

XVIII.

Kleinere Mittheilungen.

1.

Eine eigenthümliche Form von Amyloidentartung der Niere.

Von Dr. Paul Schuster,

Volontär-Assistenten des Pathologischen Instituts zu Greifswald.

Eine in der hiesigen medicinischen Klinik an chronischer Nephritis behandelte 34jährige Frau war unter Krampferscheinungen in tiefem Coma gestorben.

Der wichtigste Sectionsbefund war folgender:

Ausgedehnte Oedeme, sowie Ascites, Hydrothorax und Hydropericardium. Anaemia universalis.

Herz: Hypertrophie des linken Ventrikels, Chlorose der Aorta.

Lungen sehr blutleer und stark ödematös.

Milz vergrössert, ziemlich derb, ohne Amyloid.

Magen: chronischer Katarrh.

Darm: Schleimhaut ausserordentlich ödematös.

Leber blutleer, kein Amyloid (auch kein mikroskopisch erkennbares).

Ausserdem alte perimetritische pigmentirte Narben und mehrere, das Schädeldach perforirende Gummigeschwüste.

Bei der Herausnahme der Nieren fiel uns neben zahlreichen Narben ihrer Oberflächen besonders die ausserordentliche Blässe und ihr speckiges Aussehen auf. Ein Zusatz von Jodjodkalilösung allein auf die Schnittfläche zeigte ein höchst eigenthümliches Bild. Die ganze Marksustanz und die Markstrahlen der Rinde nahmen eine blaugrüne Farbe an, während die Labyrinthsubstanz für das blosse Auge unverändert blieb. Diese Erscheinung zeigte sich bei beiden Nieren in ausgedehntester Verbreitung.

Die sofort vorgenommene mikroskopische Untersuchung der Nieren in frischem Zustand gab folgendes Resultat. Die Rindensubstanz und ebenso die Marksustanz zeigte das exquisiteste Bild einer Bindegewebswucherung von verschiedenartigem Alter. Neben vollkommen sklerosirten Partien fanden sich

auch solche — besonders unmittelbar unter der Kapsel — die aus blosser Zellenanhäufung ihrer Grundsubstanz bestanden. Das Nierenparenchym war dem entsprechend geschädigt. Fettige Metamorphose der Epithelien war nur in geringem Maasse vorhanden. Dennoch sahen die Epithelien, selbst in den ausserordentlich wenigen gut erhaltenen Harnkanälchen, sehr klein und verkümmert aus. An den Glomeruli und ihren Kapseln waren relativ selten Schrumpfungserscheinungen zu sehen.

Auf dem Hintergrunde des so skizzirten Bildes stach nur eine Erscheinung sehr stark in's Auge. Es war dies eine ausserordentlich grosse Menge von hell glänzenden, scharf contourirten Bildungen.

In der Marksubstanz imponirten dieselben als hyaline Cylinder. Sie waren so zahlreich, dass sie fast das ganze Areal des Gesichtsfeldes einnahmen, und nur durch das gewucherte interstitielle Gewebe oder ein etwa normales Harnkanälchen von einander getrennt wurden. Dabei hatten einige dieser „Cylinder“ ein deutliches centrales Lumen. In der Rinde boten die Markstrahlenpartien genau dasselbe Aussehen. Ausserdem fanden sich noch kreisrunde und ovale Schollen der beschriebenen Art, welche vermöge ihrer concentrischen Schichtung und ihres Glanzes an die Corpora amyacea erinnerten.

Ein Zusatz von Lügol'scher Lösung zu dem Präparate färbte die beschriebenen Bildungen innerhalb kurzer Zeit blaugrün, während das andere Gewebe in der gewöhnlichen hellgelben Jodfarbe erschien.

Diese Farbenreaction entsprach also der makroskopisch gesehenen. Sie zeigte sich auch noch, nachdem die Nieren etwa 1 Woche in dem Eisschrank gelegen hatten, in voller Deutlichkeit und zwar, wie dies nach dem makroskopischen Befunde zu erwarten war, durch beide Nieren vollkommen gleichmässig verbreitet.

Zur Entscheidung ob die beschriebene Erscheinung trotz der Abweichung von der Regel in Bezug auf Farbenreaction und Sitz der Erkrankung nicht dennoch in das Gebiet der Amyloidartung gehörte, untersuchte ich das frische Präparat zuerst mit Jod und Schwefelsäure. Diese Untersuchung, möchte sie nun nach der Virchow'schen Vorschrift mit concentrirter Schwefelsäure, oder nach der Modification mit verdünnter Schwefelsäure und entsprechend längerer Einwirkung vorgenommen sein, ergab wenig Veränderung gegenüber der Behandlung mit Jod. Das durch Jod allein erzeugte Grünblau wurde nur klarer blau. Die gleiche, für Amyloid sprechende Farbenerscheinung erhielt ich vermittelst der Reaction von Jod und Chlormalzium oder Jod und Chlorzink. Auch der Zusatz von Methyl-violett sprach für Amyloid: die verdächtigen Stellen wurden leuchtend roth gefärbt.

Um nun die weiteren histologischen Details, besonders den Sitz der eigenthümlichen Massen zu studiren, härtete ich Stücke aus verschiedenen Stellen der Niere in Alkohol, der ja bekanntlich die amyloide Substanz nicht verändert. Die Einbettung geschah in Paraffin, die Färbung zum Theil mit

Hämatoxylin-Eosin, zum grösseren Theil mit den angegebenen Amyloidreagentien.

Was das rein Gewebliche der Niere angeht, so fand ich den Befund der frischen Untersuchung bestätigt. Die Behandlung des gehärteten Präparates mit Jod allein ergab insofern eine kleine Aenderung, als das erhaltene Grün oft etwas in's Gelbliche hinüberspielte.

Die anderen Amyloidreagentien färbten das gehärtete Präparat jedoch genau so wie das frische. Eine gehärtete Amyloideleber, die ich zum Vergleich ebenfalls mit den complicirteren Amyloidfärbungen behandelte, wurde im Gegensatz zu der Niere nur sehr schwach gefärbt.

Die Frage nach dem Sitz der amyloiden Massen konnte an dem gehärteten Präparat erheblich besser studirt werden. Vollkommen frei von denselben waren die Glomeruli und kleinen Arterien. Die cylinderähnlichen, langen, gestreckten, mit centralem Lumen versehenen Massen erwiesen sich als verschiedenartige Produkte.

In vielen Fällen waren es offenbar die amyloid aufgequoltenen Tunicae propriae der geraden Harnkanälchen. Dies ging daraus hervor, dass sie eine deutliche Längsstreifung zeigten und dass oft im Inneru der durch sie begrenzten Kanälchen das abgestossene Epithel lag. In ihrer Lage erhaltene Epithelien bei amyloider Wand sah ich nirgends. Wohl jedoch — und dies war der häufigste Befund — war weder in dem Lumen noch an der normalen Stelle etwas von Epithelien zu sehen, während die Begrenzung des Lumens amyloid aufgequollen und degenerirt war. Es lag nahe einen solchen Befund für die Umwandlung der Epithelien selbst in Amyloid zu verwerthen.

Für die Begründung einer solchen Annahme fand ich aber noch prägnantere Stellen. Bilder der letzteren Art sahen dann so aus, dass man auf einer gut kenntlichen normalen Tunica propria einen amyloiden breiten Saum wahrnahm. Derselbe war oft an dem centralen Theil eigenthümlich quer gestrichelt, wie es die normalen Nierenepithelien sind.

Noch deutlicher aber glaubte ich eine Umwandlung von Epithelien in amyloide Massen an solchen Stellen erkennen zu können, wo ein mit sonst lediglich normalem Epithelbelag ausgestattetes gerades Kanälchen an einer Stelle keine Kerne zeigte, dafür aber an derselben Stelle mit bröckligen amyloiden Schollen angefüllt und durch sie erweitert war.

Während also die zuerst als Cylinder gedeuteten Massen zum grösseren Theil offenbar keine Cylinder waren, fand ich dennoch auch am gehärteten Präparat amyloide Massen, die nur als richtige Cylinder gedeutet werden konnten.

In solchen Fällen, die ich selber aber unzweifelhaft constatirte, war Tunica propria und Epithel intact und in dem sonst freien Lumen lag an einer Stelle ein amyloid gefärbter Cylinder. —

In den Harnkanälchen, deren Wand oder deren Epithel amyloid degenerirt war, war das Lumen grösstentheils von einer homogenen, mit Methyl-

violett schwach hellblau gefärbten Masse angefüllt, die anscheinend fest mit der Wand zusammenhing. Dies deutete ich als hyaline, nicht amyloide Cylinder in einem amyloid entarteten Kanälchen.

Noch erwähnen will ich, dass die den Corpora amyacea ähnlichen Bildungen sich bei der Untersuchung des gehärteten Objects als quergetroffene entartete Harnkanälchen herausstellten.

Das interstitielle Gewebe der Niere bot keine Zeichen einer amyloiden Degeneration; wenigstens wagte ich nicht, eine durch Methylviolettblau erzeugte Rothfärbung einzelner Zellleiber dort so zu deuten.

Sehen wir uns in der Literatur nach ähnlichen Fällen um, so schreibt Virchow in seiner Cellularpathologie: „Die Substanz, welche diese eigenthümliche Degeneration der Gewebe bedingt, hat die Eigenthümlichkeit, dass sie unter der Einwirkung von blossem Jod für sich nicht blau wird. Bis jetzt ist wenigstens kein Fall bekannt, wo verändertes Parenchym der Gewebe diese Farbe angenommen hätte“. Dementsprechend ist mir auch in der Literatur kein so charakterisirter Fall von Nierenamyloid begegnet, wenn auch Ziegler in seinem Lehrbuch angiebt, dass in hochgradigen Fällen von Amyloidentartung eine Violett-, Blau- oder Grünfärbung mit Jod allein auftreten könne. Auch in der ausführlichen Arbeit von Kyber habe ich nichts finden können, wonach der Autor einen in der Farbenreaction ähnlichen Fall untersucht hätte. Wohl jedoch beschreibt Kyber Amyloidnieren, die unserem Falle in anderer Beziehung ähneln. Er stellt 3 Formen auf, unter denen die Amyloidentartung sich in der Niere findet. Die seltenste dieser 3 Formen ist die, in welcher nur die Marksubstanz erkrankt. Dieser Art gehört der beschriebene Fall an; er unterscheidet sich aber auch wieder bemerkenswerth von der Form Kyber's, weil in dieser auch die Glomeruli und Gefäße entartet sind, wovon in unserer Niere nichts zu sehen ist. Der weit vorgesetzte Grad der Markerkrankung der letzteren ohne jede Affection der Rinde bestätigt die Ansicht Kyber's, dass die Markerkrankung nicht als Vorstufe einer allgemeinen Amyloidentartung durch die ganze Niere anzusehen sei, sondern dass sie eine abgeschlossene Form für sich bildet.

Was die in der Literatur noch immer streitige Frage nach der Möglichkeit der Amyloidentartung der Epithelien angeht, so glaube ich, wie oben genauer ausgeführt, Stellen gesehen zu haben, die sehr für eine solche sprechen. Diese Frage ist meistens an den Leberzellen discutirt worden; die Nierenepithelien bieten, wie mir scheint, dank der anderen histologischen Anordnung selbst in fortgeschritteneren Beispielen ein besseres Feld hierzu.

Auch vom Punkte der amyloiden Cylinder aus ist unser Fall merkwürdig. Wenn auch Cornil das Vorkommen solcher Cylinder ganz leugnet, so glaube ich doch, dass sogar die aus den Epithelien entstandenen Amyloidmassen, welche noch ein centrales Lumen zeigen, allmählich zu wahren Cylindern durch Abbröckelung von der Tunica propria werden können.

Völlig sicher gestellt scheinen mir amyloide Cylinder aber durch ihr Vorkommen im Innern des intacten Epithelbesatzes. Eine Entscheidung dagegen, ob hyaline Cylinder allmählich amyloid werden (Jürgens), oder ob sie direct als amyloide Bildungen entstehen, halte ich für zu gewagt. Ebenso möchte ich nicht, wie Jürgens und Cohnheim, die mit der Methylviolettreaction auftretenden halben und Uebergangsfarben für den Ausdruck von Uebergangsbildungen zwischen normalem Protoplasma und Amyloid halten. Das Methylviolet zeigt vielmehr gegen ganz heterogene gewebliche Bestandtheile ähnliches Färbungsvermögen.

Dies ist ein Grund, weshalb ich auch die von Virchow angegebene Reaction für die genauere halte. Unser ganzer Fall spricht dafür, dass — wie auch Ziegler angiebt, — die geschilderte Form des Amyloids eine sehr weit vorgesetzte ist. Wenn wir aber verschiedene Stadien des schon ausgeprägten Amyloids als feststehend anschen, so müssen wir auch an Vorstufen desselben denken, die trotz ihres Bestehens durch die Jodreaction noch nicht nachweisbar sind.

Benutzte Literatur.

- Die Lehrbücher von Rokitansky, Rindfleisch, Birch-Hirschfeld,
 Ziegler, Cohnheim, Klebs, Virchow's Cellularpathologie.
 Dieses Archiv: Virchow Bd. 6, Kühne Bd. 13, Cohnheim Bd. 54,
 Ziegler Bd. 65, Jürgens Bd. 65, Fürbringer Bd. 71, Böttcher Bd. 72, Eberth Bd. 80, Kyber Bd. 81, Friedreich Bd. 13,
 Beckmann Bd. 13.
 Rosenstein, Pathologie der Nierenkrankheiten.
 Litten, Berl. klin. Wochenschr. 1878. No. 22.
 Fischer, Berl. klin. Wochenschr. 1866. No. 27.
 Ebstein, Ziemsen's Handbuch der spec. Pathol.
 Fels, Ueber die amyl. Degeneration. Dissert. Bern 1866.
 Cornil, Gaz. médicale de Paris. No. 21. 1875.