

IX.

Über eine eigentümliche Form totaler produktiver interstitieller Pneumonie neben subakuter Leberatrophie im Kindesalter.

(Aus der Pathol.-anat. Anstalt des Städt. Krankenhauses im Friedrichshain in Berlin).

von

Dr. F. Klopstock,
Assistenzarzt der zweiten inneren Abteilung.
(Hierzu Taf. VI und eine Textfigur).

Bei einem zehnjährigen Mädchen, das im letzten Winter auf der Kinderstation des Städtischen Krankenhauses im Friedrichshain (II. inn. Abt. Prof. Dr. Krönig, dem ich für die Überlassung der Krankengeschichte meinen verbindlichsten Dank sage) nach sehr kurzer klinischer Beobachtung zum Exitus kam, ergab die Sektion eine ebenso eigenartige Erkrankung der Lungen, wie ungewöhnliche Form einer im Kindesalter seltenen Erkrankung der Leber.

Das Kind, dessen Vater an Schwindsucht gestorben und dessen Mutter gesund ist, war stets blutarm und schwächlich gewesen. Bereits nach kurzen Wegen und Treppensteigen stellten sich Atemnot und Herzklopfen ein. Mattigkeit und Kurzatmigkeit nahmen immer mehr zu, zwangen schließlich zur Bettruhe und veranlassen jetzt die Überführung in das Krankenhaus.

Wir sahen ein Kind vor uns von dem Alter entsprechender Größe, grazilem Knochenbau, gering entwickeltem Fettpolster und dürtiger Muskulatur. Die Hautfarbe war auffallend dunkel und hoch zyanotisch; Lippen und Endphalangen waren tiefblau verfärbt. Die Atmung war außerordentlich beschleunigt (88), es war ein ständiges Ringen nach Luft; der Puls sehr frequent (165), leicht irregulär. Das Sensorium war ungetrübt. Es bestand kein Fieber.

Die Untersuchung des Herzens ergab nach links wie rechts leichte Vergrößerung; der erste Ton über der Mitrals war unrein, die Gefäßtöne von tausenden Geräuschen begleitet. Man hatte den Eindruck, daß es durch Anämie und relative Insuffizienzen bedingte Geräusche waren. Es war kein Anhaltspunkt für einen kongenitalen Herzfehler vorhanden.

Über der ganzen Lunge war der Perkussionsschall ein gleichmäßiger; man hätte ihn abgeschwächt tympanitisch nennen können. Das Expirium war durchweg verlängert und pfeifend; Rasselgeräusche waren nicht vorhanden.

Das Abdomen war etwas aufgetrieben, nirgends druckempfindlich. Die Leber erschien leicht vergrößert und derb; der untere Rand war undeutlich palpabel. Die Milz überragte den Rippenbogen und war deutlich abtastbar.

Es wurde ein hochgestellter Urin von verminderter Menge entleert, der Spuren von Albumen enthielt und im Sediment ganz vereinzelte rote Blutkörperchen und hyaline Zylinder aufwies.

Die Untersuchung des Blutes ergab Herabsetzung des Hämoglobingehalts, Verminderung der roten Blutkörperchen, keine Formveränderungen der roten Körperchen, die auf eine schwere Bluterkrankung schließen ließen, keine wesentliche Leukocytose.

Sauerstoffinhalation, Digalen, Kampher, schließlich ein kleiner Aderlaß konnten nur auf kurze Zeit Zyanose, Atem- und Pulsbeschleunigung herabsetzen. Dann trat wieder der alte Zustand ein: das Kind saß aufgerichtet im Bette und rang nach Luft, und vor Ablauf von zwei Tagen trat der Exitus ein.

Die Sektion wurde von Herrn Prosektor Dr. L. P i c k ausgeführt, dem ich für die Anregung zu dieser Arbeit und seine vielfache Unterstützung meinen ergebensten Dank ausspreche.

Noch keine Totenstarre, mittlerer Ernährungszustand.

Zwerchfellstand rechts IV. I.-R., links V. I.-R. Rechte Pleurahöhle frei, linke desgleichen. Starke Füllung im Gebiete der oberen Hohlvene, bez. in den Venae anonymae. Lungen sinken gut zurück, so daß das Herz in ganzer Ausdehnung frei liegt. Im Herzbeutel 50 ccm klare seröse Flüssigkeit. Herz nicht unerheblich größer als die rechte Leichenfaust. Gewicht 170 g. Rechter Vorhof stark gefüllt. Weder Aorta noch Pulmonalklappen schließen völlig (Wasserprobe). Aorta eng. Pulmonalis weit. Klappenapparat des Herzens sonst intakt. Foramen ovale geschlossen. Alle Herzhöhlen, besonders die rechten erweitert. Wand des l. Ventrikels 12 mm, des r. Ventrikels 5 mm dick.

Herzfleisch braunrot, schlaff. Endokard des linken Ventrikels fleckig weiß getrübt, ebenso in stärkerem Maße weißliche Trübungen längs der Blutgefäße des Perikard.

Linke Lunge von vermehrtem Volumen, außerordentlich schwer, ganz gleichmäßig derb¹ und fast total luftleer. Pleuraüberzug glatt und spiegelnd. Das durchschnittene Parenchym erscheint bei zäher, lederartiger Konsistenz überall trocken und von grauroter Farbe, glatt.

In dem Unterlappen ein einzelner ungefähr erbsengroßer eingekapselter trockener käsiger Herd. Bronchialschleimhaut blaß. Bei Druck auf die Bronchen entleert sich etwas röthlicher Schaum. Einige Bronchialdrüsen etwas vergrößert und mehrere stecknadelkopfgroße käsige Herde aufweisend.

Rechte Lunge, wie die linke, schwer, ganz gleichmäßig derb und luftleer. Käsige Herde nicht vorhanden. Durchschnitt im übrigen wie links.

Leber überragt den Rippenrand in der Mamillarlinie um zwei Querfinger. Magen, Querkolon mäßig gebläht. Peritoneum glatt und spiegelnd. Appendix frei.

Milz 13 : 7 : 2,5, stark gelappt, an der Oberfläche blaurot, von derber Konsistenz. Trabekel, Follikel in der blauroten Pulpa gut erkennbar.

Linke Nebenniere intakt. Linke Niere von gewöhnlicher Größe und Form, sehr derb und fest. Kapsel leicht abziehbar, Oberfläche glatt und graurot. Auf

dem Durchschnitte Pyramiden blaurot, Rinde graurot, Glomeruli als rote Pünktchen sichtbar.

Rechte Nebenniere frei. Rechte Niere wie die linke.

Die Leber ist kaum nennenswert verkleinert; in ihrer großen Masse erscheint sie eher derb, auf dem Durchschnitt von gelblicher opaker Färbung, mit ziemlich deutlicher Läppchenzeichnung. Nur die den vorderen Rand darstellenden Partien sind gegen das übrige allerwärts gleichmäßig glatte Lebergewebe sehr stark eingesunken und weisen eine rote Farbe auf, die auffällig mit dem trüben Gelb der übrigen Leber kontrastiert. Die Läppchenzeichnung ist in diesen Bezirken nicht vorhanden, ihre Konsistenz außerordentlich zäh. Gelbe und rote Substanz erscheinen makroskopisch scharf abgegrenzt. Die gelbe Substanz schiebt sich gleichsam wellenförmig in die rote vor und fällt an der gyrösen Grenzlinie steil gegen das tiefere Niveau der roten ab. (Vgl. untere Textfigur.) Periportales Bindegewebe durchweg etwas vermehrt. Gallenblase und Gallenwege frei.

Halsorgane, Magendarmkanal, Pankreas, Harnblase, Genitalorgane ohne wesentlichen Befund.

Anatomische Diagnose:

Pneumonia interstit. productiva totalis utriusque lateris. Dilatatio et Hypertrophia cordis. Myodegeneratio parenchymatosa cordis. Endocarditis et Pericarditis chron. levis. Tuberculos. lymphoglandul. bronchial. dextr.

Atrophia flava et rubra hepatis. Induratio cyanotica lienis et renum.

Zweifelloos ist bereits der makroskopische Anblick beider Lungen ein sehr auffälliger: Beide Lungen sind von vermehrtem Volumen, schwer, von derber zäher Konsistenz, beide erscheinen fast völlig luftleer. Sie bleiben, wenn man sie auf ihre untere Fläche stellt, stehen und fallen nicht zusammen. Dabei ist der Pleuraüberzug glatt und spiegelnd und die Schnittfläche trocken, nicht gekörnt, und von gleichmäßig grauroter Farbe. Irgendwie größere Bindegewebszüge sind makroskopisch nicht sichtbar. Mikroskopisch¹⁾ sieht man, daß sich das Lungenbindegewebe in einem außerordentlich lebhaften Wachstum befindet: die Alveolarsepten sind überall stark verdickt; ein junges Bindegewebe drängt sich in die Alveolen vor; eine Reihe von Alveolen ist von Bindegewebsmassen bereits völlig ausgefüllt, die vielfach wie kurz gestielte Polypen den Alveolarsepten aufsitzen; in anderen Bezirken ist schließlich der alveoläre Aufbau der Lunge durch die bindegewebige Substitution schon völlig verwischt, und tritt nur noch in Färbungen auf elastische Fasern hervor.

Der Zellgehalt des Bindegewebes ist fast allerwärts ein annähernd gleichmäßiger. Man sieht die stäbchenförmigen Kerne fertiger Bindegewebszellen,

¹⁾ Formalin, Alkohol, Paraffineinbettung; Hämalaun-Eosin-, van Gieson-, Fibrin-Färbung nach Weigert, Elastin-Färbung nach Unna-Tänzer, Tuberkelbazillenfärbung, Silberimprägnierung nach Levaditi.

Fibroblasten und überwiegend kleine Rundzellen. An einigen Stellen trifft man besonders reichliche Anhäufungen von Rundzellen entsprechend frischer Entzündung, nirgends tritt eine Umwandlung in ganz kernarmes, narbiges Bindegewebe hervor.

Den Ausgangspunkt der Bindegewebsbildung bildet zweifellos das alveoläre Gerüst selbst. Das peribronchiale und perivaskuläre Bindegewebe erscheint nicht vermehrt; weder am subpleuralen noch interlobulären Bindegewebe sind Veränderungen nachweisbar.

Gleichzeitig mit diesem üppigen Wachstum des Bindegewebes geht eine eigentümliche Formänderung und Wucherung der Alveolarepithelien einher. An einzelnen Alveolen sind die Wände mit einem mehrschichtigen Epithel bedeckt, an anderen Stellen begegnet man epithelialen Strängen und Knospen. Diese Epithelzellen sind entweder von kubischer oder von zylindrischer oder polyedrischer Form, häufig von auffallender Größe, mit einem großen, blasigen, multiple Kernkörperchen aufweisenden Kerne.

Riesenzellen sind nicht vorhanden; degenerative Veränderungen (Verfettung, Nekrose, Zerfall) fehlen an ihnen völlig.

So sind die Alveolen entweder durch Bindegewebsmassen ersetzt (bindegewebige Obliteration), oder seltener finden sich Anhäufungen epithelialer Zellen an ihrer Stelle (epitheliale Obliteration); oder sie sind als solche wohl erhalten, aber verkleinert, und von verdickten, ab und zu mit mehrschichtigem Epithel bekleideten Wänden umgeben und nur vereinzelt von normaler Größe. Eine Reihe von ihnen ist dazu noch von Rundzellen erfüllt; Spuren von Fibrin sind in ganz vereinzelter Alveolen nachweisbar.

Die Bronchen und Blutgefäße sind in eigentümlichem Gegensatz zu diesen eingreifenden Veränderungen des alveolären Parenchyms ohne jeden besonderen Befund.

Einige Bronchialdrüsen weisen kleine ungefähr stecknadelkopfgroße käsig-e Herde auf; in einem derselben sind Tuberkelbazillen nachweisbar; dagegen mißlingt dieser Nachweis in jenem kleinen Käseherde im linken Unterlappen. Die in der Umgebung feinerer Bronchen liegenden Lymphfollikel sind etwas vergrößert und dichtzellig infiltriert.

Die Bindegewebsbildung erscheint in diesem Falle als ein selbständiger, primär interstitiell (interalveolär) angreifender Prozeß. Sie ist in Bezirken vorhanden, wo jegliches alveoläre Exsudat fehlt; sie geschieht nicht in der Weise, daß in ein in den Alveolen liegegebliebenes Exsudat eine zellige organisierende Einwanderung erfolgt und das Exsudat Substrat der Bindegewebsbildung wird.

Jene Umwandlung des Plattenepithels in kubisches Epithel, die Art seiner Wucherung, so daß es in mehrfachen Lagen die Alveolen bekleidet und adenomartige Bildungen, Schläuche, Knospen und solide Stränge entstehen, sind bekannt. Sie sind in phthisischen

Lungen beschrieben worden, finden sich in der Umgebung miliärer Tuberkel, in der peripherischen Organisationszone der Lungeninfarkte (Orth), ferner gerade bei den Pneumonien des Kindesalters, wie sie sich besonders nach Masern und Keuchhusten entwickeln. Sie kommen eben überall dort vor, wo Alveolarepithel an proliferierendes Bindegewebe stößt. Friedländer sah sie bei seinen experimentellen Pneumonien, die er bei Kaninchen durch Durchschneidung der Nervi recurrentes hervorrief, in allen den Fällen, wo etwa 14 Tage seit der Erzeugung der Pneumonie vergangen waren, und hat sie, wie bekannt, seinen atypischen Epithelwucherungen zugerechnet. Sie entsprechen den Leberzell- und Gallengangswucherungen bei der Leberzirrhose, den multiplen Adenomen, wie man sie in der Schrumpfniere findet, und ähnlichen Zuständen in der zirrhotischen senilen Brustdrüse, unterscheiden sich jedoch von jenen Bildungen in der Leber dadurch, daß, während dort bloße Ausschaltung von Parenchym als Reiz für ihr Entstehen genügt, sie hier nur auf dem Boden chronischer Entzündung vorkommen, und ferner dadurch, daß in der Leber funktionstüchtiges Parenchym aus ihnen hervorgeht, während hier sich niemals dem Gasaustausch dienende Alveolarräume aus ihnen bilden.

Nach dem makroskopischen und mikroskopischen Befunde liegt also eine produktive interstitielle Pneumonie des gesamten Parenchyms beider Lungen vor.

Ein derartiger Befund, wie ich ihn eben für beide Lungen beschrieben habe, ist bereits an einem sehr ausgedehnten Bezirk dieses Organs einmal erhoben worden. Ackermann und Thierfelder haben 1872 einen Fall mitgeteilt, bei dem wenigstens an der ganzen linken Lunge und einem kleinen Abschnitt der rechten dasselbe Bild vorhanden war.

Ein 26jähriger Patient, der vor zwei Jahren eine Pneumonie durchgemacht hatte, hat seitdem über Husten mit Auswurf, Kurzatmigkeit, Seitenstechen, zunehmende Mattigkeit zu klagen. Es wird bei ihm klinisch eine über die ganze linke Lunge und einen Teil des rechten Oberlappens sich erstreckende Verdichtung festgestellt; es besteht dauernd hektisches Fieber, starke Dyspnoe und profuse Schweiß. Die klinische Diagnose lautet auf Phthisis pulmonum. Die Autopsie ergibt die linke Lunge bis auf einen kleinen Streifen und ein Drittel des rechten Oberlappens derb und luftleer; mikroskopisch ist eine Verkleinerung der Alveolen bis zum völligen Verschwinden durch Verdickung ihrer Scheidewände, ein Eindringen von Bindegewebsmassen und daneben

eine ungemein starke Proliferation der Alveolarepithelien, die die Alveolen oder Reste der Alveolen völlig erfüllen, sichtbar.

Anlehnend an Rokitansky, der bei Vermehrung des Lungenbindegewebes von Lungenhypertrophie sprach, und gemäß der Bedeutung, die der Epithelproliferation für die Verdichtung zukommt, haben Ackermann und Thierfelder die Erkrankung als einen Fall von Hypertrophie und epithelialer Hepatisation der Lungen beschrieben.

So sehr dieser Fall dem unserigen im allgemeinen ähnelt, es sind doch unleugbar einige wesentliche Unterschiede vorhanden: die linke Lunge ist in ihrem ganzen Umfange adhaerent, auch in der Umgebung der großen Bronchen ist das Bindegewebe hyperplastisch, es sind peribronchial weiße, schwielige Bindegewebszüge sichtbar, die Adventitia der kleinen Gefäße ist stark verdickt, sie erscheinen als breite enge Ringe, und vor allem, es liegt hier anamnestisch eine Pneumonie vor, die von dem Patienten selbst als Ausgangspunkt seiner Erkrankung angegeben wird; es steht somit hier zur Frage, inwieweit ein alveoläres Exsudat auf die Entwicklung des Prozesses von Einfluß gewesen ist. Der Fall leitet über zu all jenen Indurationen, die sich auf dem Boden fibrinöser Pneumonien entwickeln: sei es, daß das Exsudat ein besonders fibrinreiches war, oder daß sich ausgedehnte Pleuraverwachsungen gebildet haben, die die Ausdehnungsfähigkeit fallener Lungenabschnitte behindern (Marchand) oder Konstitutionsanomalien als Ursache der Karnifikation vorliegen.

In kleineren, mehr umschriebenen Herden ist weiterhin jener interstitielle produktive Prozeß auch mit entsprechender Beteiligung der Epithelien bei den Pneumonien des Kindesalters, wie sie sich besonders bei Masern und Keuchhusten entwickeln, wohl bekannt. In den sich mehr durch einen subchronischen Verlauf auszeichnen den Fällen — ganz entsprechend den Befunden Friedländer's bei seinen experimentellen Kaninchenpneumonien — finden sich neben den gewöhnlichen bronchopneumonischen Herden fleckweise entsprechende Veränderungen: reichliche Infiltration des interalveolären Bindegewebes, starke Wucherung desselben, die zu völliger Verdichtung führen kann, und eine außerordentliche Proliferation der Epithelzellen unter Bildung von Riesenzellen. In einzelnen Herden, die entweder hinter den gewöhnlichen

bronchopneumonischen zurücktreten, oder sie an Häufigkeit und Ausdehnung übertreffen, bieten die Lungen das Bild, das ich als diffus über beide Lungen entwickelt beschrieben habe.

Es bestehen jedoch in unserem Falle weder Beziehungen zu einer Pneumonie noch zu irgend einer anderen akut einsetzenden fieberhaften Erkrankung. Der Beginn ist ein ganz unmerklicher gewesen; Mattigkeit, Kurzatmigkeit, Herzklopfen, das sich nach kurzen Wegen und besonders Treppensteigen einstellte, waren seit frühestem Alter in immer stärkerem Maße die Beschwerden des Kindes.

Gerade dieser schleichende Beginn, der pathologisch-anatomische Befund, die Ausdehnung beiderseits über die gesamte Lunge und der Mangel irgendeiner anderen greifbaren Ursache — die Anamnese weist vielleicht noch am ehesten auf eine primäre Stauung im kleinen Kreislaufe, aber die rote oder braune Induration der Lungen bietet ein weit entferntes Bild; es fehlen ja starke Füllung, Dilatation und Schlingelung der Kapillaren und jegliche Anhäufungen von Blutpigment — lassen schließlich daran denken, ob hier etwa die kongenitale Syphilis eine Rolle spielt, und die Erkrankung nichts anderes darstellt, als eine Lues congenita tarda pulmonum. Auch bei der weißen Hepatisation oder Pneumonie der Neugeborenen sind ja in wechselndem Verhältnis eine produktive interstitielle Pneumonie und eine außerordentliche Proliferation der Alveolarepithelien vorhanden, nur daß sich freilich an den Epithelien rasch degenerative Veränderungen (Verfettung) einstellen. Virchow erwähnt ferner in den „Geschwülsten“ bei Besprechung der syphilitischen Lungenveränderungen, daß sich an jenen kongenitalen Alveolarkatarrh (weiße Hepatisation) eine andere ziemlich seltene Veränderung anschließe, die er ein paar mal bei Erwachsenen, und zwar jedesmal bei jungen Mädchen gesehen habe. Es sei ein Zustand, der, ohne daß ein Herzfehler oder überhaupt ein nachweisbares Zirkulationshindernis bestände, den Eindruck der braunen Induration mache, und bei dem neben reichlicher Anhäufung von bräunlichem Pigmente (überwiegend in den Alveolen) diese so massenhaft von katarrhalischen Rundzellen erfüllt seien, daß das Gewebe durch diese Anhäufung dichter anzufühlen und der Eintritt der Luft in die Alveolen erschwert sei. Auch bei Erwachsenen sind ja bei erworbener Lues neben

gummösen Prozessen vielfach produktiv interstitielle Veränderungen in der Lunge beschrieben worden. Besonders die Literatur früherer Jahrzehnte ist reich an Mitteilungen über syphilitische Pneumonien, bei denen allerdings in der Mehrzahl der Fälle sichere Kriterien für die syphilitische Natur der Erkrankung nicht vorhanden sind. „Eine reine Zirrhose ohne käsige phthisische Prozesse und ohne Staubinhalation wird immer den Verdacht einer syphilitischen erregen müssen.“ (Orth).

Anamnestisch sind jedoch in unserem Falle keine Anhaltspunkte für kongenitale Lues vorhanden. Die in Fällen weißer Hepatisation wohl nie fehlende außerordentliche Verdickung der Adventitia der kleinen Gefäße — auch Ackermann und Thierfelder beschreiben sie übrigens — ist nicht nachweisbar; entsprechende degenerative Veränderungen der proliferierenden Alveolarepithelien sind nicht vorhanden; jene Schilderung Virchows einer sich an den kongenitalen Alveolarkatarrh anschließenden Erkrankung entspricht durchaus nicht unserem Befunde. Färbungen auf Spirochaeten, die nach Levaditis Methode immerhin vorgenommen wurden, waren ohne positiven Erfolg.

Nun hat jedoch die Sektion noch ein weiteres auffälliges Ergebnis, und es entsteht die Frage, ob hierdurch Entstehung und Wesen der eigentümlichen Lungenerkrankung eine Klärung erfährt; es liegt eine im Kindesalter außerordentlich seltene Leberveränderung vor.

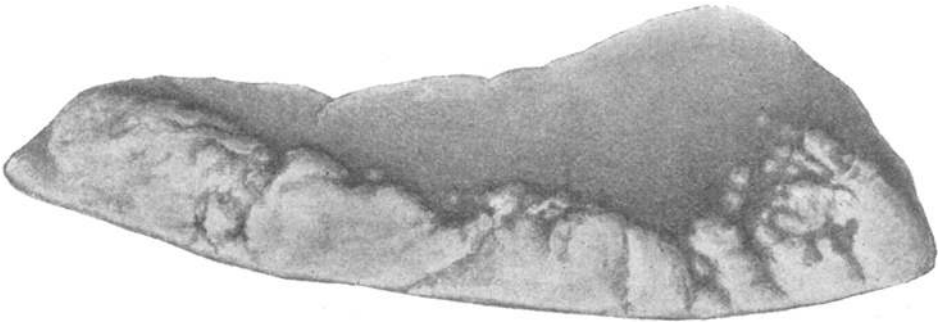
Ich verweise betreffs der sehr eigenartigen makroskopischen Beschaffenheit der Leber auf das obige Protokoll. Die umstehende Abbildung illustriert die besondere Formung des vorderen Randes der Leber.

Mikroskopisch ergibt sich, daß in den gelben trüben Partien der azinöse Aufbau wohl erhalten ist. Die große Masse der Zellen trägt ihren normalen Charakter; die Kerne sind gut färbbar, mehrfach sieht man Kernteilungsfiguren. Der Fettgehalt ist ein erhöhter, und zwar sind es besonders zentrale Lobulusanteile, die einen reichlicheren Fettgehalt der zum Teil noch wohl erhaltenen Zellen aufweisen; es sind hier staubförmig feine Tröpfchen bis zu großen fast den ganzen Zelleib ausfüllenden Tropfen sichtbar, vereinzelt liegen auch Fetttropfchen hier neben zelligem Detritus. Die capsula Glissoni ist in geringem Maße deutlich vermehrt; in der nächsten Umgebung der Pfortader- und Gallengangsverzweigungen ist sie derbfasrig und kernarm, an der Grenze gegen die Leberzellen aber kleinzellig infiltriert und weist hier häufig einige junge Gallengänge auf. Nirgends schiebt sie sich in das Lebergewebe zwischen die Acini vor oder sind Leberzellgruppen in ihr gelegen.

In den an die roten Partien angrenzenden Bezirken werden die Zellbalken schmaler, degenerative Veränderungen häufiger. Kapillaren und Stützgewebe treten mehr hervor. Die Lobuli erscheinen kleiner. Gallengangswucherungen werden reichlicher.

In den roten zähen Randpartien der Leber ist von Leberzellen nichts mehr zu sehen. An ihrer Stelle sieht man körnigen Detritus, erweiterte Kapillaren mit wechselndem Blutgehalt und Gerüstwerk der Leber. Die Pfortader und Gallengangsverzweigungen sind dicht aneinander gerückt; die Capsula Glissoni ist von massenhaft wuchernden Gallengängen durchsetzt und in geringerem Maße von Rundzellen infiltriert.

Es handelt sich hier also um nichts anderes als eine in allerdings mehrfacher Beziehung ungewöhnliche Form der „akuten“ gelben Leberatrophie.



Die große Masse des Parenchyms zeigt nicht mehr als die allerersten Anfänge der Erkrankung, und doch sind schon Bezirke da, in denen die Leberzellen völlig zerstört sind und statt dessen eine zum Teil schon resorbierte Detritusmasse vorhanden ist. Man hat also nicht jenes erste Stadium vor Augen, bei dem zwischen braunrotem, unversehrtem Parenchym gelbe, weiche und schlaffe Substanz steht, die den Beginn fettiger Degeneration darstellt, noch jenes zweite, häufiger zur Autopsie kommende, bei dem neben jener gelben weichen Substanz rote, das Ende des Processes bezeichnende Partien vorhanden sind. Erster Anfang des Processes in der großen Masse der Lebersubstanz und letztes Stadium in einem kleinen Bezirke stehen sich hier vielmehr ganz unvermittelt gegenüber. Es handelt sich hier um eine weniger stürmische, sub-

akute Form, die auch klinisch (vgl. Krankengeschichte) ohne Ikterus, ohne ein Zeichen allgemeiner Intoxikation verläuft.

Die pathologisch-anatomische Sammlung unseres Krankenhauses enthält noch eine weitere Leber mit ganz entsprechendem Befunde; sie stammt von einem 20 jährigen Mädchen, das am Tage der Einlieferung in das Krankenhaus an Lungenschwindsucht und käsiger Pneumonie zum Exitus kam. Auch in diesem Falle setzte die Erkrankung langsam und fast symptomlos ein: seit 4 Wochen vor dem Tode bestand ein leichter Ikterus, der das einzige klinische Symptom der eigenartigen Lebererkrankung bildete!

Neuerdings (auf der Dresdener Naturforscherversammlung 1907) hat Jores eine Leber demonstriert und besprochen, die der unsrigen außerordentlich ähnelt. Wiederum handelt es sich um eine subakute, innerhalb zweier Monate verlaufende und zur Zeit des Todes progrediente Erkrankung! Atrophisch graurote Parteen und solche erhaltenen Lebergewebes, die jedoch auch bereits in den zentralen Teilen der Leberläppchen beginnende Atrophie aufweisen, wechseln in unregelmäßiger Weise miteinander ab. Die Regeneration ist nur gering entwickelt. Eine eigentlich entzündlich proliferierende Bindegewebswucherung ist nicht vorhanden. Die Pfortaderverzweigungen sind durch eine periphlebitische Wucherung mantelartig umgeben.

Auch Schmohl konnte aus seinem Material bei gleicher Gelegenheit eine ähnliche Leber zeigen.

Weiter ab stehen von unserem Befunde alle jene Fälle, bei denen ein mehr subakuter oder gar chronischer Verlauf nicht durch die nur fleckweise auftretende Schädigung, sondern durch die außerordentlich reichliche Regeneration von Lebergewebe bedingt ist und schließlich das Bild multipler, knotiger Hyperplasie entsteht (vgl. die Fälle von Waldeyer, Stroebel, Meder, Ali Bey Ibrahim, v. Kahlden, Adler und jene mit dem Ausgang in knotige Hyperplasie von Marchand, Barbacci, Steinhaus, Yamasaki).

Auffällig ist weiterhin, daß das die Pfortader- und Gallengangsverzweigungen begleitende Bindegewebe überall vermehrt und gegen die Leberzellen hin kleinzellig infiltriert ist. Diese Bindegewebswucherung und Rundzelleninfiltration ist ziemlich gleichmäßig über die ganze Leber hin ausgebreitet, und nicht etwa an der

Stelle schwerster Parenchymschädigung am ausgesprochensten. Sie erscheint mir nicht durch Parenchymuntergang oder vielfachen Umbau des Lebergewebes hervorgerufen, sondern als eine Reaktion auf denselben Reiz, der die Leberzellzerstörung zustande bringt.

Es ist hier das Kindesalter, in dem wir diese eigentümliche Form einer subakuten Atrophie antreffen. Das Auftreten einer akuten gelben Leberatrophie ist bei Kindern ein sehr seltenes Ereignis. Birsch-Hirschfeld hat in Gerhards Handbuch der Kinderheilkunde 12 Fälle von akuter gelber Leberatrophie zusammengestellt; Merkel konnte 1894 über 19 Fälle einschließlich eines von ihm selbst beobachteten berichten. In der Dissertation Schmidts (Kiel 1896) sind 16 Fälle im Alter bis zu 10 Jahren gesammelt. Lanz legte seiner Arbeit (1897) 14 Fälle zugrunde. Seitdem haben Aufrecht, Cavafy, Brandenburg (2), Harbitz, Bonome, v. Starck Fälle von akuter gelber Leberatrophie mitgeteilt; Heubner weiß in seinem Buche über einen Fall eigener Erfahrung zu berichten. Eine so große Rolle Intoxikationen vom Darne aus im Kindesalter spielen, schwerere Schädigungen der Leber sind im allgemeinen nicht nachweisbar.

Die Ätiologie der Lebererkrankung ist — und damit kehre ich zu der Frage zurück, ob dieses zweite wesentliche Ergebnis der Sektion zur Klärung der Entstehung und des Wesens des ersten, der doppelseitigen totalen produktiven interstitiellen Pneumonie etwas beizutragen imstande ist — nicht sicher anzugeben. Sie ist ja bekanntlich für die akute gelbe Atrophie eine außerordentlich mannigfaltige. Es sind eine ganze Reihe von Infektionskrankheiten, unter deren Einflusse man sie hat entstehen sehen: septische Erkrankungen aller Art, Erysipel, Osteomyelitis, Peritonitis, Typhus, Diphtherie, Influenza, Syphilis. Feststeht eben nur, daß bei aller Variabilität im Einzelfalle das infektiös-toxische Moment die ausschlaggebende Rolle spielt. Die Idee einer kongenitalen Lues als gemeinsame Ursache des Prozesses, die sich bei der Beschäftigung mit dem Lungenbefunde einstellte (vgl. o.), kann durch den Leberbefund keine Unterstützung erfahren. Die Leber, an der der wirksame Reiz den vorderen Rand völlig zerstörte und das übrige Parenchym fast verschont ließ und nur eine geringe Bindegewebsentwicklung in diesem auslöste, bietet doch ein von jenen

bekanntes Befunden an kongenital syphilitischen Kindern weit entferntes Bild.

Aber wenn auch das Nebeneinander beider Erkrankungen — der subakuten Leberatrophie und der totalen eigentümlichen Lungencirrhose — uns nicht zu ihrem völligen Verständnis zu verhelfen weiß, so gewinnt doch ihr Zusammentreffen ein besonderes Interesse dadurch, daß auch in den Fällen von subakuter Leberatrophie von Jores und Schmorl in einem anderen Organe eigenartige interstitielle Veränderungen vorhanden sind, und zwar hier in den Nieren: die Nieren zeigen makroskopisch gelbliche verwaschene Flecken; in diesen Partien sind die drüsigen Bestandteile durch ein sehr feinmaschiges, zartes Bindegewebe auseinandergedrängt, welches mit lymphoiden Zellen durchsetzt ist, ohne etwa der gewöhnlichen interstitiellen Wucherung zu entsprechen. — Danach scheint es, als wenn bei dieser Gruppe von Fällen eine besondere Noxe in bestimmten Organen gleichzeitig wohl charakterisierte Veränderungen zu erzeugen imstande ist: nämlich in der Leber eine subakute Atrophie und in Lungen und Nieren eine sehr reichliche eigenartige Entwicklung eines zellreichen Bindegewebes. Dieses läßt in den Lungen unter gleichzeitiger Proliferation der Alveolarepithelien den alveolären Aufbau fast völlig verschwinden und drängt in den Nieren die drüsigen Bestandteile weit auseinander.

Literatur.

- Adler, Zeitschr. f. Heilkunde, 1903.
 Aufrecht, Nothnagel, Bd. 14, 1.
 Derselbe, Zentralbl. f. innere Med., 1896. 11.
 Bonome, refer. Z. f. pathol. Anat. 1904. 16. 17.
 Brandenburg, refer. Münch. med. Woch. 1897. S. 814.
 Cavafy, The Lancet 1897.
 Fränkel, A., Lehrb. d. Lungenkrankheiten.
 Friedländer, dieses Arch. 1876. Bd. 68.
 Harbitz, refer. Münchn. med. Woch. 1906. 17.
 Heitler, Wiener med. Presse 1884.
 Heubner, Lehrb. d. Kinderheilkunde.
 Jores, Verhdl. d. D. path. Ges., Dresden 1907.
 v. Kahliden, Ziegl. Beitr. 1893, Bd. 13.
 Derselbe, Z. f. path. Anat. 1897. 14.
 Kaufmann, Lehrb. d. spez. pathol. Anat.

- Kromeyer, dieses Arch. 1889, Bd. 117.
 Lanz, Wien. klin. Woch. 1896, 39.
 Merkel, Münchn. med. Woch. 1894. 5.
 Orth, Lehrb. d. spez. pathol. Anat. 1887.
 Ribbert, dieses Arch. 1899. Bd. 156.
 Schmidt, Inaug.-Diss. Kiel 1897.
 Steinhaus, Ziegl. Beitr. 1901, Bd. 29.
 Thierfelder und Ackermann, D. Arch. f. klin. Med. 1872, Bd. 10.
 Virchow, Geschwülste.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. VI

Fig. 1. Lunge: (Färbung der elast. Fas. nach Unna-Tänzer, Nachfärb. mit Hämalau-Eosin). Umbildung und außerordentliche Proliferation der Alveolarepithelien bis zu völligem Verschluß der Alveolen. Verdickung der Alveolarsepten. Rarefikation der elast. Fasern.

Fig. 2. Lunge: (Färbung mit Hämalau-Eosin). Untergang des alveolären Aufbaues der Lunge durch Wucherung eines reich von Rundzellen durchsetzten Bindegewebes, das in exsudatfreie Alveolen hineindringt.

X.

Beitrag zur Kenntnis der Leberzirrhose im Kindesalter.

(Aus dem Kgl. Patholog. Institut zu Breslau. Geh. Rat Prof. Dr. Ponfick.)

Von

Dr. med. Wilhelm Vix,

Assistenten des Instituts.

Im Hinblick auf die verschiedenen ätiologischen Beziehungen, in welche man die Leberzirrhose der Erwachsenen, je nach dem verschiedenen Standpunkte des Beobachters, zu bringen geneigt ist, dürfte es nicht ohne Interesse sein, über Charakter und Entstehungsweise dieser Krankheit bei zwei ganz jugendlichen Individuen Näheres zu erfahren. Es handelt sich einmal um einen erst 2 Monate alten Säugling, sodann um einen Knaben von 7 Jahren, deren Sektionen ich während der letzten Jahre am hiesigen Pathologischen Institute Gelegenheit hatte vorzunehmen.

Wie nicht anders zu erwarten, bieten die beiden Fälle zwei durchaus differente Krankheitsbilder dar: so sehr, daß sie außer

Fig. 1.

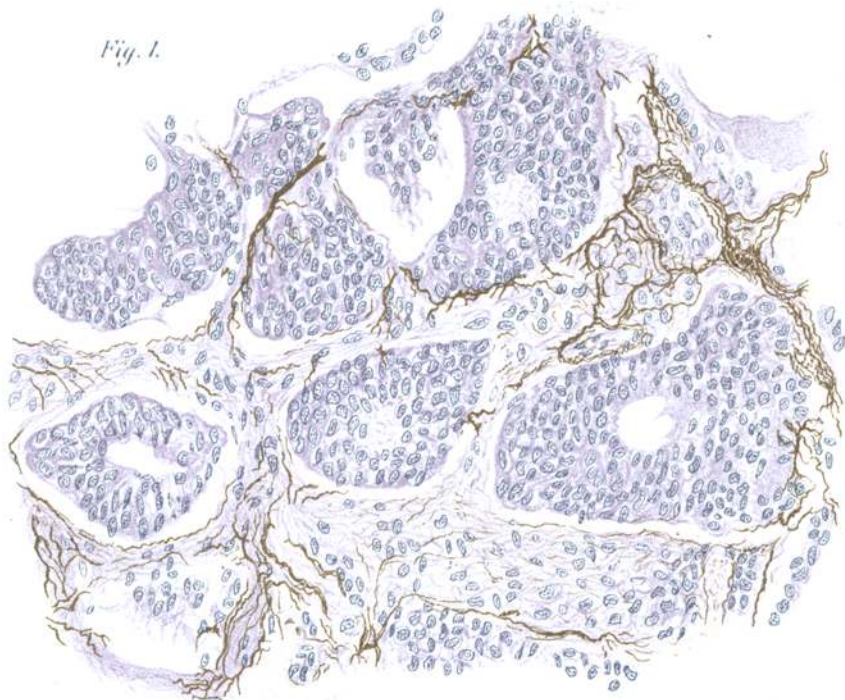


Fig. 2.

