, daß wir fast geneigt sind, den Symptomenkomplex der sog. Milzvenenthrombose als Diagnose zu werten.

Aus der Literatur der internen Medizin ist jedoch hinlänglich bekannt, daß die Pathogenese des Symptomenkomplexes eine recht verschiedene sein kann. Tumoren und außerhalb des Venenvolumens sich abspielende Entzündungsprozesse können ebenso wie eine Thrombophlebitis den Venenabfluß behindern und damit das charakteristische Syndrom herbeiführen. Deshalb ist die Bezeichnung Milzvenenthrombose heute meist ersetzt durch die der Milzvenenstenose, die über die Pathogenese nichts aussagt. Es wird häufig nicht möglich sein, die Thrombose als solche intra vitam zu diagnostizieren. Auf die kasuistische Literatur der inneren Medizin, auf die verschiedenartige Ätiologie der Milzvenenstenose des Erwachsenen im einzelnen einzugehen, würde hier zu weit führen.

In vielen von interner Seite beschriebenen Fällen reicht der Beginn der Erkrankung bis weit in die Kindheit zurück. Der 27jährige Patient *Grubers* litt seit dem 2. Lebensjahr an Blutbrechen. Der Pädiater kennt das Syndrom seit etwa 2 Jahrzehnten. Die erste genaue klinische Beschreibung stammt von *Türk* aus dem Jahre 1912. Seither ist eine Menge kasuistischer Veröffentlichungen erschienen. Um Wiederholungen zu vermeiden, verweisen wir auf die Zusammenstellung von *Nobel* und *Wagner* und fügen dieser noch die meist aus der amerikanischen Literatur stammenden Fälle von *Poyten*, *Parsons*, *Byfield*, *Hutchison*, *Silbermann*, *Moschowitz*, *Galloway*, *Heimö* und *Smith-Faber* hinzu. Eine vollständige Aufzählung ist fast unmöglich, weil viele sicher hierher gehörende Krankheitsbilder unter ganz anderen Diagnosen beschrieben worden sind (*Banti*, *Anaemia splenica*, *Magenulcus* usw.). Sie erscheint uns auch deshalb unnötig, weil nur in einer verschwindend geringen Zahl so genaue klinische und vor allem pathologisch-anatomische Untersuchungen vorliegen, wie es notwendig wäre, um die bisher noch ganz unklare Ätiologie und Pathogenese gerade der kindlichen Fälle von Milzvenenstenose zu beleuchten.

Es fällt bei der Durchsicht der Literatur vor allem auf, daß in der Mehrzahl der zur Operation oder zur Obduktion gekommenen Fälle Thrombosen nicht gefunden wurden. Das Hindernis, das man nach dem klinischen Bild irgendwo zwischen Milzhilus und Leberpforte vermutete, fehlte. Immer wieder finden wir die Angabe: die Milzvene war normal durchgängig. Es scheint dies, was die kindlichen Fälle anbetrifft, geradezu die Regel zu sein (*Smith-Howard*, *Parsons*, *Poyten*, *Byfield*, *Nobel-Wagner*, *Opitz*, *Hirsch-Kaufmann*, *Smith-Faber*, *Moschowitz*, *Holzmann*, *Wallgren*, *Crevelde-Levy*, *Wilson-Lederer*, *Bardach*, *Behr*). Meist verleitet das Fehlen von thrombotischen Veränderungen an der Milzvene den Operateur zu der Annahme, daß das Hindernis weiter zentralwärts, also in der Pfortader sitze, was durch den weiteren Verlauf dann in einigen seltenen Fällen bestätigt wird (*Hirsch-Kaufmann*, *Holzmann*). Auf die Schwierigkeit der genauen Lokalisation, ob in der Milzvene oder der Pfortader, soll nachher kurz eingegangen werden. Die Fälle, bei denen eine Milzvenenthrombose, die manchmal klinisch garnicht diagnostiziert war, tatsächlich gefunden wurde, sind selten (*Hutchison*, *Heimö*, *Rogers*, *Wallgren*, *Smith-Faber*, *Hirsch-Kaufmann*). Diese vielen negativen Ergebnisse sollten den Kliniker zurückhaltend sein lassen bei der Annahme zugrunde liegender frischer thrombophlebitischer Prozesse bei Kindern, zumal Thrombosen und Thrombophlebitiden in diesem Alter überhaupt eine extreme Seltenheit darstellen. Die Versuche, die einzelnen Fälle auf die verschiedensten septisch-eitrigen Grundkrankheiten zurückzuführen, die zu der vermutenden Thrombose geführt haben sollen, entbehren fast alle der pathologisch-anatomischen Grundlage, die hier allein beweisend wäre. Sie können vorläufig nur als Hypothesen gewertet werden.

Wallgren nimmt an, daß die Milzvenenthrombose bei einem seiner Fälle nach einer Osteomyelitis, *Bardach* nach einer sog. Säuglingsfurunkulose entstanden sei. Der Beweis eines ursächlichen Zusammenhanges ist bei den meist nur vereinzelt dastehenden Beobachtungen rein klinisch schwer zu erbringen. Viel Bestechendes hat die immer wieder geäußerte Behauptung, die kindliche Milzvenenthrombose sei auf eine Nabelinfektion zurückzuführen, die oft erst nach Jahren die charakteristischen Erscheinungen mache. Diese Ansicht findet sich schon 1909 bei *Orth*. Als erster Kliniker vertrat sie *Türk*, nach ihm viele andere. Der exakte pathologisch-anatomische Beweis auch für diese Behauptung steht noch aus. In diesem Zusammenhang seien die Arbeiten von *Smith-Faber* und *Crevelde-Levy* genannt. Auf letztere wird im pathologisch-anatomischen Teil näher eingegangen werden. *Smith-Faber* bringen unter anderem den Sektionsbericht eines an Nabelsepsis gestorbenen Säuglings. Der Befund scheint ihnen die Annahme zu rechtfertigen, daß, falls das Kind die Infektion überstanden hätte, es wahrscheinlich das Krankheitsbild einer Milzvenenstenose entwickelt hätte. Appendicitis als Ursache einer Milzvenenthrombose ist unseres Wissens nur bei Erwachsenen beschrieben (*Gang-Ehrenteil*).

Die Rückbildung der klinischen Symptome bei einem 6jährigen Kind mit Lues congenita unter antiluischer Behandlung spricht für die Richtigkeit der Auffassung als luische Erkrankung in dem Fall *Scheer*. Erstaunlich ist, daß die tuberkulösen Erkrankungen der Bauchorgane, die tuberkulösen Lymphadenitiden und Peritonitiden, die im Kindesalter eine so große Rolle spielen, bisher nicht als Ursache kindlicher Milzvenenstenosen beschrieben sind. Solche Fälle sind aus der Literatur der internen Medizin bekannt (*Kretz, d'Achard*). *Wallgren* vermutete bei einem von ihm selbst beobachteten 2jährigen Kinde Kompression der Milzvene durch eine tuberkulöse Drüse. Der Verdacht konnte jedoch durch die Obduktion nicht bestätigt werden.

Die *klinische Diagnose* bietet bei voll entwickeltem Krankheitsbild: Hämatemesis bei einem Kind mit Milztumor und den entsprechenden Veränderungen im Blutbild heute keinerlei Schwierigkeiten. Allein das Symptom des Blutbrechens erlaubt im Kindesalter schon fast die Diagnose zu stellen, da andere Ursachen dafür kaum in Betracht kommen. Der kurze oben gegebene Überblick über die Literatur zeigt jedoch, daß die Schwierigkeit erst darin besteht, sich nach dem klinischen Befund ein Bild zu machen von den zugrunde liegenden pathologisch-anatomischen Prozessen. Diese Schwierigkeit ist heute noch keineswegs gelöst. Unter den etwa 60 kindlichen Fällen, die sich aus obigen Literaturangaben zusammenstellen lassen, finden sich nur ganz wenige, bei denen der Operations- oder Sektionsbefund derart ist, daß er das klinische Bild erklärt. Ein jeder solcher Fall, und eigentlich nur solche, scheinen uns der Veröffentlichung wert.

Ehe wir auf die Besonderheiten des von uns beobachteten Falls eingehen, wollen wir noch kurz eine weitere Schwierigkeit der Diagnosestellung beleuchten, das ist die Abgrenzung der isolierten Milzvenenstenose von der Pfortaderstenose. So leicht es möglich ist, bei Ausbildung eines stärkeren Ascites, bei Auftreten von erweiterten Hämorrhoidalvenen oder eines Caput medusae, die Pfortaderbeteiligung zu diagnostizieren, so unmöglich ist es, bei Fehlen dieser Symptome dieselbe auszuschließen. Das lehren am besten die zahlreichen unter der Diagnose

Milzvenenstenose zur Operation gekommenen Fälle, bei denen die Milzvene völlig durchgängig und unverändert gefunden wurde. Für den unmittelbar nach der Blutung mitunter beobachteten leichten Ascites nimmt *Wallgren* nicht eine lokale Zirkulationsstörung, also eine Pfortaderbeteiligung an, da er ihn nach der Erholung seiner kleinen Patienten vom Blutverlust wieder verschwinden sah, sondern eine allgemeine Kreislaufschwäche: „l'asthénie cardiaque“. Mit Recht fügt er aber dieser Überlegung die Frage hinzu, warum dann kein allgemeines Anasarka entstehe. Daß Blutverluste in Abhängigkeit zur damit verbundenen Herabsetzung des Serumeiweißgehalts zur Ödembildung und Höhlenwassersucht führen können, ist aus zahlreichen Tierversuchen bekannt (*Barker* und *Kirk*). Wenn unter dem Einfluß einer Blutung nur ein Ascites entsteht, und andere Ödeme nicht nachweisbar sind, so deutet das doch darauf hin, daß eine Stauung im Mesenterialvenenabfluß besteht, die die Ödembildung an dieser Stelle begünstigt. Die Stauung muß derart sein, daß sie unter normalen Verhältnissen der Blutzusammensetzung noch nicht zum Ascites führt, wohl aber unter den veränderten Serumeiweißwerten bzw. dem veränderten kolloid-osmotischen Druck des posthämorrhagischen Stadiums. Ein solcher vorübergehender Ascites kann also unter Umständen die Pfortaderbeteiligung aufdecken. Daß es unmöglich ist, bei Fehlen solcher Symptome dieselbe auszuschließen, ergibt diese Beobachtung ohne weiteres. Eine isolierte Milzvenenstenose ist im übrigen zwar denkbar, die bisher vorliegenden wenigen eindeutigen pathologisch-anatomischen Befunde zeigen jedoch alle den Sitz des Hindernisses in der Pfortader. Es ist deshalb richtiger, den geschilderten Symptomenkomplex in jedem Fall als Pfortaderstenose zu bezeichnen.

Daß *Brugsch* das Herabsinken der Leukocytenzahl unter die Normalwerte als Differentialdiagnosticum der isolierten Milzvenenthrombosen gegenüber den Pfortaderthrombosen benutzen will, indem er behauptet, nennenswerte Leukopenien kämen nur bei Pfortaderbeteiligung vor, erscheint nach allem, was wir heute über den Zusammenhang zwischen Milztumor und Leukopenie wissen, mehr als zweifelhaft. Auf die damit verbundenen Fragestellungen soll hier nicht eingegangen werden. Tatsache ist doch, daß die meisten mit Vergrößerungen der Milz einhergehenden Erkrankungen, wenn wir von den Leukämien absehen, eine Leukopenie zeigen oder zumindest zeigen können. Diese kann daher in keinem Fall von Milzvenenstenose als Ausdruck der Pfortaderthrombose gedeutet werden. Ebenso wenig ist sie überhaupt für das Krankheitsbild der Milzvenenstenose pathognomonisch, wie es *Nobel* und *Wagner* behaupten. Alle von *Smith-Faber* beschriebenen Fälle (außer dem letzten Nr. 15) zeigen normale oder sogar übernormale Leukocytenwerte. Die Leukopenie hat in der Klinik der Milztumoren überhaupt keine differential-diagnostische Bedeutung. Nach alledem scheint es unmöglich, eine

isolierte Milzvenenstenose diagnostizieren, bzw. sie von der Pfortaderstenose abtrennen zu wollen. Eine Indikation zur Operation aus dem Fehlen oder Vorhandensein von Symptomen, die auf Pfortaderbeteiligungen schließen lassen, ableiten zu wollen, ist schon aus diesem Grunde nicht angängig.

In klinischer Hinsicht scheint uns unser Fall insofern bemerkenswert als von den Kardinalsymptomen: Hämatemesis, Milztumor und Anämie nur der Milztumor bestand und zur Diagnose geführt hat.

Krankengeschichte des Kindes Edeltraut H., geb. 21. 6. 26. Familienanamnese: o. B. Eigene Anamnese: Die Geburt erfolgte rechtzeitig, war normal, das Geburtsgewicht betrug 2500 g. Das Kind wurde 3 Monate gestillt. Im 4. Monat trat anscheinend eine Ernährungsstörung auf. Nach Teepause Übergang auf Milch-Schleimnischung. Breie erst ab 9. Monat, im 10. Monat Gemüsebrei. Zahnentwicklung mit $\frac{1}{2}$ Jahr, Sprachbeginn mit 10 Monaten, selbständiges Laufen mit 13 Monaten. Mit $\frac{1}{4}$ Jahr soll das Kind Masern gehabt haben, mit 7 Monaten Keuchhusten. Sonst war es gesund bis zum Alter von $8\frac{1}{2}$ Jahren. Weihnachten 1934 erkrankte es mit Fieber bis 39° , das 8 Tage anhielt. Es bestanden Durchfälle, die nicht blutig oder schleimig waren. Das Kind hatte starke, als ruckartig bezeichnete Schmerzen in der linken Rückenseite. Vom Hausarzt wurde damals ein Milztumor festgestellt.

Dieselbe Erkrankung wiederholte sich Anfang Mai 1935. Am 16. Mai, nach Abklingen der akuten Erscheinungen, wurde das Kind in die Poliklinik gebracht. Wegen starker Auftreibung des Leibes konnte ein sicherer Befund nicht erhoben werden. Bei der 2. Vorstellung am 18. 5. zeigte sich ein derber Tumor im linken Oberbauch. Das Kind wurde am 20. 5. in die Klinik aufgenommen.

Die Untersuchung ergab einen handbreit den Rippenbogen überragenden, derben, mit der Atmung etwas verschieblichen Tumor im linken Oberbauch mit deutlich palpabler Kerbe. Nach Form und Lage war anzunehmen, daß er der Milz angehörte. In diesem Sinne sprach auch die Verkleinerung nach Adrenalininjektion bei gleichzeitigem Anstieg von Leukocyten- und Thrombocytenzahlen. Es bestand eine deutliche Leukopenie. Intravenöse Abrodilinjektion ergab normale Füllung beider Nierenbecken. Der Leib war etwas aufgetrieben, zeigte deutliche Venenzeichnung. Ascites war nicht nachweisbar. Normale Blutzuckerwerte nach Galaktosebelastung. Takata-Reaktion negativ, Urin o. B., Diazo-Reaktion immer negativ. Die Resistenzbestimmung der roten Blutkörperchen ergab normale Werte. Das rote und das weiße Blutbild zeigten außer der Leukopenie nichts Besonderes. Wa.R.: negativ. Die Tuberkulin-Reaktion: positiv.

Das Kind wurde vor Abschluß der Untersuchungen auf Wunsch der Eltern wieder entlassen. Zu einer endgültigen Klärung führte der erste Klinikaufenthalt nicht. Wir mußten uns mit der Diagnose: Milztumor unklarer Ätiologie begnügen. Die Wiederaufnahme erfolgte $1\frac{1}{2}$ Jahre später, am 15. 10. 36. Die Zwischenanamnese ergab, daß das Kind sich nach der Entlassung einige Monate leidlich wohlgefühlt hatte. Dann traten wieder Beschwerden auf: Das Kind klagte häufig über Rückenschmerzen. Diese sollen besonders stark bei der Stuhlentleerung aufgetreten sein. Der Stuhlgang war wechselnd, meist aber durchfällig. Das Kind hatte öfter Nasenbluten, häufig in der Nacht. Der Leib soll im Laufe der Zeit dicker geworden sein, der Allgemeinzustand soll sich mehr und mehr verschlechtern haben. Da die Eltern uns um die Befürwortung eines Verschickungsantrages baten, haben wir nochmalige Krankenhausaufnahme zur Klärung der Diagnose empfohlen.

Befund. Normal großes, etwas untergewichtiges Kind, von asthenischem Körperbau. Der Allgemeinzustand ist zufriedenstellend. Das Kind macht keinen kranken

Eindruck. Die Haut ist blaß, ohne Ödeme. Die Schleimhäute sind gut durchblutet, die Tonsillen sind leicht vergrößert, die Rachenwand ist etwas aufgelockert. Die Zunge ist feucht, nicht belegt. Keine wesentlichen Lymphdrüsenanschwellungen.

Thorax. Normale gleichmäßige Atembewegung, abdominale Atmung, gute Verschieblichkeit der Grenzen. Normaler Klopfeschall und Vesiculäratmen. Über dem Herzen ist eine leise systolische Unreinheit über allen 3 Ostien zu hören, die beim Sitzen verschwindet. P₂ nicht betont. Herzgrenze regelrecht. RR. 110/55.

Abdomen erscheint etwas aufgetrieben, Klopfeschall tympanitisch. Deutliche Venenzeichnung, entsprechend dem Verlauf der Venae epigastricae inf. Man hat den Eindruck, daß ein ganz leichter Ascites besteht. Sichere Anzeichen lassen sich aber dafür durch Perkussion und Palpation nicht nachweisen. Der Leberrand ist am Rippenbogen zu tasten. Die Milz überragt den Rippenbogen um 4 Querfinger, sie ist sehr hart, scharfrandig, deutlich gekerbt, nicht druckschmerzhaft. Muskel, Knochen und Nervensystem sind ohne pathologischen Befund.

Von den üblichen klinischen Untersuchungen ist noch hinzuzufügen: Das Blutbild: Hb. 82 %, Erythr. 4,3 Mill. Leukoc. 3,700, Differentialblutbild: Gr. Lymph. 11 %, Kl. Lymph. 36 %, Segmentk. 32 %, Stabk. 9 %, Jugendf. 0 %, Eos. 3 %, Baso. 0 %, Monoc. 9 %, Thrombocyten: 412 000. — Urin: Alb. negativ, Urobilinogen nicht vermehrt, Sach. negativ, Diazo: negativ. Urobilin negativ, Aceton negativ, Acetessigsäure negativ, Bilirubin negativ, Indican negativ. Sediment o. B. Die Senkungsreaktion im Blut ist langsam: 2 mm in der ersten Stunde. 8 mm in der zweiten Stunde nach *Westergreen*. Blutungszeit 2 Min., Gerinnungszeit 1,5 Min. Die Resistenzbestimmung der roten Blutkörperchen ergibt: Beginn der Hämolyse bei 0,48 %, vollständige Hämolyse bei 0,42 %. Die Wa.R. ist wie im Jahre zuvor negativ. Die Tuberkulinreaktion war wieder mit einer Verdünnung 1:10 000 positiv und steigerte sich nicht deutlich bei einer Wiederholung am 8. Tag. Der Primärkomplex war durch Röntgenuntersuchung von Thorax und Abdomen nicht nachzuweisen.

Im Vordergrund des klinischen Bildes stand also der Milztumor. Die differentialdiagnostischen Erwägungen ließen uns zuerst eine Blutkrankheit ausschließen. Gegen aleukämische Leukämie sprach das Fehlen einer Anämie, das normale weiße Blutbild, die Dauer der Erkrankung ohne Progredienz. Dieselben Erwägungen ließen sich gegen eine isolierte Lymphogranulomatose der Milz ins Feld führen. Lues war durch die Serumreaktion auszuschließen. Die seltene isolierte Milztuberkulose hätte vermutlich nach so langem Bestehen Kalkschatten auf dem Röntgenbild erkennen lassen. Für hämolytischen Ikterus war kein Anhalt. Gegen *Niemann-Pick* sprach das Alter des Kindes, gegen *Gaucher* das Fehlen von Knochenveränderungen (auch röntgenologisch), Hautveränderungen und die normalen Cholesterinwerte im Serum (s. u.).

Wir wären wiederum genötigt gewesen, das Krankheitsbild in die Gruppe der „ungeklärten Milztumoren“ einzuordnen, wenn uns nicht die eben nur angedeuteten Symptome von Stauung im Pfortaderkreislauf: die etwas verstärkte Venenzeichnung am Bauch, die leicht verstärkten Hämorrhoidalvenen, die anamnestische Angabe von Rückenschmerzen, besonders beim Stuhlgang zu weiteren Untersuchungen veranlaßt hätten. Beim Schlucken von Kontrastbrei vor dem Röntgenschirm zeigten sich die ganz unregelmäßigen Konturen des Ösophagus im unteren

Drittel. Das abgebildete Röntgenbild zeigte den ganz eindeutigen Befund von Ösophagusvaricen (Abb. 1). Die weiteren Untersuchungen verfolgten den Zweck, die damit aufgeworfene Frage nach einer etwa zugrunde liegenden Lebercirrhose zu entscheiden. Die Leber war nicht vergrößert, auch nicht besonders hart. Die Urobilinogenausscheidung



Abb. 1. Oesophagusreliefdarstellung bei Kind Edeltraut H. — 1. schräger Durchmesser.

war nicht vermehrt. Eine Leberfunktionsstörung ließ sich weiter ausschließen durch folgende Befunde: die Takatareaktion war negativ, der Cholesterinwert im Serum lag an der oberen Grenze der Norm: 235 mg-% Gesamtcholesterin 180 mg-% Ester. Das Gesamtserumeiweiß betrug 6,94%, davon waren 4,3% Albumin, 2,6% Globulin. Nach Belastung mit 40 g Galaktose stieg der Blutzucker von 86 mg-% auf 145 mg-% an und kehrte nach 2½ Stunden zu Normalwerten zurück. Die Belastung mit 25 g Dioxyaceton ergab als Höchstwert einen Blutzuckeranstieg von 91 mg-% auf 112 mg-% nach 30 Min. Die Dioxyacetonkonzentration im Blut betrug zu dieser Zeit 31 mg-%.

Diese klinischen Untersuchungen in ihrer Gesamtheit erlaubten eine Lebereirrhose mit Sicherheit auszuschließen. Da andererseits eine Stauung im Pfortaderkreislauf nachgewiesen war, kamen wir zu dem zwingenden Schluß, daß das Hindernis unterhalb der Leber sitzen mußte. Es lag das vor, was man schlechthin Pfortaderstenose (bzw. Milzvenenstenose) nennt. Die Diagnose war in diesem Fall ohne die charakteristische Hämatemesis zu stellen. Über die Art des vorliegenden pathologisch-anatomischen Prozesses konnten wir uns kein sicheres Bild machen.

Daß die 2 Jahre zurückliegende hochfieberhafte Erkrankung den Ausgang der jetzigen Erkrankung darstellte, ist unwahrscheinlich, da schon damals der Milztumor festgestellt wurde.

Das Kind erkrankte am 12. 11. 36 ohne Prodrome ganz plötzlich mit einem Fieberanstieg über 41°, klagte über kolikartige Bauchschmerzen. Die Palpation der Bauchorgane war zuerst nicht besonders schmerzhaft. Im Laufe des Tages bildete sich ein leichter Ascites aus, das Allgemeinbefinden war zunächst nur wenig gestört. Am nächsten Morgen, 24 Stunden später, bot das Kind ein schweres abdominales Krankheitsbild mit Kreislaufkollaps, stöhnender Atmung, spitzer Nase, schlecht gefülltem und stark beschleunigtem Puls. Es traten Durchfälle auf, der Leib war jetzt überall druckschmerzhaft. Die Bauchdeckenspannung war jedoch relativ gering. Es bestand ein erheblicher Ascites. Das Kind zeigte starkes Durstgefühl. Da in der Blutkultur vom Tag vorher hämolytische Streptokokken gewachsen waren, wurde Protosil intravenös gegeben. Trotz Injektion von 400 ccm 5% Traubenzuckerlösung und anschließender Dauertropfinfusion zunehmende Verschlechterung. Agonal trat Blutbrechen auf; am Abend der Tod.

Die Obduktion wurde 13 Stunden nach dem Tode ausgeführt und ergab folgenden Befund (Auszug aus dem Protokoll S.-Nr. 1452/36):

Leiche eines 10 Jahre alten, etwas grazil gebauten weiblichen Kindes mit blasser, nicht ikterisch verfärbter Haut und Schleimhäuten. Schmales Unterhautfettpolster. Der Leib aufgetrieben, der Nabel nicht verstrichen. In der Bauchhöhle 840 ccm freier, gelblich-trüber Erguß mit reichlichen Fibringerinnsehn. Der Netzbeutel an einer Stelle an der vorderen Bauchwand angewachsen. Die Darmschlingen größtenteils zusammengezogen, schwer und feucht. Die matte Serosa ist frei von größeren Belägen. Bruchpforten geschlossen. Der untere Leberrand steht 1 Querfinger breit unterhalb des rechten Rippenbogens. Die Milz überragt mit ihrem unteren Pol um 3 Querfinger den linken Rippenbogenrand. Magen weit und stark gefüllt. In beiden Pleurahöhlen je 40 ccm gelblich-trüber Erguß mit leichter blutiger Verfärbung auf der rechten Seite. Von den Schnittflächen beider Lungen fließt reichlich schaumige Flüssigkeit ab. Das Herz ist von richtiger Größe, auf der rechten Seite schlaff; die Klappen zart und frei von Auflagerungen. Rachenschleimhaut violettrot, Tonsillen groß und stark vorspringend, auf dem Schnitt tiefrot, mit nicht gefüllten Krypten. Starke Erweiterung und Blutfüllung der geschlängelten submukösen unteren Ösophagusvenen. Bräunlicher, sauer riechender Speisebrei in der Speiseröhre und im Magen; in der Fundusschleimhaut zahlreiche kleine flache, kreisrunde Defekte mit feuchtem, gerötetem Grund. Beim Längsschnitt durch die Bauchspeicheldrüse, die eine feste, graugelbliche, grob gefelderte Drüsenezeichnung hat, wird die Milzvene eröffnet, die etwas flüssiges Blut und Cruor enthält und sich in gewöhnlicher Weise links und etwas unterhalb vom Choleodochus mit der auf fallend weiten Vena mesenterica sup. zum Stamm der Pfortader vereinigt, der zunächst auf 2,5 cm Wegstrecke gerade und mit einer Breite von 2,4 cm zum Leberhilus verläuft, sich aber dann mit einem Male nicht mehr in der alten Richtung verfolgen läßt.

Leber, Magen, Duodenum und Milz werden nun im Zusammenhang herausgenommen und einer genaueren Präparation unterzogen. Aus der prall gefüllten Gallenblase ergießt sich auf Druck auf den Fundus dunkelgrüne, zähflüssige Galle ins Duodenum. Da der Pfortaderstamm im unteren Teil verschlossen zu sein scheint, wird versucht, die Pfortader an ihrem Eintritt in die Leber aufzufinden, und hierbei trifft man auf eine direkt dem Ductus hepaticus aufliegende Vene, die sich am Eintritt in die Leber in einen rechten und linken Ast zusammen mit der Gallengangsverzweigung teilt. Dieses Gefäß zieht dicht auf dem Hepaticus und von der Einmündung des Cysticus an ein kurzes Stück auf dem Choledochus nach abwärts, wendet sich dann in einem fast rechtwinkeligen Bogen nach medial und ist hier nach 1 cm langem horizontalem Verlauf zunächst nicht weiter verfolgbar, liegt aber in unmittelbarer Nähe des Stammes der Pfortader. Von diesem aus gelangt man nun bei vorsichtigem Sondieren in lateraler und etwas aufsteigender Richtung in die auf dem Gallengang reitende Vene. Beim Aufschneiden zeigt sich, daß die Einengung durch eine scharfe halbmondförmig am Boden des Knicks in der Diagonale ausgespannte Falte bedingt wird, wodurch auch gleichzeitig die neue Gefäßebene um 0,5 cm gehoben wird. Im unteren auf dem Choledochus liegenden Teil mißt die Vene in der Breite 2,2 cm. Am Grund der scharfen Endothelfalte noch auf der Seite des unteren Pfortaderstammes zweigt sich in einem spitzen Winkel ein kleineres Gefäß ab, das in der Ebene der Pfortader liegend den gleichen Verlauf wie die große epibiliäre Vene nimmt, so daß es bei der Wendung zur sagittalen Richtung direkt unterhalb des Choledochus liegt. Vor der Aufteilung in der Leber, die ebenfalls zusammen mit den Hepaticusästen erfolgt, beträgt die Gefäßbreite 0,6 cm. Die *Leber* ist etwas klein, von richtiger Form, 680 g schwer. Durch die zarte Kapsel scheinen einzelne heller gelbliche Flecken hindurch. Das Parenchym ist von gewöhnlicher Festigkeit und graubrauner, in unregelmäßiger Verteilung mehr gelblicher Farbe; die Läppchenzeichnung verwaschen. Mit dem bloßen Auge ist keine Bindegewebsvermehrung erkennbar. Die Schleimhaut der Gallenblase ist ziemlich dick und tief gallig angefärbt. Choledochus und Cysticus sind von richtiger Weite. Die *Milz* ist auf das Drei- bis Vierfache vergrößert und 480 g schwer, sie hat eine undurchsichtige grauweiß verdichtete Kapsel und eine etwas derbe Konsistenz. Im Parenchym sind die Milzbälkchen verbreitert und sehr zahlreich, die Pulpa violettrot, fest, die Lymphfollikel gut abgegrenzt und klein. Die Vena lienalis ist vor ihrer Einmündung in die Vena portae 1,4 cm breit und zeigt 3 cm oberhalb des Konfluens eine fast 1 cm breite graugelbliche Polsterbildung der Intima mit Ausbildung einer kleinen grauweißen Falte. Ganz am unteren Ende der V. lienalis mündet die erweiterte V. coron. gastric. und ihr gegenüber die mesenterica inf. ein. Die V. mesenterica sup. ist vor ihrem Zusammenfluß 1,9 cm breit und zeigt an umschriebener Stelle ebenfalls eine grauweiße polsterartige Intimaverdickung.

Nebennieren klein, Rinde schmal, gleichmäßig gelb, Mark fest, grauweiß. Gering entwickelte Nierenfettkapsel. *Nieren* oberflächlich glatt, auf der Schnittfläche mit blasser, stark verwaschener Rindenzeichnung. Nierenbeckenschleimhaut durch Prontosil rötlich angefärbt, ebenso wie die Schleimhaut der nicht erweiterten Harnblase. Entsprechender Entwicklungszustand der inneren Genitalorgane. Schleimig-bräunlicher Kot im *Dickdarm*, dünnflüssiger, grünlich-gelblicher Inhalt im *Dünndarm*. Starke Ausprägung der Schleimhautfalten, gleichmäßige, feucht-sulzige Schwellung aller Dick- und Dünndarmwandungen. Sulzige Durchtränkung der Radix mesenterii und Vergrößerung der Lymphknoten, von deren Schnittflächen trübe, dünne Flüssigkeit abtropft. Rotes, festes Mark im Schaft des Oberschenkelknochens.

Auf Grund dieses Befundes (s. Abb. 2) wurde zunächst folgende Diagnose gestellt: Wahrscheinlich vom Darm ausgegangene Phlegmone des Mesenteriums und Streptokokken-Peritonitis. *Eigentümliche s-förmige*

Krümmung des Hauptstammes der Pfortader mit entsprechend in die Lichtung vorspringenden Falten; Erweiterung der Milzvene und der V. mesenterica sup.; fraglicher organisierter Thrombus der Milzvene, umschriebene Phlebosklerose der V. mesenterica sup. Fibrose der stark vergrößerten Milz. Varicen des Ösophagus.

Zur histologischen Untersuchung wurden zunächst Stücke aus Leber, Milz, mesenterialen Lymphknoten, der V. lienalis und mesenterica sup.

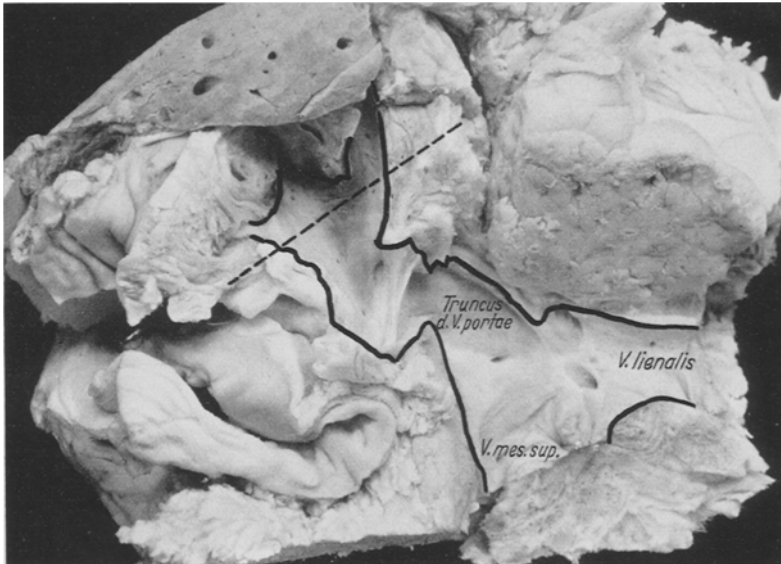


Abb. 2. Vereinigung der Vv. lienalis und mesenterica sup. zum kurzen Stamm der Pfortader; Einengung und S-förmige Krümmung mit der bodenständigen Falte; Einmündung der breiten oberen Choledochusvene in die Leber. Die Gefäßkonturen sind durch Tusche hervorgehoben. Die punktierte Linie markiert den Schnitt durch das Lig. hepatoduodenale.

und den Tonsillen entnommen und nach Formolfixierung in Paraffin eingebettet. Der mikroskopische Befund der mit Hämatoxylin-Eosin, Weigerts Elastica und nach der Berlinerblau-Reaktion gefärbten Schnitte zeigte folgendes:

Milz. Verbreiterung der Milzbälkchen und geringe Vermehrung des feinen Gerüstwerkes der Pulpa. An einzelnen Stellen haben auch die durchweg kleinen Follikel ein etwas plumpes Reticulum, wobei fast immer die Faservermehrung von der Peripherie aus als Ausläufer von einem Trabekel übergreifend und dann tangential angeordnet ist. Nur vereinzelt dringt die Fibrose bis zur Follikelarterie vor. Im ganzen also das Bild einer Fibrose der Milz, wie bei einer längere Zeit bestehenden Blutstauung.

Leber (von der Konvexität entnommen). Das Bindegewebe der Glissonschen Felder nicht vermehrt, die pericapillären Räume etwas weit, die Leberzellen ungleichmäßig feintropfig verfettet, wobei die peripheren Läppchenteile durchweg

freigeblichen sind. In den porto-venösen Feldern sieht man je einen Ast der Leberarterie, der Pfortader und des Gallengangs. *V. lienalis* (aus dem Intimapolster entnommen): Wucherung hyaliner Massen mit feinen elastischen Fäserchen im Bereich der Intima. Die Media nur mäßig verdickt, verliert sich mit ihren elastischen Lamellen allmählich gegen die kernarme Intima. In dem breiten Polster kleine Vasa vasorum, keine eisenhaltige Pigmentablagerung.

V. mesenterica sup. Der gleiche Befund einer umschriebenen Phlebosklerose mit dem Zusatz von kleinen Kalkeinlagerungen.

Mesenterialer Lymphknoten. Lymphadenitis purulenta. An den *Tonsillen* gut entwickeltes lymphadenoides Gewebe.

Dieser Befund war weitgehend unbefriedigend, weil sich als Ursache des Pfortaderabflußhindernisses nur die eigentümliche Faltenbildung mit dem abnormen Verlauf der Pfortader ergab, für deren Entstehung nur die sehr unsichere Annahme einer Gefäßmißbildung ins Feld geführt werden könnte. Zu einer besseren Aufklärung wurden deshalb auf Rat Prof. *Hamperls* mehrere neue Schnitte durch das inzwischen in *Jorescher* Lösung fixierte Material gelegt und Stücke davon zur histologischen Untersuchung verwertet.

Der 1. Schnitt wurde in frontaler Richtung durch das *Lig. hepato-duodenale* in 0,5 cm Abstand vom Hilus der Leber geführt (s. Abb. 2); dabei sieht man, daß neben größeren Gefäßen zahlreiche kleine Lücken klaffen, so daß das ganze Gewebe wie siebartig aussieht. Ganz rechts verläuft der Gallengang mit der größeren epibiliären und der kleineren hypobiliären Vene. Links und etwas unterhalb davon liegt die A. hepatica und senkrecht unter dem Gallengang in 3 mm Entfernung ist ein derbwandiges Gefäß mit mehreren feinen Lichtungsspalten zu sehen. Etwas rechts und unterhalb vom Gallengang liegt ein 2—3 mm breites, dünnwandiges Gefäß mit querverlaufendem engem Spalt.

Die *mikroskopische Untersuchung* dieses Teils des *Lig. hepato-duodenale* bestätigt zunächst den schon mit dem bloßen Auge erhobenen Befund der Lagebeziehung der beiden Gallengangsvenen. Diese bestehen ursprünglich aus einer sehr dünnen Wand, die jedoch besonders an der unteren Vene nur noch zu einem kleinen Teil unverändert ist. Der größte Teil des Umfangs zeigt eine mächtige Hyperplasie der Wand, die durch ein breites Intimapolster und eine etwas geringere Mediaverdickung bedingt ist. Die Intima besteht aus einem kernarmen Gewebe mit mukoider Grundsubstanz und spärlichen, feinen elastischen Fäserchen. Um die Kerne sieht man häufig kleine Gewebslücken klaffen. In der etwas kernreicheren Media liegen die elastischen Fasern zu einem dichten Filz verflochten und werden öfter von kleinen Gefäßen unterbrochen. Die Hepaticussinnenauskleidung hat das Epithel verloren, rings um den Gallengang liegen zahlreiche Schleimdrüsen, die zum Teil mit ihrem Mündungsgang getroffen sind. Das 3 mm unter dem Gallengang liegende Gebilde, das mit dem bloßen Auge für ein derbwandiges Gefäß gehalten wurde, besteht aus einem sehr breiten äußeren Ring längsverlaufender Muskelfasern, die im einzelnen sehr kernreich sind und durch breite Bindegewebssepten getrennt werden. Innen folgt eine dünne, vielfach unterbrochene Ringmuskelschicht, der eine feine elastische Faserlage aufliegt. Das Zentrum wird durch ein mäßig kernreiches Stützgewebe aus kollagenen und feinen elastischen Fasern eingenommen, in dem die leeren Lichtungen mehrerer Gefäße klaffen. Das größte dieser Gefäße besitzt eine ziemlich breite Wand mit einer *Elastica int.* mit dünnem Endothelbesatz und wenigen Lagen einer schmalen *Muscularis*. Die übrigen Gefäße sind dünnwandig und arm an elastischen Fasern. Nur wenige Capillaren in der Außenzone dieses Gewebes sind mit Blut gefüllt. Pigmentablagerungen sind auch bei der

Berlinerblau-Reaktion nicht nachweisbar. Die A. hepatica zeigt histologisch keinen abweichenden Befund; sie ist von zahlreichen Nervenästen umgeben. Einen zunächst eigenartigen Befund stellt das querklauffende Gefäß in der untersten Lage des Lig. hepato-duodenale dar, das aus einer ringsum von einem Lymphknoten umgebenen Vene besteht. Die Venenwand zeigt ebenfalls umschriebene Hyperplasien wie die Gallengangsvenen mit dem Unterschied, daß die Polsterbildung fast ausschließlich von der kern- und elastinarmen Intima gebildet wird, der gegenüber die Verbreiterung der Media nur eine untergeordnete Rolle spielt. Dieser



Abb. 3. Übersichtsbild des Lig. hepato-duodenale. *V.p.* Der verschlossene und teilweise rekanalisierte Stamm der kleinen Pfortader. *A.h.* Ast der Art. hepatica, *ch* Ductus choledochus, *e* epibiliäre, *h* hypobiliäre Kollateralvene, *L* Lymphknoten-kollateralvene (die beiden letzteren mit der umschriebenen Sklerose). Elasticafärbung. Vergr. 4mal.

perivenöse Lymphknoten ist besonders an den Randsinus von Leukoeyten überschwemmt. Im capillarreichen Fettgewebe des Lig. hepato-duodenale findet sich ebenfalls eine akute eitrig-lymphangitische Entzündung. In einem 2. Lymphknoten zeigen mehrere kleine Venen eine deutliche Erweiterung und Phlebosklerose (Abb. 3).

Durch dieses Ergebnis wird der ursprüngliche Befund in ein gänzlich anderes Licht gerückt. Denn die histologische Untersuchung deckt eindeutig auf, daß der lebernahe Anteil des Pfortaderstamms durch eine alte organisierte und teilweise kanalisierte Thrombose verschlossen ist, und daß die in den Leberhilus einmündende Vene nicht die abnorm verlaufende Pfortader, sondern eine stark erweiterte und teilweise sklerosierte Kollateralvene ist (s. Abb. 4). Als Rest der Pfortaderwand ist der breite Ring der adventitiellen Längsmuskulatur erhalten geblieben, die eine Besonderheit dieses Venenaufbaus darstellt und sonst nur der

V. renalis eigen ist (*Benda*). Somit ist der Fall in die große Reihe der in der Literatur niedergelegten Beobachtungen von alter Pfortaderthrombose einzuordnen. Bevor wir aber die pathologisch-anatomischen Besonderheiten etwas ausführlicher würdigen, wollen wir mit der Beschreibung der Veränderungen an der Leberpforte den Befund abschließen.

Es wird ein Schnitt durch die Leber ganz dicht am Hilus geführt und dabei ergibt sich, daß die stark verbreiterte *Glissonsche Kapsel* von einem je 1 cm breiten V-förmigen, nach Fixierung weichen und maschigen Gewebe ausgefüllt wird. Man sieht zahlreiche klaffende Lichtungen, von denen sich die größeren als Äste der A. hepatica, der Kollateralvenen und des Ductus hepaticus nach außen sondieren lassen. Daneben klaffen zahlreiche Spalten von kleineren und feinsten Gefäßen, besonders in der Lichtung und entlang der Wand eines größeren verschlossenen Gefäßes, das links von der A. hepatica parallel zum schräg verlaufenden Lebertrand des

Glissonschen Dreiecks liegt, so daß an diesen Stellen das Gewebe feinsporig durchlöchert aussieht. Auf einem 0,5 cm tiefer in der Leber liegenden Schnitt ist das Füllgewebe der *Glissonschen Kapsel* bereits weniger geworden, die größeren Gefäß- und Gallengangsäste haben sich stärker gegabelt und an Stelle des in der Längsrichtung getroffenen Gefäßes sieht man nur wenig schwammiges Gewebe. 2 cm vom Hilus entfernt sind die porto-venösen Felder von richtiger Größe und zeigen die gewohnten Gefäßquerschnitte. Im *histologischen* Bild vom hilusnahen Querschnitt sieht man zunächst als Bestätigung des makroskopischen Befundes zahlreiche größere Venen mit der beschriebenen häufig fleckförmigen Hyperplasie der Intima, einen größeren und mehrere kleinere Äste der A. hepatica und Gallengangsverzweigungen mit umliegenden Schleimdrüsenacini, sowie zahlreiche Äste des Plexus hepaticus. Die großen sklerosierten Venen sind die — nach außen sondierbaren — Äste der Kollateralvenen. Medial vom großen Ast der Hepatica liegt das mit dem bloßen Auge erkannte größere Gefäß im Schrägschnitt getroffen. Als Rest der Wand sieht man noch einen sichelförmigen Kranz einer breiten, von zahlreichen blutgefüllten capillären und venösen Lücken durchbrochenen Längsmuskelschicht. Die Lichtung wird vollständig ausgefüllt von einem lockeren kern- und elastinarmen Bindegewebe mit vielen Kanälchen dünnwandiger, nur wenig gefüllter und häufig geschlängelt verlaufender Venen. An der geöffneten Seite des Längsmuskulrings verliert sich die Venenwand ohne Grenze im organisierenden Bindegewebe. Eine elastische Struktur der Wand ist nicht mehr vorhanden. Im ganzen Bereich der Organisation ist kein Blutpigment mit der Eisenreaktion nachweisbar. Wir haben hier offenbar den weitgehend umgebauten und rekanalisierten Rest der alten Pfortader vor uns mit einem kleinen Überbleibsel der adventitiellen Längsmuskulatur. Bei den angiomatösen Gefäßen im periportal en Gewebe sowie

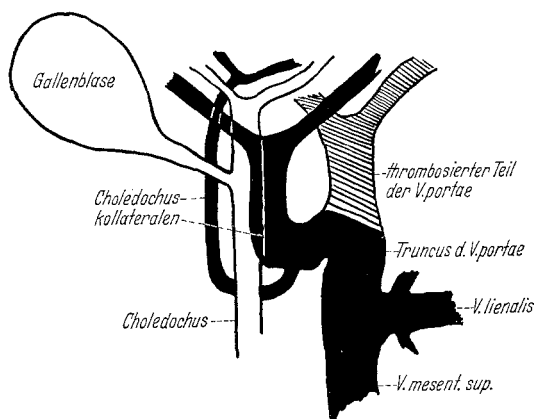


Abb. 4. Schematischer Überblick über Entstehung und Verlauf der großen hepatopetalen Choledochuskollateralen.

in der Umgebung der Gallengangs- und A. hepatica-Äste, die dem Querschnitt das siebartige Aussehen gegeben haben, handelt es sich zum größten Teil um dünnwandige feine Venen vom gleichen Bau wie im rekanalisierten Thrombus, und zum kleinen Teil um feine, mit Eitermassen angefüllte Lymphgefäße. Auf dem *tiefer* in der Leber gelegenen Schnitt sieht man den gleichen Befund an den etwas stärker verzweigten Kollateralvenen, Gallengangs- und Arterienästen. Von der ursprünglichen V. portae sind keine Reste mehr nachweisbar. Die angiomatösen Anteile sind spärlicher geworden, sind etwas unregelmäßiger verteilt und finden sich vereinzelt auch zwischen kleinen Nervenstämmchen.

Wenn wir somit den Befund zusammenfassen, so muß die vollständige anatomisch-pathologische *Diagnose* lauten: Streptokokkenperitonitis und Phlegmone des Mesenteriums (vom Darm ausgegangen) als unmittelbare Todesursache. *Alter organisierter thrombotischer Verschluß der Pfortader an der Einmündung in die Leber mit Ausbildung großer hepato-petaler Kollateralen über die Choledochusvenen.* Ektasie und umschriebene Phlebosklerose der Vv. lienalis und mesenterica sup., Ösophagusvaricen; Fibrose der stark vergrößerten Milz. Zahlreiche frische peptische Erosionen des Magens. Ödem und Trübung der Leber und Nieren. Erguß in beiden Pleurahöhlen, Lungenödem und Hypostase in beiden Unterlappen.

Das Krankheitsbild der Pfortaderthrombose im Kindesalter ist wie erwähnt von klinischer Seite weitaus häufiger beschrieben worden als von dem pathologischen Anatomen. Die klinische Diagnose wird in den meisten Fällen als chronische Milzvenenthrombose gestellt, die sich aber bei den Nachprüfungen durch Operation und Obduktion nur selten bestätigt (*Wallgren, Smith u. Howard*). Bei der operativen Entfernung der Milz findet sich so gut wie immer eine frei durchgängige Lichtung der Milzvene, wie auch die letzte größere Zusammenstellung über die Behandlungserfolge der Splenektomie von *Brandberg* wiedergibt. Durch die Obduktion wird in der Regel ein älterer Verschluß des Pfortaderstamms aufgedeckt, der, wenn wir von den ohne weiteres verständlichen Engungen durch Druck von außen absehen, sich in einem morphologisch typischen Befund kundtut und als sog. kavernöse Umwandlung der Pfortader in der Literatur beschrieben wird. Aus dem genauen Bericht von *Crevelde* und *Levy* und unserer eigenen Beobachtung folgern wir, daß zwischen dem Befund im Kindes- und Erwachsenenalter ein grundsätzlicher Unterschied nicht besteht. Die Beurteilung der vor über 30 Jahren von *Heller* zum erstenmal mitgeteilten Veränderung ist seither eine recht verschiedenartige. *Pick* faßt seinen in diesem Ausmaß nicht wieder beobachteten Befund als eine geschwulstmäßige Neubildung im Sinne der phlebogenen Hämangiome *Virchows* auf, und *Beitzke* und *Hart* sprechen von einer typischen angeborenen Fehlbildung. Demgegenüber sind *Versé* und vor allem *Gruber* und *Kaufmann* der Ansicht, daß eine alte organisierte und kanalisierte Thrombose vorliegt. Es würde zu langatmigen Wiederholungen führen, wenn wir jeden der gegen die

einzelnen Meinungen vorgebrachten Einwände besprechen würden. Auf Grund der Beobachtung *Grubers*, daß lange zurückliegende Organisationsvorgänge in thrombosierten und rekanalisierten Gefäßen geeignet sind, die elastischen Membranen unter Umständen so stark zu zerstören, daß die elastischen Wandschichten nicht mehr erkennbar sind, eine Erfahrung, die er auch bei der Periarteriitis nodosa gewonnen hat, erscheint es berechtigt, auch dort, wo keine Pfortaderreste mehr auffindbar sind, einen lange zurückliegenden thrombotischen Verschluß anzunehmen. In unserem Fall haben wir also eine Pfortaderobliteration vor uns mit sog. kaverneröser Umwandlung an der Verzweigungsstelle und alter kanalisierter Organisation im Endteil des Stamms. Die Ausbildung kleiner Venenkanäle in der verschlossenen Lichtung gehört zu den üblichen Folgen der Organisation einer Thrombose. Daß es aber auch zur Entwicklung zahlreicher capillärer Kollateralen in der Venenwand und ihrer Umgebung und auch in der Umgebung des Gallengangs und der A. hepatica kommt, mit dem Eindruck einer kavernerösen Bildung ist durch den Einsatz hepatopetaler Kollateralen begründet, die *Sappey* bei den sog. akzessorischen Pfortadern als die Vv. hili hepatis bezeichnet. Es ist ersichtlich, daß es sich hierbei also nicht um ein Blastom oder eine angeborene Fehlbildung handelt, sondern um den sichtbaren Ausdruck reparatorischer Vorgänge (*Gruber*). Die von *Crevelde* und *Levy* besonders hervorgehobene Beobachtung der kavernerösen Umwandlung der V. portae an der Teilungsstelle gehört fast stets auch zu den an Erwachsenen mitgeteilten Befunden von kaverneröser Umwandlung des Pfortaderstammes, soweit ein Schnitt durch den Leberhilus gelegt wurde (*Gruber* Fall 4, *Emmerich*, *Kuhr*). Es wird dadurch sogar die Annahme nahegelegt, daß der erste Verschluß in der Regel an der Teilungsstelle liegt mit entsprechender Organisation, und daß es von dort, je nach der Dauer der Erkrankung, zu aufpfropfender rückläufiger Thrombose mit ebenfalls einsetzender Organisation und Kanalisation kommt. Beachtenswert ist jedenfalls, daß die Fälle mit der imponierendsten kavernomatösen Bildung, wie bei *Pick*, *Gruber*, *Emmerich* und *Risel* über eine lange jeweils über 20 Jahre dauernde Leidensgeschichte verfügen, während *Crevelde* und *Levy* über ein 4jähriges Kind berichten. Die Frage der Kollateralenbildung ist von *Saxer*, *Pick* und vor allem *de Jong* ausführlich behandelt worden. In unserem Fall hat der Blutstrom zur Leber einen in diesem Ausmaß unseres Wissens bisher noch nicht beobachteten Verlauf über die Choledochusvenen genommen (s. Abb. 4), die ebenfalls zu den *Sappeyschen* akzessorischen Pfortadern des Leberhilus gehören und normalerweise ganz feine Gefäße darstellen. Die übrigen Venen des Leberhilus (die Venen der Hiluslymphknoten und die Vasa vasorum der A. hepatica) sind wesentlich geringfügiger als Kollateralbahnen entwickelt. Größere hepatopetale Kollateralen über die Leberhilusvenen erwähnen *Crevelde* und *Levy*, die eine erweiterte Vena cystica

fanden, deren Blut durch zahlreiche kleine Gefäße von der Gallenblasenwand in die Leberkapsel gelangte; sowie wahrscheinlich auch *Wohlwill*, der ein Gefäß von Saphenadicke mit unklarem Ursprung über den Choledochus zum rechten Leberlappen ziehen sah. Daß es schwierig sein kann, allein auf Grund des makroskopischen Befundes eine richtige Diagnose zu stellen, können wir aus der eigenen Erfahrung bestätigen. Bei *Hecht* ist die mikroskopische Untersuchung des Lig. hepato-duodenale sehr zu vermissen; die angeblich angeborene Lageanomalie der Pfortader, die lateral vom Choledochus den Cysticus überkreuzt und nach kirschgroßer, frisch thrombosierter, varicöser Erweiterung den Hepaticus umgreift, könnte sich sehr leicht — ebenso wie bei uns — dadurch erklären, daß an die Stelle des verschlossenen Pfortaderstamms die großen Choledochus-kollateralen getreten sind.

Der hepatopetale Blutstrom hat für die Leber in unserem Falle ausgereicht; die gewisse Kleinheit des Organs gehört schon nach *Saxer* zu den charakteristischen Organbefunden; in unserem Fall hat die Leber ungefähr 100 g Untergewicht gegenüber der Sollzahl von *Rösle* und *Roulet*; die Kollateralen haben aber den portalen Kreislauf nicht ausreichend entlastet, so daß die typischen Folgen der Rückstauung eingetreten sind mit der fibrösen Milzschwellung, der Phlebosklerose der Pfortaderwurzeln und dem Einsatz hepato-fugaler Bahnen über die Vv. oesophageae zur V. azygos. Die Milz ist gegenüber ihrem Sollgewicht um 400 g zu schwer. Der histologische Umbau beruht offenbar nur auf der Folge der chronischen Blutstauung. *Brandberg* hat bei den 18 genauer untersuchten exstirpierten Milzen in seiner Gruppe der Splenomegalie infolge Pfortaderstauung nur dreimal eine deutliche Fibroadenie gesehen. Die chronische Stauung des Magen-Darmkanals ist dem Kind zum Verhängnis geworden. *De Jong* erwähnt ausdrücklich die Gefahr der sekundären radikulären Thrombose bei Verstopfung im Stammabfluß. An dem serös durchtränkten Darm ist es offenbar plötzlich zu einer Auswanderung virulenter Keime gekommen mit einer purulenten Phlegmone des Mesenteriums und allgemeiner Peritonitis. Eine Thrombose kleinerer Mesenterialvenen ließ sich bei uns nicht nachweisen. Die Erweiterung und umschriebene Phlebosklerose der V. mesenterica sup. und lienalis ist wohl eher als ein Anpassungsvorgang auf den durch die Stauung gesteigerten Druck aufzufassen.

Zur Frage der *Ätiologie* ist es bei dem ganz uncharakteristischen morphologischen Befund unmöglich, eine Stellung zu nehmen. Man kann — wie *Crevel* und *Levy* schon betonten — den Zusammenhang mit einer Infektion aus der Bauchhöhle (Nabelentzündung?) weder beweisen noch ausschließen. Auffällig und bemerkenswert erscheint uns nicht nur bei der eigenen Beobachtung, sondern auch in den sehr zahlreichen Fällen aus dem Schrifttum zu sein, daß eine sicher deutbare

anamnestische Angabe über den zeitlichen Eintritt der Pfortaderstenose so gut wie immer fehlt.

Die Besonderheit unseres Falles, die darin liegt, daß bei sicher bestehender Pfortaderstenose ein so weitgehender Ausgleich der örtlichen Kreislaufstörung durch die Kollateralen eingetreten ist, daß nur geringgradige Beschwerden bestehen, und es erst gar nicht zur Hämatemesis kommt, veranlaßt uns, auf die Frage der Therapie einzugehen.

Die Indikation zum chirurgischen Eingriff steht in Anbetracht der zahlreichen mit schweren Blutungen einhergehenden und dann mit gutem, teilweise glänzendem Erfolg, splenektomierten Fällen, heute nicht mehr zur Diskussion. Es steht außer Zweifel, daß die Splenektomie in vielen Fällen lebensrettend gewirkt hat, in anderen das Leben auf Jahre hinaus verlängert hat (*Opitz, Holzmann, Nobel-Wagner, Wallgren, Smith-Howard, Byfield, Heimö, Smith-Faber* u. a.). Selbst wenn noch nicht abzusehen ist, ob in allen genannten Fällen eine Dauerheilung zustande gekommen ist, die Beobachtungszeiten sind zum Teil noch zu kurz, bleibt als Tatsache, daß Kinder, die an immer wiederkehrenden Blutungen zugrunde zu gehen drohten, am Leben erhalten wurden. Dabei scheint die unmittelbare Operationsmortalität beim Kind sehr gering zu sein. Da fast alle operativ behandelten Fälle einen Befund an der Milzvene vermissen lassen, läßt sich der Erfolg unseres Erachtens wohl nur so erklären, daß durch die Entfernung eines blutreichen Organes, der Milz, eine Entlastung des überlasteten Pfortaderkreislaufes eintritt. Trotz Weiterbestehens der Stenose kann damit die Verblutungsgefahr behoben werden. Daß die damit geschaffene Entlastung jedoch nicht in allen Fällen ausreicht, beweisen die Fälle, die über kurz oder lang Rezidivblutungen bekamen (*Opitz, Hirsch-Kaufmann*), und zum Teil auch daran gestorben sind (*Heimö, Smith-Faber*). Gerade die Zusammenstellung von *Smith-Faber* ist in dieser Beziehung besonders lehrreich. Sie bringt einerseits Fälle, die lange Zeit krank waren, dann durch Splenektomie geheilt wurden, d. h. seither keine Blutungen mehr hatten; andererseits zeigten mehrere Fälle Zeichen wieder zunehmender Pfortaderstauung. Einmal wurde über eine Rezidivblutung nach 8 Jahren berichtet! 2 Fälle starben nach relativ kurzer Zeit an erneuten Blutungen (Fall 2 und 12). Beides waren junge Kinder, bei denen das Leiden erst verhältnismäßig kurze Zeit klinische Erscheinungen gemacht hatte. Der Zeitpunkt der Operation ist demnach nicht maßgebend für den Erfolg, sondern nur der zur Zeit des Eingriffs bestehende Grad von Pfortaderstauung. Obwohl es sich klinisch nicht abschätzen läßt, ob die Splenektomie zur Entlastung ausreicht, ist die Operation in jedem Falle nachgewiesener Pfortaderstauung mit Hämatemesis indiziert.

Wenn *Smith-Faber* empfehlen, zur Vermeidung von Rezidivblutungen neben der Splenektomie eine Unterbindung der zum Magen oder Ösophagus ziehenden Kollateralen vorzunehmen, so ist dieser Vorschlag

nicht recht verständlich. Kollateralen sind letzten Endes eine zweckmäßige Einrichtung. Reicht die durch die Splenektomie geschaffene Entlastung des Pfortaderkreislaufes aus, dann werden sich keine neuen Varizen mehr bilden, die alten werden weniger durchblutet, vielleicht auch zurückgebildet werden. Die Unterbindung ist also überflüssig. Reicht sie nicht aus, dann ist sie sogar schädlich, weil sie den Organismus erneut vor die Aufgabe stellt, einen Kollateralkreislauf zu bilden.

Wahrscheinlich wird es nun in Zukunft häufiger möglich sein, Pfortaderstenosen vor dem Auftreten von Blutungen zu diagnostizieren. Man sollte es sich zur Regel machen, in jedem Fall von „unklarem Milztumor“ eine Ösophagusreliefdarstellung zu machen. Vielleicht wird diese für den Kliniker so unbefriedigende Gruppe dann erheblich eingeeengt. Es ergibt sich nun aber die weitere Frage: soll man auch diese nicht in unmittelbarer Lebensgefahr schwebenden Kinder, bei denen nie eine Hämatemesis aufgetreten ist und das Leiden keine Progredienz zeigt, operieren lassen? Der autoptische Befund bei unserem Fall zeigt ja deutlich, ein wie weitgehender Ausgleich des Stromhindernisses durch die Kollateralen geschaffen ist. Fast ist eine neue Pfortader entstanden! Vielleicht wäre es bei dem Kind nie zur Blutung gekommen, auch wenn nicht die unvermittelt einsetzende Peritonitis dem Leben ein Ende gemacht hätte. Wir gehen aber sicher nicht fehl, wenn wir annehmen, daß die so foudroyant verlaufende Bauchfellentzündung eine Folge der durch die chronische Stauung bedingten Gewebsschädigung ist. Gerade bei solchen „gut kompensierten“ Fällen halten wir daher die Splenektomie für angezeigt. Hier ist zu hoffen, daß durch die Ausschaltung der Milz vom Pfortaderkreislauf jene leichte Stauung behoben wird. Der Eingriff muß gemacht werden, nicht so sehr wegen der Gefahr der Hämatemesis, die in unserem Fall z. B. gering war, sondern um die Stauung zu beseitigen, die an sich für den Körper eine erhebliche Gefahrenquelle bedeutet.

Zusammenfassung.

Es wird über einen Fall von sog. Milzvenenstenose bei einem 10jährigen Mädchen berichtet, der von dem typischen klinischen Bild durch das Fehlen der Hämatemesis abweicht. Die Obduktion ergab eine alte Pfortaderthrombose mit Ausbildung ungewöhnlich großer hepatopetaler Kollateralen über die Choledochusvenen. Im Hinblick auf die früher mitgeteilten gleichlautenden Befunde: Fehlen der Milzvenenstenose am Operations- und Sektionstisch wird auf Grund unseres Falles vorgeschlagen, dieses Krankheitsbild einheitlich „Pfortaderstenose“ zu nennen. Die Indikation zur Operation ist auch bei Fehlen von Hämatemesis gegeben.

Schrifttum.

- D'Achard*: Zit. nach *Wallgren*. — *Bardach*: Arch. Kinderheilk. **71**, 270 (1922). — *Barker and Kirk*: Arch. int. Med. **45**, 319 (1930). — *Behr*: Z. Kreislaufforsch. **26**, 925 (1934). — *Beitzke*: Charité-Ann. **34** (1910). — *Benda*: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie Bd. 2, S. 789. 1924. — *Brandberg*: Acta chir. scand. (Stockh.) **77**, Suppl., 40 (1935). — *Brugsch*: Erg. inn. Med. **45** (1933). — *Byfield*: Med. Clin. N. Amer. **8**, 681 (1924). — *Crevelde and Levy*: Amer. J. Dis. Childr. **39**, 790 (1930). — *Ehrentheil*: Wien. med. Wschr. **1925 II**, 1848. — *Emmerich*: Frankf. Z. Path. **10** (1912). — *Gang*: Wien. klin. Wschr. **1924 I**, 164. — *Gruber*: Dtsch. Arch. klin. Med. **122**, 319 (1917). — *Hart*: Berl. klin. Wschr. **1913 II**, 2231. — *Hecht*: Wien. klin. Wschr. **1908 I**, 944. — *Heimö*: Duodecim (Helsingfors) **51**, 304. — *Heller*: Verh. dtsch. path. Ges. **1904**, 182. — *Hirsch-Kaufmann*: Dtsch. med. Wschr. **1930 II**, 1476. — *Holzmann*: Mschr. Kinderheilk. **45**, 294 (1929). — *Hutchison*: Brit. med. J. **2**, 203, 281 (1928). — *Jong, De*: Mitt. Grenzgeb. Med. u. Chir. **24**, 160 (1912). — *Kaufmann*: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, 10. Aufl., Bd. 1, S. 835. 1931. — *Kleinschmidt*: Mschr. Kinderheilk. **13**, 505 (1916). — *Kretz*: Med. Klin. **1929 I**, 299. — *Kuhr*: Mitt. Grenzgeb. Med. u. Chir. **37** (1924). — *Moschowitz*: Amer. J. med. Sci. **152**, 714 (1916). — *Nobel u. Wagner*: Erg. inn. Med. **45**, 1 (1933). — *Opitz*: Jb. Kinderheilk. **107**, 211 (1925). — *Orth*: Pathologisch-anatomische Diagnosen, 7. Aufl., S. 557. 1909. — *Parsons*: Proc. roy. Soc. Med., sect. dis. childr. **19**, 27 (1926). — *Pick*: Virchows Arch. **197**, 490 (1909). — *Poyten*: Proc. roy. Soc. Med., sect. dis. childr. **19**, 33. — *Risel*: Dtsch. med. Wschr. **1909 II**, 1685. — *Rössle u. Roulet*: Maß und Zahl in der Pathologie. Berlin: Julius Springer 1932. — *Rogers*: Ref. Arch. Méd. Enf. **3**, 377 (1899). — *Saxer*: Zbl. Path. **13** (1902). — *Scheer*: Mschr. Kinderheilk. **21**, 238. — *Silbermann*: Sovet. Pediatr. **6**, 37. — *Smith-Faber*: J. of Pediatr. **7**, 585 (1935). — *Smith-Howard*: Amer. J. Dis. Childr. **34**, 585 (1927). — *Türk*: Vorlesungen über klinische Hämatologie, 2. Teil, S. 286. 1912. — *Versé*: Beitr. path. Anat. **48**, 526 (1910). — *Wallgren*: Acta paediatr. (Stockh.) **6**, Suppl., 1 (1927). — *Westkott*: Jb. Kinderheilk. **120**, 232 (1928). — *Wilson and Lederer*: Amer. J. Dis. Childr. **38**, 1231 (1929). — *Wohllwill*: Virchows Arch. **254**, 243 (1925).
-