

Aus dem Pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses Berlin-Spandau
(Direktor: Prof. Dr. C. FROBOESE).

Beitrag zur Stütze der rheumatischen Ätiologie der Periarteriitis nodosa und zum subtotalen Pankreasinfarkt*.

Von

C. FROBOESE.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 1. Februar 1949.)

„Infarktbildungen im Pankreas sind nur äußerst selten gesehen worden, möglicherweise wurden sie auch unter anderem Gesichtspunkt betrachtet und gebucht“, beginnt GEORG B. GRUBER das Kapitel seines reichhaltigen, noch kaum ergänzungsbedürftigen Handbuchbeitrages zur Pathologie der Bauchspeicheldrüse aus dem Jahre 1929.

Da herdförmige Blutungen und Nekrosen zum Krankheitsbild der „akuten Pankreasnekrose“ (ebenso wie Entzündung und Gewebsverdauung, daher am besten „Pancreatitis haemorrhagica acuta necroticans“) gehören, liegt es auf der Hand, daß wir von Infarktbildungen nur dann sprechen, wenn örtliche Gefäßerkrankungen und -verschlüsse als deren wahrscheinliche Ursache nachweisbar waren. Solche Fälle sind aber äußerst spärlich mitgeteilt worden. Soweit es sich um hämorrhagische Infarzierungen handelt, sind sie, vielleicht mit Ausnahme der von ORTH (1887), MOLLIERE und LIEBERMEISTER beschriebenen, in dieser Beziehung als „echte“ überhaupt unklar geblieben. Soweit anämische Infarktbildungen in Frage kommen, sind sie durch die Nennung der Namen HANNS CHIARI (1876), BEITZKE und DATNOWSKI (1908 und 1911, gleicher Fall), RÖSSLE (1921) und ENGEL (1922) der Zahl nach bereits erschöpfend zitiert. Jedesmal werden einzelne oder mehrere gelbliche Herde oder Sprenkelungen des Pankreas erwähnt. RÖSSLE schildert sie als „käsig-trockene, scharf umschriebene, erbs- bis bohnen-große, gelbe Einlagerungen, koagulationsnekrotische Partien, genau wie in einem anämischen Niereninfarkt“. In seinem Fall, der einen 52jährigen Mann betraf, bestanden eine enorme Arteriosklerose und endarteriitische Verschlüsse vieler Arterien des Pankreasgewebes. In der Nähe eines alten Infarktes war auch ein völlig organisierter und schwach kanalisierter Arterienthrombus zu sehen. Diese Beobachtung war 1921, und ist es auch heute noch, so exzeptionell, daß er es für

*Herrn Prof. Dr. G. B. GRUBER zum 65. Geburtstag gewidmet.

notwendig hielt, sie in allen Einzelheiten in BOSTROEMS Festschrift literarisch niederzulegen. Der ENGELSche Fall (27jährige Frau) ist als Dissertation nicht gedruckt und mir nicht direkt zugänglich gewesen. Seitdem scheint, wenn man von drei in anderen Zusammenhängen diskutierten Fällen von „Fleckpankreas“ (SCHÜRMAN und MACMAHON, SCHEIDEGGER, W. W. MEYER) absieht, nichts dergleichen beobachtet zu sein. Das pathologisch-anatomische Bild einer fast *totalen*, anämischen trockenen, gefäßbedingten Pankreasinfarzierung jedoch, über das von mir berichtet werden soll, ist vielleicht überhaupt noch nicht beschrieben worden.

Eine andere Beziehung zu wesentlichen Arbeitsgebieten G. B. GRUBERS ist in der *Periarteriitis nodosa* gegeben, die der anämischen Infarzierung meines Falles zugrunde liegt. GRUBER hat in seiner statistischen Durchsicht des Schrifttums unter 108 Fällen das Pankreas 26mal miterkrankt gefunden. Es stand, was die Häufigkeit betrifft, nach Niere, Herz, Leber, Magen und Darm, Mesenterium und Bauchfell, Muskulatur an 7. Stelle. Hieran dürfte sich auch neuerlich nicht viel geändert haben. Er selbst konnte die Pankreasbeteiligung in 3 Fällen beobachten und die Gefäßveränderungen und ihre unmittelbaren Folgen in der Drüse studieren. Hierbei ist interessant, daß wohl von den zu erwartenden Thrombosen die Rede ist, nicht aber eigentlich von Infarkten, sondern mehr von chronisch-indurativen Prozessen nach granulierender interstitieller Entzündung, die diese Zirkulationsstörungen zur Folge hatten. „Es müssen nicht Nekrosen auf solche Verengerung und Verlegung des Arterienrohres folgen, wie ich mich in eigenen Untersuchungen der Periarteriitis nodosa des Pankreas habe überzeugen können“ (GRUBER). Ob man sie findet oder nicht, kann aber meines Erachtens mit der Krankheitsdauer, Größenordnung, Verteilung (Endarterien, Anastomosen!) und Todesursache zusammenhängen. „Andererseits ist es nicht unverständlich“, fährt GRUBER fort, „daß . . . die von der Blutzirkulation abgeschnittenen Drüsenabschnitte einer Selbstverdauung anheimfallen können.“ Wir hätten also tryptische Erweichungen, sekundäre Hämorrhagien, die bei solchen nicht ausbleiben können, ebenso wie Entzündungen, d. h. ein der akuten hämorrhagischen Pankreatitis entsprechendes Bild vor uns, und man fragt sich, ob nicht trotz mancher negativer Untersuchungsergebnisse in bezug auf eine nachweisbare Arteriitis in den doch gewöhnlich weit vorgeschrittenen (tödlichen) Fällen, in deren histologischem Milieu sich solche Veränderungen der Feststellung leicht entziehen, beinahe entziehen müssen — es würde ja nur einer circumscribten arteriitischen Wandzerstörung bedürfen (mit oder ohne Aneurysma), um hämorrhagische Nekrose, tryptische Verdauung und Fettspaltung zur Folge zu haben —, diese Ätiologie bzw. Pathogenese

dennoch viel Wahrscheinlichkeit hat. Ich bin in dieser Beziehung anderer Ansicht als GBUBER, der bekanntlich einer vasculären Bedingtheit der akuten Pankreasnekrose, insbesondere einer lokalen Ischämie, zweifelnd gegenübersteht. Er glaubt an einen solchen Zusammenhang deshalb nicht, weil ihm „eine Reihe von Vorkommnissen der Periarteriitis nodosa mit Sitz im Pankreas bekannt ist, in denen Ischämien und Verödungen mit vicariierender Induration durch Gerüstzunahme erfolgt waren, ohne daß es zum umschriebenen oder ausgedehnten Bild der akuten Pankreasnekrose gekommen wäre“. Ich glaube, daß dieses Argument nicht zwingend ist. Es mag eben auf die Vascularisationsverhältnisse der jeweils betroffenen Gebiete ankommen — wir wissen nicht viel über die Frage der Endarterien, das funktionelle Verhalten von echten und fakultativen Anastomosen und Kollateralen, Drosselarterien in diesem Organ¹, ferner auf die Dauer eines Verschlusses, die Schnelligkeit seines Eintrittes, die Intermissionen u. ä. Es kann zuweilen auch eine Fermentschwäche vorliegen, oder überhaupt auf die Verdauungssituation (ein öfter hervorgehobener Punkt in der Teilursachenbetrachtung der akuten Pankreasnekrose!) ankommen, in welcher eine solche hyperergische Gefäßkrise blitzartig wirksam wird. Ja, es kann sogar so sein, daß gewisse Nahrungsallergene, Nahrungsbausteine, in einer bestimmten Verdauungsphase entstehen müssen, um krankheitsauslösend zu sein. Man kann nicht umhin: Klassische akute Pankreatitis, hyperergische Entzündung, stürmische Panarteriitis (Vasculitis) necroticans destruens et cellularis infiltrativa (id est Periarteriitis nodosa) liegen vom Standpunkt einer allgemeinen Symptomatologie und ätiologischen Stigmatisierung eng beieinander, wobei zu bemerken ist, daß Analogieschlüsse, unter sorgfältiger Berücksichtigung der Unterschiede, bei dem Versuch, medizinische

¹ Die Versorgung geschieht bekanntlich, worauf auch SCHWEIZER neuerdings nochmals hinweist, nicht durch *eine* Hauptarterie (wie etwa bei der Niere), sondern durch *zahlreiche* dem Truncus coeliacus und seinen Zweigen sowie der A. mesenterica superior entstammenden Arterien. Am Drüsenkopf werden erst mehrere Gefäßbögen gebildet, von welchen die einzelnen Zweige an die Drüse abgehen. Körper und Schwanz werden von Stämmchen versorgt, die in größerer Zahl aus der zum Teil ganz dicht am Pankreasgewebe verlaufenden A. lienalis, in kleinerer Zahl aus den Arteriae coronariae sin., gastro-epiploicae sin. und mesenterica superior abgehen und zu den jeweils nächstgelegenen Drüsenabschnitten führen. Hierdurch ergeben sich, sagt SCHWEIZER, zahlreiche ungleich große und verschieden geformte Felder, von denen jedes durch eine besondere Arterie ernährt wird, woran auch viele feine, meist nur capilläre Anastomosen zwischen den Nachbarbezirken nichts ändern, da diese offenbar nur unter ganz bestimmten Bedingungen in erheblicherem Maße benutzt werden. Diese arterielle Selbständigkeit einzelner Teile müsse sich auch bei den Erkrankungen des Pankreas bemerkbar machen. Die örtlichen Unterschiede in Grad und Ausbildung der krankhaften Veränderungen, z. B. bei der akuten Pankreasnekrose, die in der Regel Bilder „wie eine bunte Landkarte“ zeigt, seien hierauf zurückzuführen.

Zusammenhänge verständlich zu machen, eine vielfach unterschätzte Berechtigung haben, ja, gegenüber vieldeutigen Experimentalergebnissen oft den Vorzug verdienen. Die akute Pankreasnekrose kann eigentlich nur vasculär, eventuell neurovasculär, ausgelöst sein. Insbesondere die Relationspathologen werden nichts dagegen haben. Wie dem auch wirklich sei, unser Fall läßt keinen Zweifel bestehen, daß eine Periarteriitis nodosa vieler Organe und des Pankreas in diesem eine subtotale, trockene, anämische (völlig blutungs- und erweichungsfreie) Infarzierung verursacht hat und das anfänglich vieldeutige klinische Bild in das der akuten Pankreatitis (Pankreasnekrose) einmünden ließ, welche Diagnose dann auch den Symptomen nach schließlich folgerichtig, wenn auch, wie sich später herausstellte, pathologisch-anatomisch begreiflicherweise nicht erschöpfend, gestellt wurde und im strengsten Sinne nicht zutraf.

Das dritte Moment, das heute vielleicht besonders hervorgehoben zu werden verdient, ist, daß G. B. GRUBER sicher als einer der ersten darauf hingewiesen hat, daß das Wesen der Periarteriitis nodosa in einem nicht spezifischen, symptomatischen, *hyperergischen* Entzündungsprozeß im Verlaufe verschiedenartiger, allgemeiner, infektiös-toxischer Erkrankungen zu erblicken sei. Damit rückte diese Krankheit aber dem *Rheumatismus* sehr nahe, und es braucht heute, besonders nach den letzten Darlegungen RÖSSLES zu diesem Thema, kaum mehr betont zu werden, daß auch diese beiden Krankheiten bezüglich ihrer ätiologischen Gruppenzugehörigkeit eng miteinander verwandt sind oder gar Verlaufs- und Lokalisationsformen — „gezielte“ allergische Entzündungsphänomene („Epagoge“ RÖSSLES) — einer ätiologischen Ganzheit darstellen. Bei der Durchsicht klinischer Veröffentlichungen von Periarteriitis nodosa-Fällen während der letzten Jahre findet man in zunehmendem Maße anamnesticke Hinweise auf früher durchgemachte oder bestehende Arthritiden, „Neuropolyomyositiden“, schleichende Prozesse, die auf verborgene Infektionsherde hindeuten, echte Glomerulonephritis und ganz besonders oft den voll ausgeprägten chronischen Gelenkrheumatismus¹. Der vorliegende Fall ist eine ganz besonders gute Stütze für die arthritisch-rheumatische Grundlage und Konstitution, auf der sich die Bereitschaft zu einer Periarteriitis nodosa allmählich entwickeln und schließlich schlagartig durch den Ausbruch der Krankheit manifestieren kann. Er ist es auch deshalb, weil es sich um ein noch junges Menschenkind handelte, welches sonst — die persönliche Bekanntschaft der Familie gibt mir für die Beurteilung mancher Punkte zusätzliche Sicherheit — nach allen anderen

¹ Auch in der ausländischen pädiatrischen Literatur (HERLITZ 1930, Schweden) wurde auf die hohe Frequenz rheumatischer Leiden im Vorleben von P. n.-Kranken hingewiesen.

Richtungen hin durchaus gesund war und andere, in früherer Zeit zu Unrecht bevorzugt ins Feld geführte, vermeintliche Grundkrankheiten der Periarteriitis nodosa, wie z. B. die Lues, vollkommen fortfallen.

Es handelt sich um ein beim Tode 17jähriges Mädchen, dessen kurzgefaßte, teilweise von mir selbst erhobene Vor- und Krankheitsgeschichte folgendermaßen lautet:

Erstes und einziges Kind. Mütterliche Schwangerschaft normal. Geburt rechtzeitig, lang und schwer wegen Gesichtslage des Kindes, jedoch ohne Kunsthilfe. — Im Säuglingsalter und bis zum 4. Lebensjahr keine Krankheiten.

Im 5. Lebensjahr *Otitis media* und anschließend erster *rheumatischer* Schub. Ferner Appendicitis und Appendectomie, die glatt verliefen.

Im 6. Lebensjahr „Rachenwucherungen“ entfernt (wegen schlechter Schulleistungen). Starke *Erkältungsanfälligkeit*. — Freies Intervall von etwa $\frac{1}{2}$ Jahr.

Im 7. Lebensjahr (Mai) *schwerer rheumatischer* Schub mit *Lähmungs-* und *Versteifungserscheinungen* mehrerer *Gelenke*. Danach wieder freie Intervalle, unterbrochen von zeitweiligen *Gelenkschmerzen*.

Im Alter von 9 Jahren besonders häufig *Gelenkschmerzen an Händen und Füßen*. Mit 10 Jahren *Stirnhöhlenvereiterung*.

Mit 15 Jahren wieder Klagen über die Gelenke, mußte (1945 in Berlin) trotzdem schippen, was aber merkwürdigerweise keine Verschlimmerung verursacht. Sie hatte aber ständig viel Kopfschmerzen. Menses bis dahin normal.

Mit 16 Jahren zunehmende *Verschlimmerung* der Gelenkschmerzen, besonders an Händen und Füßen. Mehrere *Krankenhausaufenthalte* (*Innere Abteilung* des Städtischen Krankenhauses Berlin-Spandau, Dirigierender Arzt: Prof. Dr. H. BERNHARDT), bei denen *chronischer Gelenkrheumatismus* diagnostiziert wurde, der bald mehr die Knie, bald mehr die Fußgelenke, auch die Ellbogengelenke betraf und mit hohem *Fieber* einherging. Die schwere Krankheit trotzte allen Behandlungen und ging mit septischen und zentralnervösen Erscheinungen einher. Penicillin versagte. Nach Trypaflavin endlich Erfolg. Herz eigenartigerweise damals ganz frei geblieben. Ellbogengelenke und besonders die Knie blieben chronisch krank. An Gelenktuberkulose wurde vorübergehend gedacht, lag aber nicht vor.

$\frac{1}{2}$ Jahr vor dem Tode, im Sommer 1947, ging es besser. Es ist verzeichnet: RR 110/80. Urin 1018, sauer. Blutsenkung 65/98. Keine Menses mehr. Blutbild: Rote 4,06 Mill., Hb. 81%, F.I. 1,01. Weiße 8200, Eosin. 1%, Segm. 67%, kl. Lymphoc. 28%, Monoc. 4%. Temperatur, Puls meist o. B. Bilirubin 0,5 mg-%. Takata: ——— (+) +++++. Therapie: Penicillin, Calcium, Novalgin, Veramon. Sie wird im Juli 1947 gebessert nach Hause entlassen, bleibt dort einige Monate (bis Anfang November). In dieser Zeit 2 *Röntgenkontrollen* ambulant.

7. 8. 47. „Der linke *Kniegelenkspalt* ist auf ein Drittel *verschmälert*. Der rückwärtige Anteil der seitlichen *Femurrolle* ist *aufgerauht*, *samtartige* Oberfläche. Keine sicheren intraossalen Zerstörungsherde. Schwere *ulceröse Arthritis*“ (Dr. STEFFENS).

19. 9. 47. „Am linken *Ellbogengelenk* sind gleichartige Veränderungen wie am *Kniegelenk* sichtbar. Der *Gelenkspalt* der *Ulnarrolle* scheint noch *schmäler* als der *Gelenkspalt* zwischen Radius und Eminentia capituli. Eine Strukturzerstörung ist nicht nachzuweisen. Deutliche *Knochenatrophie*, besonders eindrucksvoll an der Außenseite der Oberarmmetaphyse. Schwere *Polyarthritis chronica*.“ (Dr. STEFFENS.)

Geht zur Nachkur nach Schwarzburg i. Thüringen. Hier weiter zunehmende Besserung, quasi Heilung von den Beschwerden, sie tanzte, machte Bergpartien.

Am 25. 12. 47 erkrankte sie dort aus Wohlbefinden heraus ziemlich *akut* mit steigendem *Fieber*, wurde nach Rudolstadt ins Krankenhaus gebracht, wo man an eine Gallenerkrankung dachte. Das Fieber blieb hoch. Es stellten sich bald *Oberbauschmerzen links* ein. Sie wurde nach Berlin geholt und am

1. 1. 48 wiederum ins Krankenhaus *Spandau* (Prof. Dr. H. BERNHARDT) eingeliefert: *Schwerer* Zustand, hohes *Fieber*, 40°. Zunge belegt, Aphthen. Hals, Thorax, Lungen o. B. *Herz* etwas labil, Töne unrein, Puls 120. RR 120/80. *Links* im *Oberbauch* sehr starker *Schmerz*. *Leber* und *Milz* deutlich tastbar, letztere vergrößert. Blutbild: Rote 4,6 Mill., Hb. 82%. F.I. 0,9, Weiße 30200, Segm. 94%, Monoc. 2%. Senkung 41/78. Takata: ——— ++++++ (positiv). Urin: 1020, sauer, Eiweiß 0, Zucker 0, Bakterien ++, Leukoc. (+).

5. 1. 48. Fieber ständig um 39°, Puls 110. Blutbild: Weiße 59600, Myeloc. 1%, Jugendf. 18%, Segm. 72%, kl. Lymphoc. 8%, Monoc. 1%. Dolantin, De-Ma.

6. 1. 48. Penicillin. Temperaturabfall auf 37°, Pulsanstieg auf 130. Typhusbacillen in Stuhl und Harn negativ. Widal Ty. 1/100 ± (nicht geimpft), Paratyphus 0, Ruhr 0.

7. 1. 48. Schwerster *Kreislaufkollaps*. Weiße Blutkörperchen 81300. „Versagen der Nebennieren.“ *Peritonismus*. Gelenke diesmal nicht beteiligt. *Exitus*.

Klinische Diagnose. Pankreatitis, Hepatitis, Peritonitis. Alter schwerer Gelenkrheumatismus.

Obduktionsergebnis (S.-Nr. 4/48, 17jährig, ♀) kurz gefaßt:

Körpergröße 165 cm, Körpergewicht 42 kg. Kräftiges Knochengerüst. Mittelkräftige, dunkelbraun-rote Muskulatur. Guter Ernährungszustand (Bauchdeckenunterhautfettgewebe 2,5 cm). Fast alle *Hand-, Finger-, Fuß-, Ellbogen- und Kniegelenke* in den Weichteilen *verdickt* und zuweilen (Finger) etwas *spindelig verformt*. Totenstarre vorhanden. Nach Lösung derselben sind die Bewegungen nicht behindert oder reibend. *Bursa praepatellaris* sin. mit dicker, graugelber, über Flüssigkeit prall gefüllt. Keine Gelenkergüsse. Noch keine Subluxationen oder sonstige Achsendeviationen. Synovia verdickt, ödematös-hyperplastisch, kaum gerötet. Knorpelige Gelenkflächen, vielfach uneben; flache Knorpeldefekte.

Am *Bauch* alte reizlose, 7 cm lange, typische Appendectomienarbe. Dasselbst leicht lösbare peritoneale Verwachsungen. Wurmfortsatz fehlt. Geringe, sehr leicht lösbare peritoneale Verwachsungen zwischen Pylorusteil des Magens und unterer Leberfläche. Sonst *Peritoneum* des Oberbauches zwar noch überall glatt, aber nicht oder nur wenig spiegelnd. Hier und da zarteste fibrinöse Beschläge, insbesondere auf der Leberober- und -Unterfläche sowie auch in der *Bursa omentalis* vor dem Pankreas. Großes und Kleines Netz mäßig fettgewebshaltig, nirgends, auch nicht im Mesenterium, Fettgewebnsnekrosen. Einige *Dünndarmschlingen* zeigen fleckig-gerötete und ebenfalls zart fibrinös getrübte Serosa. *Leber*: 1330 g, blaßbraun, mit gelblichem Schimmer, mäßig fest. An den Randbezirken des rechten Lappens graue, unregelmäßig verteilte und begrenzte, wie *Gefäßwandverdickungen* aussehende Gewebsveränderungen. Läppchenzeichnung sehr deutlich. Verdacht auf akute metastatische eitrige Hepatitis durch intrahepatische Pylephlebitis. — Gallenblase klein, Wand vielleicht etwas dick, sonst o. B., desgleichen Gallenwege. — *Milz*: 80 g, erscheint zu klein, hat glatte Oberfläche, blaß-livide Schnittfläche, gut sichtbare Trabekel und Milzknötchen, keine Herde, ist mittelfest. *Magen*: Schleimhaut vielleicht im ganzen ein wenig verdickt, schmutzig grau. Inhalt dünn, trübe, schmutzig dunkelbraun. *Dünndarm*: Die ganze Wand dicker als gewöhnlich. Schwere *akute hämorrhagische Duodenitis* und *Jejunitis* mit reichlich festhaftendem, schwarz-blutigem, schleimigem Inhalt allenthalben, vielen Schleimhaut-Ekchymosen und kleinen Blutungsbuckeln mit punktförmigen gelblichen Stippchen, aber keine Schorfe, keine Geschwüre.

Starke Gefäßzeichnung. *Dickdarm* mit Ausnahme des Rectum ähnliche, aber geringere Wandveränderung und gleicher Inhalt wie im Dünndarm.

Pankreas. Vorn fibrinös belegt und mit Magenserosa frisch verklebt. Groß (18—19 cm lang), mittelfest, ausgesprochen *hell*. Auf Schnitt weder Läppchenbau noch sonstige Drüsenstruktur, eigentliches Drüsengewebe, erkennbar. Statt dessen *weißgelbes, trockenes*, fast homogenes, aber stellenweise auch etwas brüchiges, an anderen Stellen groß- und kleinherdig marmoriertes Gewebe, ganz wie bei konfluierenden, anämischen Niereninfarkten (s. Abb. 1). Die großen Gefäß- und Ganglumina sind frei. Von einem Verfolgen dieser Gefäße in die Drüse hinein wird zur Erhaltung des Bildes Abstand genommen. Nirgends Blutungen. Keine Verflüssigungen. Keine mörtelartigen Bezirke, die sich als eventuelle Fettgewebsnekrosen besonders abheben. Keine sulzig-phlegmonösen Stellen,

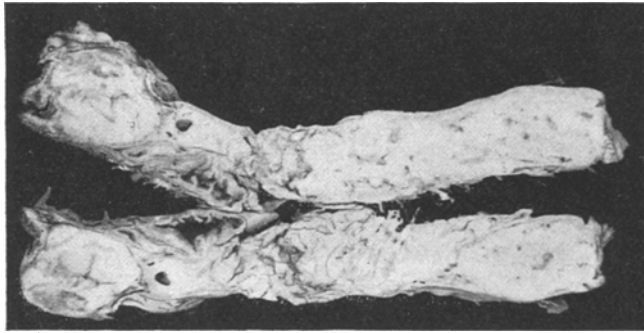


Abb. 1. (S.-Nr. 4/48, 17jährig ♀.) Subtotaler anämischer Pankreasinfarkt durch *Periarteritis nodosa acuta*. Formolpräparat.

kein fließender Eiter, keine Abscesse. Das Organ wird zunächst geschont. Nach Formolfixierung werden weitere Längsschnitte, wie Abb. 1 zeigt, angelegt. Sie zeigen aber grundsätzlich nichts weiteres Neues.

Nebennieren. Regelrecht groß, mittelfest, die rechte etwas weicher als die linke, Rinde gelb. Mark ausreichend, an manchen Stellen noch fehlend. Im kapselnahen Fettgewebe, welches stellenweise etwas stramm erscheint, eine ungewohnte feine Körnelung, auch vereinzelte rote Pünktchen.

Nieren. Links 130 g, rechts 150 g, zu groß, blaß; gelblich-braunrötlich. Die Rinde reißt beim Entkapseln leicht ein. Oberfläche jedoch vollkommen glatt, mäßig weich, auf Schnitt noch blasser, sehr breit, aber vom Marke gut abgrenzbar. Das Bild gleicht eigentlich stark fetthaltigen Diabetesnieren, wie sie auch bei Kindern und Jugendlichen vorkommen. Keine Herde (Infarkte)! Akute katarrhalisch-hämorrhagische *Pyelitis*, *Ureteritis* beiderseits und sehr geringe, fast fragile *Urocystitis*.

Pleuren. Rechts zart, ohne Verwachsungen, 500 cm³ fast klare, gelbliche Flüssigkeit. Links geringe dorsale Verwachsungen, 200 cm³ der gleichen Flüssigkeit. *Lungen*: (links 420 g, rechts 460 g), flüssigkeitsreich, mäßige Hyperämie und mäßiges akutes Ödem. — Bronchien o. B.

Herz (230 g). Größe entsprechend. Peri- und Epikard frei und unverdächtig. Klappen und Coronargefäße zart, o. B. *Myokard*: blaß braun, fleckig. An der Hinterwand graugelbliche Bezirke, zum Teil von Pfennigstückgröße, die als anämische Nekrose- oder eitrig-metastatische Herdbildungen? aufgefaßt werden.

Bei der Sektion fiel ein deutlicher Geruch wie nach Hefe oder Malzbier auf. Starke kadaveröse Selbstverdauung des unteren Ösophagus. — Zunge schwärzlich-braun belegt, trocken.

Rechte Tonsille etwas größer als die linke, ziemlich fest, an der Oberfläche und auf dem Schnitt gut sichtbare Krypten ohne Inhalt.

Alter Lochdefekt des rechten *Trommelfells*.

Alle nicht erwähnten Organe, insbesondere auch Gehirn und Häute o. B. (Hirngewicht 1340 g).

Histologisches Untersuchungsergebnis. *Pankreas* (zahlreiche Stellen aus Kopf, Körper, Schwanz): Ausgedehnte akute *anämische Nekrosen* auf große Strecken,

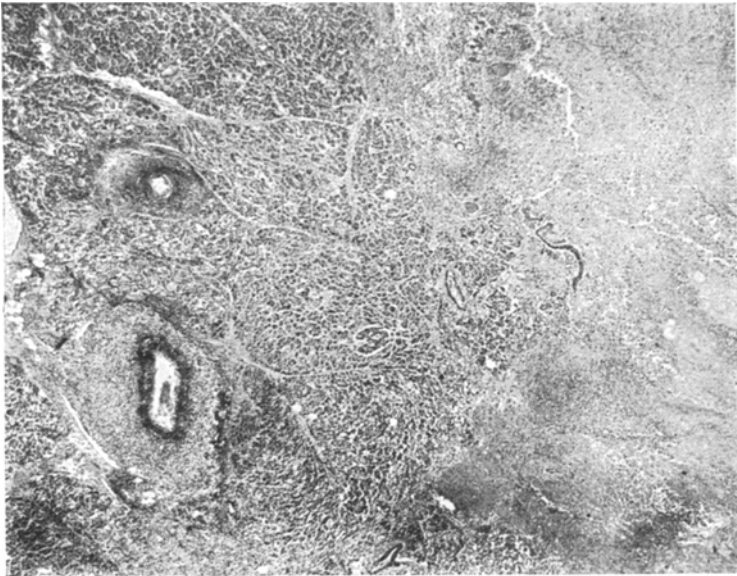


Abb. 2. (S.-Nr. 4/48, 17jährig ♀.) Subtotaler *anämischer Pankreasinfarkt* (s. rechts) durch *Periarteriitis nodosa* (s. links). Wechselnde leukocytäre Demarkation. Im Mittelgebiet eine wohlerhaltene LANGERHANSsche Insel. Hämatoxylin-Eosinfärbung. Sehr schwache Vergrößerung.

teils diffus, teils groß- und kleinherdig ineinander verzahnt, mit im allgemeinen zackig verlaufenden Konturen, mit bald fehlender, bald vorhandener leukocytärer Randinfiltration in wechselnder Menge; wie beim anämischen Infarkt, aber fast keine reaktiv-hyperämische Zone. Die Nekrose imponiert auch mikroskopisch als „fest“, ist dicht, hier und da rissig, nicht erweicht oder verflüssigt, nur in den leukocytenreichen Demarkationsgebieten etwas älteren Datums, dem Sequestrationsvorgang entsprechend, aufgelockert (s. Abb. 2). Zu erkennen ist meist nichts, auch keine Gefäße, nur Kernschutt in wechselnder Menge. Vereinzelt sehr frische, aber nur kleine Nekrosegebiete, in denen man die ursprüngliche Gewebsstruktur noch in Umrissen sieht oder ahnt. Nirgends interlobuläres Fettgewebe oder Fettgewebsnekrosen. Keine Verkalkungen. Im Sudanschnitt hier und da wenige feine Fetttropfchen. — In relativ kleinen zwischengeschalteten Gebieten, die schätzungsweise zusammen höchstens 5—10% des Organs ausmachen, ist das pankreatische Drüsengewebe als solches sowie seine Läppchen,

Septen, Gänge und Gefäße erhalten. Man findet auch einige Inseln (s. Abb. 2, Mittelpartie). Alle Arterien und Arteriolen nur vereinzelt hier und da, wahrscheinlich auch Venen, zeigen das schwere Bild der akuten *Arteriitis*, insbesondere *Meso-* und *Periarteriitis* infiltrativa mit Wanderstörungen aller Grade und meist dicken Mänteln *adventitieller* entzündlicher Infiltration, die hauptsächlich aus Leukocyten und sehr vereinzelt epitheloidzellähnlichen Zellen (oder sind es gestreckte und gebogene Leukocytenkerne auf der Wanderung?) besteht. Keine eigentlichen Granulome. Von hier aus sich auf einige *Septen* fortsetzende leuko-

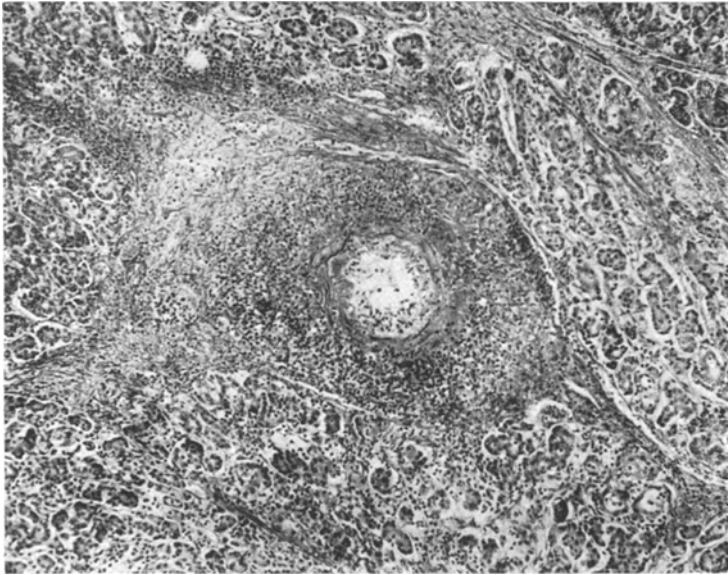


Abb. 3. (S.-Nr. 4/48, 17jährig ♀.) Subtotaler anämischer Pankreasinfarkt durch *Periarteriitis nodosa*. Erhaltenes Randgebiet der Infarzierung. Eisenhämatoxylin-van-Gieson-Färbung. Mittelstarke Vergrößerung.

cytäre Durchdringung, aber nicht phlegmonöser Natur. Alle Gefäße scheinen erkrankt, die Lichtungen nur einiger (nur streckenweise?) frei, die Intima fast aller aber bereits stark geschädigt, entzündet (s. Abb. 2 und 3), die meisten frisch oder nicht mehr ganz frisch thrombotisch-zellarm verschlossen. Nur gelegentlich ist ein Thrombus „knötchenartig“. Die erkrankten Gefäße befinden sich in der Nähe der Infarktgrenzen. Sklerosen des Interstitiums sowie alte Gefäßverödungen (organisierte Thromben) haben sich auch mit Hilfe geeigneter Färbemethoden (Elastica) weder in den infarzierten Gebieten noch in den spärlichen erhaltenen nachweisen lassen. Der ganze Prozeß ist teils wenige, teils mehrere Tage alt. Keine Bakterien nachweisbar.

Leber. Schwere klassische *Periarteriitis nodosa* im ganzen Organ, auch subkapsulär. Beteiligung aller Größenordnungen der Zweige der Leberarterien. Dicke adventitielle Zellmäntel, Homogenisierung, Aufsplitterung, leukocytaire Durchsetzung, Zerfall der Arterienwände. Sehr wenige Thrombosen, Lichtungen meist frei. Keine Infarkte gesehen. Venen und Gallengänge frei, nur sekundär, d. h. von außen her durch die adventitielle Infiltration des Arterien- und Arteriolen-systems in Mitleidenschaft gezogen (s. Abb. 4). Keine Bakterien nachweisbar.

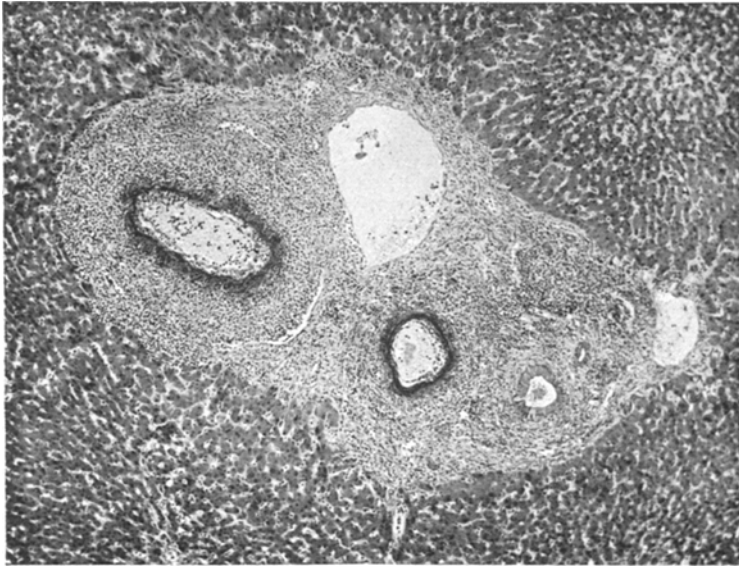


Abb. 4. (S.-Nr. 4/48, 17jährig ♀.) Schwere *Periarteriitis nodosa* der *Leber*. Pfortader und Gallenwege frei oder nur äußerlich beteiligt. Hämatoxylin-Eosinfärbung. Mittlere Vergrößerung.

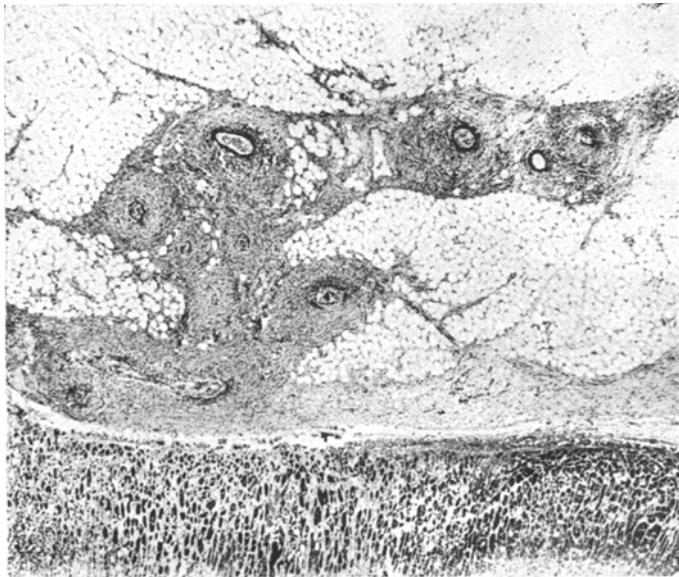


Abb. 5. (S.-Nr. 4/48, 17jährig ♀.) Schwere *Periarteriitis nodosa* im *Fettgewebslager* der *Nebennieren*. Hämatoxylin-Eosinfärbung. Mittlere Vergrößerung.

Herz. Mittelstarke *Periarteriitis nodosa acuta*. Starke fleckige interfibrilläre *Fettinfiltration*. Kleine frische *Myomalacien* (Infarktnekrosen), zum Teil mit

streifiger Leukocytendurchsetzung. Einige noch nicht obturierende Thromben kleinster Arterien und einiger Arteriolen. Mehrere alte, ausgesprochen fibrös-hyaline, spindelförmige perivasculäre *rheumatische Schwüelen* kleinen Kalibers.

Nebennieren. Schwacher bis mittlerer Lipoidgehalt der regulär gebauten Rinde. Mark an vielen Stellen gut entwickelt. Im Fettgewebe der Kapsel, zum Teil bis an diese heranreichend, starke klassische *Periarteriitis nodosa acuta* mit frischen Lichtungsverschlüssen (s. Abb. 5). Nirgends Bakterien.

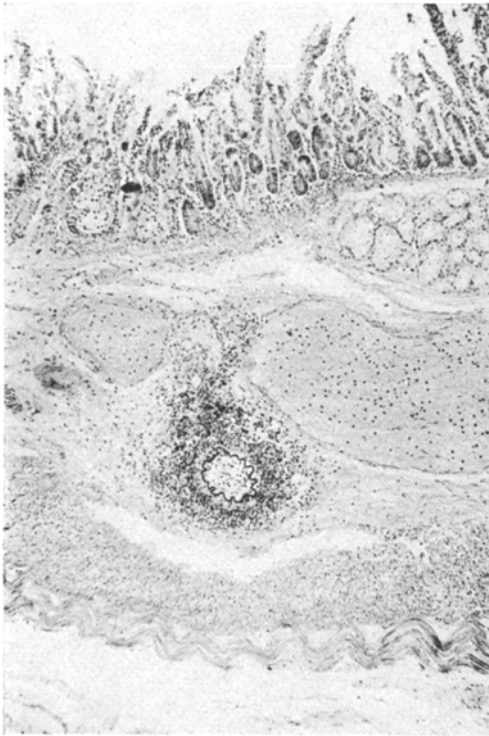


Abb. 6. (S.-Nr. 4/48, 17jährig ♀.) *Periarteriitis nodosa* submuköser *Duodenalarterien*. Zugehörige Venen maximal gestaut, sonst frei. Frische Veränderung, *Elastica* noch nicht zerstört. WEIGERTS *Elastica*-mit Kernechtrotfärbung. Mittlere Vergrößerung.

Dünndarm (Duodenum und Jejunum). Ungewöhnlich starke *Arteritis* und *Periarteriitis nodosa acuta* der ganzen Submucosa aller Stadien. Begleitende Venen maximal gestaut, aber frei von eigener Entzündung (s. Abb. 6). Frische Blutungen. Frischeste Schleimhautnekrosen. An vereinzelt Stellen bereits entstehende serös-eitrige, submuköse Phlegmone, von der perivasculären Eiterung ausgehend, wie bei septisch-metastatischen Prozessen. Wenig Thromben. Darmbakterien nur an der Schleimhautoberfläche. Gefäße und Phlegmone frei von Bakterien.

Nieren. Starke *Fetttröpfcheninfiltration* fast aller Kanälchenepithelien, besonders der Hauptstücke und aufsteigenden Schleifenschenkel. Die feinen Tröpfchen liegen ausgesprochen basal, der Kern bläht ab, der Plasmaleib ist groß und feinkörnig, feinflockig aufgelockert. Im ganzen ist die Kernfärbung gut. Glomeruli mit wechselnder Blutfülle. Im *peripelvinen Fettgewebe* mittel-

starke *Periarteriitis nodosa acuta*, vereinzelt auch kleine, in beginnender Organisation begriffene, nicht obturierende, polypenförmige Thromben in großen Venenräumen daselbst. Im Nierengewebe (Rinde und Mark) wurden fast keine arteriitischen Veränderungen gesehen.

Alle übrigen Organe histologisch o. B.

Pathologisch-anatomische Gesamtdiagnose.

Chronische *Polyarthritits rheumatica* der Hand-, Finger-, Fuß-, Ellbogen-, Kniegelenke mit chronischer *Synovitis hyperplastica* und Knorpeldefekten. *Bursitis praepatellaris rheumatica* sin.

Kleinstechwielige *Myocarditis chronica fibrosa rheumatica*.

Schwere *akute Periarteriitis nodosa* des Pankreas mit subtotaler anämischer *Infarzierung*, der *Leber*, des *Myokards* mit interfibrillärer Fettinfiltration und kleinen frischen *Myomalacien* (Infarktnekrosen); des *retroperitonealen Fettgewebes* der Nebennieren- und Nierenkapsel, bei letzterer besonders am Nierenbecken, des *Dünn- und Dickdarms* mit *hämorrhagischer Entzündung*.

Akute fibrinöse Oberbauch-*Peritonitis*.

Starke *Lipoidinfiltration* der *Nieren* (akute lipämische? Speichernephrose).

Akutes Lungenödem. Mäßiger Hydrothorax ac. duplex. Pleuraverwachsungen links. Brauner Zungenbelag. Gastritis catarrhalis acuta, Ureteropyelitis catarrhalis haemorrhagica acuta. Alter postotitischer Trommelfelldefekt rechts. Status nach lange zurückliegender Appendektomie. Geringe pericöcale und geringe perihepatitische Verwachsungen. Nebennilz. Starke kadaveröse Selbstverdauung der unteren Speiseröhre.

Grundkrankheit. Chronischer Gelenkrheumatismus, Periarteriitis nodosa acuta.

Todesursache. Subtotaler Pankreasinfarkt. Peritonitis?, oder allgemeine pankreatogene Intoxikation.

Nach der chronologischen Darstellung der Entwicklung des Leidens, der Schilderung und Abbildung der pathologisch-anatomischen Befunde, die bezüglich dessen, was vorliegt, für sich sprechen und eine abweichende Beurteilung kaum zulassen, genügt es, auf schon erwähnte Zusammenhangsfragen zurückzukommen, gewisse Besonderheiten des Falles hervorzuheben und einen Vergleich dieser seltenen, vielleicht neuen Beobachtung einer fast totalen anämischen Pankreasinfarzierung durch Periarteriitis nodosa mit schon zitierten früheren Infarktfällen des Pankreas anzustellen.

1. Der chronische *Gelenkrheumatismus* als jahrelang rezidivierend-remittierendes *Grundleiden* erscheint bei dem 17jährigen Mädchen sicher — vgl. klinischen Befund, Röntgenbefunde, pathologisch-anatomische Gelenk-, Schleimbeutel- und Myokardveränderungen. Er schloß sich erstmalig an eine im 5. Lebensjahr durchgemachte Otitis media, also Infektionskrankheit an und fand als „allergische Innen-erkrankung kat'exochen“ (RÖSSLE) demnach um diese Zeit schon ein allergisch („spezifisch-pathergisch“) gestimmtes, konstituiertes Individuum vor, von dem man nach Kenntnis aller lebensgeschichtlichen Vorgänge sagen kann, daß es als einziges und umsorgtes Kind bis dahin noch keine für gewissenhafte Eltern bemerkbaren anderen Krankheiten durchgemacht hatte. Man empfindet, hier muß eine besondere, ererbte? Anfälligkeit vorgelegen haben. Die Frage nach der *Erblichkeit* der rheumatischen Diathese (Arthritismus) überhaupt ist in den letzten

Jahren viel erörtert worden. TRAUNER (1940) berichtet, daß sich das — den Erkenntnissen manchmal vorauseilende! — Volksempfinden der jugoslawischen Banatbauern (Schwaben) dadurch ausdrücke, daß sie von einem erbbelasteten Rheumatiker sagen, er „gehöre der steifen Rasse an“. Soweit die Frage unterlagenmäßig geprüft wurde, führte sie zu im positiven Sinne verwertbaren Ergebnissen. Der Erblichkeitsfaktor konnte von mehreren Autoren mit Prozentsätzen bis zu 35, 50, ja 58 (zit. nach TRAUNER) wahrscheinlich gemacht werden. Es erscheint richtig, die erbliche Grundlage weiterzufassen und eine „vegetative Belastung“ der Eltern, die, wenn sie beide Teile betrifft allgemein schwer wiegt, mit einzubeziehen, also die vaseurotische zur (neuro-) arthritischen Diathese hinzuzurechnen. Aber auch wenn man beim reinen Gelenkrheumatismus bleibt, sprechen zuverlässige Sippentafeln, wie auch in RÖSSLES Familienprotokollen mancher Fall, für erbliche Anfälligkeit. Auch für unseren Fall ist verbürgt, daß beide Eltern sehr „nervös“ sind, die Mutter viel Kopfschmerzen hat, oft an Erkältungskrankheiten leidet, auch Stirnhöhlenvereiterung hatte (vor der Geburt des Kindes Uterus-Adnexitiden und Peritonitis durchmachte). Eine Tante (Schwester der Mutter) hat viel „rheumatische Beschwerden“, die durch feuchte Wohnung verursacht seien, anscheinend Muskelrheumatismus. Eine weitere Tante (Schwester des Vaters) leidet an „Gicht“ (keine ärztliche Diagnose). Eine dritte Tante, wiederum Schwester der Mutter, die mit der Schwester des Vaters nahe verwandt und auch mit der Patientin noch blutsverwandt ist, leidet an schwerem Gelenkrheumatismus mit Versteifungen und Lähmungen. So liefert also unser Fall auch nach dieser Richtung hin einen brauchbaren Beitrag für die *erbliche Veranlagung zum Gelenkrheumatismus*. Er rundet sich dadurch zugleich selbst ab und verkörpert den Prototyp einer, im Hinblick auf etwaige sonstige relevante und konkurrierende Krankheiten, *ausschließlichen rheumatischen Grundverfassung*.

2. Daß die schwere tödliche Arterien- und Arteriolenentzündung, welche 13 Tage vor dem Tode plötzlich in Erscheinung trat, trotz ihrer nur mikroskopischen direkten Nachweisbarkeit in den heute weiter gewordenen Formenkreis der Periarteriitis nodosa gehört, braucht nicht beanstandet zu werden. Früher hat WOHLWILL (1923) schon darauf hingewiesen, daß die Erkrankung gelegentlich nur auf ein einzelnes Organ oder einzelne Arterien beschränkt sein und nur in mikroskopischem Ausmaße vorkommen kann. Das letztere gilt auch für den von DAMBLÉ (1930) mitgeteilten Fall, der unter den Zeichen einer subchronischen Glomerulonephritis verlief und ein 7jähriges Mädchen betraf¹. Wie groß der Nodus, oder ob es nur ein Nodus ist,

¹ Das Namen gebende makroskopische Bild der P. „nodosa“ ist ja überhaupt eher selten.

braucht also das Wesen der Erkrankung nicht zu berühren. Ferner hat RÖSSLE diese Pan- und Periarteriitiden (ja sogar gewisse Endarteriitiden), über deren allergisch-hyperergische Natur man sich seit DIETRICH (1925) und GRUBER (1925) immer klarer geworden war, aus guten Gründen und unter Beibringung glücklich gefundener Zwischenformen von rheumatischen und arteriitischen Knoten- und Knötchenbildungen neuerdings noch enger zusammengefaßt. Er spricht nunmehr freiweg von „*rheumatischen* Gefäßentzündungen“ und prägt den Satz: „Der nächste Verwandte der rheumatischen Vasculitis“ (worunter auch Venenbeteiligung verstanden werden kann) „ist und bleibt aber die Periarteriitis nodosa“. Ein Zusammentreffen von rheumatischen Affektionen mit P. n. ist bereits früher von ASCHOFF (1904 und 1906) erwähnt, seine ätiologische Bedeutung für die P. n. von mehreren erörtert und vielen vermutet, die direkte Zusammengehörigkeit und Wesensgleichheit beider Erkrankungen aber erst jetzt, nachdem das histologische Bild des Rheumatismus eine weitgehende Durcharbeitung erfahren hat und sich in kennzeichnender Weise morphologisch erfassen läßt, zum Bewußtsein gekommen und Überzeugung geworden — eine Erkenntnis aus Evidenz und Analogie. Kann das Erlebnis und die gedankliche Kontrolle der Einzelheiten unseres Falles in ihrem Zusammenhang anders aufgefaßt werden als im Sinne einer solchen engen Zusammengehörigkeit und Wesensgemeinschaft, d. h. einer „*rheumatischen*“ Periarteriitis nodosa? Ich halte den Fall in dieser Beziehung für so gut wie beweisend. Es ist übrigens nicht unwahrscheinlich, daß bei einem der früheren rheumatischen Schübe der Patientin, als die „peri“vasculären, unbestritten rheumatischen, kleinspindeligen Myokardnarben entstanden, auch rheumatische Arteriolitiden (Peri-, Meso-, Endarteriitiden) vorgelegen und diese bedingt haben, da sich histologisch alte, kleine Gefäßverschlüsse im Herzmuskel leicht nachweisen ließen. Um vollständig zu sein, sei noch erinnert, daß FAHR auch die nekrotisierende Arteriolitis der malignen Nephrosklerose, welche meines Erachtens wiederum von der Glomerulonephritis als arterieller Gefäßerkrankung (Größenordnungsfrage!) nicht weit entfernt ist, als mit der Periarteriitis nodosa „aufs engste verwandt“ auffaßt, und daß ich selbst einzelne Fälle von granulomatöser Periglomerulitis gesehen habe, die einerseits ganz nach rheumatischer Granulombildung, andererseits chronischer Kapsel-Glomerulonephritis aussahen, daneben noch Periarteriitis nodosa der mittleren Arterien und Vasa afferentia und stellenweise schließlich noch reine Arteriolo-hyalinose, -lipoidose und -nekrose, die Zeichen der malignen Nephrosklerose darboten (vgl. auch WOLFF, 1930) — wodurch sich 'der Kreis der allergischen rheumatischen Mesenchym- und Gefäßerkrankungen immer mehr ausweitert, aber auch schließt (die als „Fleckpankreas“ bezeichneten

Fälle SCHÜRMANNS und MACMAHONS, SCHEIDEGGERS, W. W. MEYERS sprechen übrigens im gleichen Sinne). Endlich sei noch auf die klinische Symptomatologie der Periarteriitis nodosa als solcher hingewiesen, in deren Vordergrund starke Muskel- und Nervenschmerzen, gegebenenfalls auch Lähmungserscheinungen, wie bei Polymyositis, stehen, die offenbar durch periarteriitische Erkrankung der die Nerven und Muskeln versorgenden kleinen und kleinsten Gefäße hervorgerufen werden, d. h. durch eine perivasculäre knötchenförmige, granulomatöse Entzündung ihrer Adventitien, was gleichbedeutend ist mit Muskelinterstitien, wo wir ja auch die „perivasculären rheumatischen Granulome“ finden. So mag auch der landläufige Rheumatismus, wie ihn als flüchtiges Phänomen sehr viele Menschen kennen (Hexenschuß usw.) auf plötzlich einsetzende seröse oder hyalin verquellende Entzündung des Schockgewebes „glatte Muskulatur“ der Muskelgefäße zurückzuführen sein, also eine schwache Form der stärker reaktiven, katastrophalen, vollentwickelten Periarteriitis nodosa darstellen, wobei man sich gut alle möglichen Zwischenstufen vorstellen kann.

3. Der gegen Ende des Lebens einsetzende Gefäßrheumatismus hat in erster Linie das *Pankreas* und die *Leber*, dann stark auch den Darm betroffen. Die Reihenfolge der Organe ist dem Grade nach etwa folgende: Pankreas + + + +, Leber + + +, Darm + +, Retroperitoneum + + ?, Myokard +. Für das Leberparenchym hat sich aber die Gefäßentzündung, so schwer und ausgedehnt sie dort auch histologisch in Erscheinung tritt, grob zirkulatorisch anscheinend kaum ausgewirkt. Es finden sich keine Infarkte, allerdings auch keine Gefäßthromben. Im Pankreas dagegen erzeugte sie — der umgekehrte Weg ist fernliegend — die geschilderte hochgradige anämische Infarzierung, die mit dem Leben nicht mehr vereinbar erscheint. Das ist im Hinblick auf die „P. n. des Pankreas“ nach GRUBERS eigenen Beobachtungen (vgl. das hierüber bereits eingangs Gesagte!) ganz ungewöhnlich. Er vermißte ja die Infarkte überhaupt. Aber auch die Nekroseherden in dem Falle von BEITZKE und DATNOWSKI (1908 und 1910, gleicher Fall), der einen 30jährigen Mann mit P. n. nach langem septischem Leiden mit Nephritis und Endokarditis (!) betraf, waren nur klein (zeigten deutliche Demarkationszonen). Eine embolische Entstehung ist nicht auszuschließen. Es fanden sich auch anämische Infarkte der Milz, Leber, Nieren. Der Fall weicht auch allgemein-nosologisch von dem unsrigen ab. Was die anderen 3 Fälle mit anämischen Pankreasinfarkten, die die Literatur noch kennt, betrifft, so wurden sie nach dem Urteil der Autoren und Referenten durch Arteriosklerose, kombiniert mit Endarteriitis productiva obliterans oder Arteriolo-sklerose in ursächlichen Zusammenhang gebracht. Sie seien kurz in Erinnerung gebracht.

HANNES CHIARI (1876), zit. nach GRUBER: 45jährige Frau mit Granularatrophie der Nieren, Herzhypertrophie, Urämie, mehreren 1—2 cm großen, scharf abgegrenzten, leukocytär umrandeten, intravitalen Autodigestionen, Nekrosen — der Ausdruck Infarkt scheint nicht gebraucht zu sein — mit blutiger Durchsetzung des Nachbargewebes und einigen Fettgewebstekrosen bei geringer Adipositas pancreatis. Verursacht durch „Arteriosklerose“ bzw. „Endarteriitis proliferans“ („obliterans“) mit „parietalen Thromben“. Venen waren frei.

R. RÖSSLER (1921): 52jähriger Mann, der an eitriger Peritonitis durch eitrige Appendicitis starb, zeigte „blande anämische Pankreasinfarkte (nach Art der sonst in Niere und Milz gesehenen), die bis dahin noch nicht beschrieben waren“. Früher energisch behandelte Syphilis. Jetzt Mesaortitis syphilitica, multiple miliare Erweichungsherde in den Stammganglien des Gehirns, „chronische interstitielle syphilitische Nephritis mit Infarkten“, renale Herzhypertrophie, Coronarsklerose, Stauungsfettleber, Prostatahypertrophie, geringe Balkenblase. Zahlreiche ältere und frischere anämische Infarkte von *Erbs-* bis *Bohnengröße* (vgl. auch das bereits oben auf S. 1—2 Referierte!), hervorgerufen durch „enorme Arteriosklerose“ und starken „endarteriitischen Verschluß“ vieler Arterien des Pankreas. Es bestand Neigung zu zentraler autolytischer Verflüssigung der Infarktnekrosen, Leukocytenwälle an den Grenzen, eitrige Sequestration einiger älterer, auch Schrumpfung nach fibroblastischer Demarkation. Keine „Zeichen von Selbstverdauung“, aber interstitielle herdförmige Pankreatitis mit kleinzelliger Infiltration und Narbenbildung, sowie mäßiger Fettgewebsdurchwachsung. Es wird die Vermutung ausgesprochen, daß vielleicht nur solche *großen* ischämischen Nekrosen so selten sind, daß hinter manchen *kleinen*, als einfache Fettgewebstekrosen gedeuteten Herdchen in Wirklichkeit miliare Infarkte stecken könnten, worauf in Anbetracht der bekannten „Neigung der Pankreasarterien zu Erkrankungen“ (!) in der Folgezeit zu achten wäre. Eine „Periarteriitis“ oder Arteriitis wird weder in bezug auf den vorliegenden Fall, noch in theoretischer Beziehung in Betracht gezogen.

TH. ENGEL (1922), zit. nach GRUBER: 27jährige Frau mit hämorrhagischer Nephritis und serofibrinösem Ascites (Peritonitis?). Pankreaskopf dick geschwollen, derb, das Pankreasgewebe von gelblichen *Sprenkelungen* durchsetzt, die sich als infarktartige Nekrosen mit abgrenzender Leukocytenzone erwiesen. Hervorgerufen durch *juvenile Arteriosklerose* und vor allem *Arteriolosklerose* mit hyaliner Degeneration (also Arterio-Hyalinose), Wandnekrose und stellenweise intravasaler Fibrinabscheidung und verstopfenden Thromben.

Hierzu ist zu bemerken, daß unsere Kenntnisse über die P.n. im schon erwähnten weiteren Formenkreis, aber auch die Arterio-Hyalinose und -Nekrose (maligne Sklerose) sowie ganz besonders gewisse Formen der rheumatisch bedingten Arteriosklerose unter anderem jüngeren Datums sind als selbst die letzterwähnten Fälle von RÖSSLER und ENGEL. Ich halte es nicht für ausgeschlossen, ja, eher für wahrscheinlich, daß sie heute von den Autoren selbst vielleicht eine andere, und zwar in gleicher Weise in die Richtung des Gefäßrheumatismus (Periarteriitis nodosa) weisende Deutung erfahren würden. Herr Kollege RÖSSLER hat übrigens diesen Gedanken in bezug auf seinen fast 30 Jahre zurückliegenden Fall in einer Diskussionsbemerkung¹ inzwischen selbst ausgesprochen.

4. Steht somit unser Fall als Pankreasinfarkt nach Ausmaß und Ursache so gut wie vereinzelt da, so ist er noch insofern ungewöhnlich, als in ihm die Periarteriitis nodosa die Nieren, die sonst das in erster

¹ Sitzung der Gesellschaft für Pathologie an der Universität Berlin vom 26. 1. 1949.

Linie und meist auch schwerst erkrankte Organ darstellen — an dessen klein-infarktartiger Durchsetzung man die Gefäßkrankheit meistens erkennt, diagnostiziert — praktisch freigelassen hat. Nur vom Hilusfettgewebe her wurde ein kleiner Übergang beobachtet. Nichts interstitiell Granulomatöses, nichts Arteriolonekrotisches, nichts Glomerulonephritisches. Statt dessen zeigten sie eine starke akute *Lipoidnephrose* und makroskopisch überhaupt das Bild der Diabetesnieren. Leider wurde kein geeignetes Material für die Glykogenuntersuchung zurückgestellt. Man fragt sich unwillkürlich — da ja ein chronischer Diabetes nicht vorgelegen hat, was anlässlich der früheren Krankenhausaufenthalte festgestellt wurde —, ob diese Veränderung nicht eine Folge einer akuten Lipämie durch akuten Diabetes, auf Grund der schnell eingetretenen, fast totalen Pankreaszerstörung ist. Aber bei dieser Frage muß es auch bleiben, trotz der Beobachtungen einer Hyperglykämie als beachtenswertes Symptom akuter Pankreaserkrankungen von v. REDWITZ, FR. BERNHARDT, CALZAVARA und des immer auftretenden Diabetes nach totaler Pankreasextirpation beim Hunde (FREISE, 1935).

Da alle Beobachtungen wichtig sind, die in bezug auf ätiologische Zusammenhänge mehrerer Krankheiten eine eindeutige Sprache reden, so mag sich die unserige zu ihrem Teil und an der gehörigen Stelle in ein großes, erfolgreiches Arbeitsgebiet G. B. GRUBERS einreihen und dazu beitragen, Fragen der allgemeinen Pathologie wieder mit der speziellen rückzuverbinden. Das ist notwendig, sollen hinzugewonnene Vorstellungen an Bestand gewinnen. So kann sie die Anschauung von der allergischen Natur der Periarteriitis nodosa und ihrer engen Beziehung zum chronischen Gelenkrheumatismus, ja ihrer direkten Hinzugehörigkeit zum rheumatischen Formenkreis als rheumatische Gefäßerkrankung, geradezu als „Gefäßrheumatismus“ untermauern. Weiter lehrt der Fall, daß auch anämische *Pankreasinfarkte* großen Ausmaßes mit fast vollständiger akuter Zerstörung des Organs durch *Periarteriitis nodosa* hervorgerufen werden können, die klinisch unter dem Bilde der akuten Pankreatitis in Erscheinung treten. Dies mag wiederum ein, wenn auch vielleicht noch schwaches Licht auf die Pathogenese und Einordnungsmöglichkeit dieser Krankheit werfen, die zwar lange bekannt, aber in keiner Weise befriedigend erklärt ist. Die Theorien der Spontanaktivierung des eigenen Saftes tun dies am wenigsten¹. Mir scheint, daß es sich ähnlich wie bei der zum sekundären peptischen Defekt führenden Magenschleimhautnekrose (Ulcus), dem Muskelkrampf, den abgestorbenen Fingern bis zur juvenilen Extremitätengangrän, den Perniones u. ä. allgemein um Gefäßkrisen der rheumatisch vasculär-vegetativ Stigmatisierten handelt.

¹ Vgl. auch G. RICKER, KNAPE und vor allem R. SCHWEIZER über die Entstehung von Hämorrhagien und Nekrosen des Pankreas durch rein lokale Reizwirkungen auf das Gefäßnervensystem, ohne irgendwelche fermentative Wirkungen!

Zusammenfassung.

Mitteilung eines einzigartigen tödlichen Falles von fast *totaler* anämischer *Pankreasinfarzierung* durch *Periarteriitis nodosa* eines 17jährigen Mädchens, welches seit vielen Jahren an schwerem, offenbar *erblichem*, chronischem *Gelenkrheumatismus* litt. Herausarbeitung der inneren Beziehungen der 3 Krankheiten zueinander, deren wichtigstes Ergebnis ist, daß an der ätiologischen Gruppenzugehörigkeit der Periarteriitis nodosa als hyperergische Entzündung zum Gelenkrheumatismus — im Sinne eng miteinander verwandter Verlaufs- und Lokalisationsformen einer ätiologischen Ganzheit („gezielten“ Allergie: „Gelenk“-Rheumatismus, „Gefäß“-Rheumatismus) — kaum mehr zu zweifeln ist. Es mehren sich in der letzten Zeit in den Krankengeschichten von an Periarteriitis nodosa Erkrankten die Hinweise auf früher durchgemachte Arthritiden, „Neuropolyomyositiden“, schleichende Prozesse, die auf verborgene Infektionsherde hindeuten, echte Glomerulonephritis und ganz besonders oft den voll ausgeprägten chronischen Gelenkrheumatismus; das gilt gerade auch für pädiatrische Fälle, wie ein Blick z. B. in die ausländische Literatur (Schweden) zeigt. In diesem Zusammenhang spricht der vorliegende Fall durch seine weit zurückreichende Anamnese, die klinischen, röntgenologischen und pathologisch-anatomischen Befunde sowie auch durch seine „Pathologie der Familie“ eine besonders deutliche Sprache und kann als hervorragende Stütze sowohl für die *rheumatische Ätiologie* der Periarteriitis nodosa als auch für die *Erblichkeit* einer bereits im frühen Kindesalter vorhandenen, ausgesprochen *rheumatischen Grundverfassung* (arthritisch-rheumatische Konstitution, Diathese oder, um es ganz unmißverständlich auszudrücken, Anfälligkeit zum chronisch-rezidivierenden Gelenkrheumatismus) angesehen werden. Was die Pankreasveränderung betrifft, so gehörten anämische *Infarzierungen* von jeher zu den allergrößten Seltenheiten. Eine fast *totale*, nachweislich gefäßbedingte, Infarzierung des *Pankreas* scheint bisher überhaupt noch nicht beobachtet zu sein. In unserem Falle hatte die Periarteriitis nodosa nicht, wie sonst, in erster Linie die Niere, das Herz, die Leber usw. und das Pankreas erst an siebenter Stelle und in geringem Ausmaße befallen, sondern gerade das Pankreas an erster Stelle, d. h. früher und auch ungewöhnlich stark, die Niere dagegen gar nicht. (Die Niere zeigte eine akute Lipoidinfiltration und legte somit den Verdacht nahe, daß infolge des Ausfalls der gesamten Pankreasfunktion ein akuter Diabetes mellitus entstanden war; entsprechend der regelmäßig zu machenden Erfahrung nach totaler Pankreasexstirpation beim Hunde.) Die ausgedehnte Periarteriitis nodosa der Bauchspeicheldrüse mit ihren zahlreichen Gefäßverschlüssen hatte hier den subtotalen Infarkt erzeugt. Bei der Nachprüfung der früher beschriebenen Fälle von anämischen Pankreasinfarkten — im ganzen nur 4, zum Teil aus dem vorigen Jahrhundert — gewinnt man die Überzeugung, daß

es sich, obwohl seitens der Autoren von „Arteriosklerose“, „juvener Arteriosklerose“, „Arteriolosklerose“ und „hyälinose“, „Endarteriitis proliferans“ und „obliterans“ als Ursache die Rede ist, ebenfalls um der Periarteriitis nodosa zugehörige Gefäßerkrankungen gehandelt haben könnte, weil um diese ziemlich weit zurückliegende Zeit die Kenntnis des erst neuerdings größer gewordenen Formenkreises der Arteriitis, innerhalb der die Periarteriitis nodosa eine Spielart darstellt, natürlicherweise noch nicht vorhanden war. Wir sehen den größeren, die Arteriitiden und Periarteriitiden, endovasculitische, arteriolo-hyalinotische, ja auch glomerulonephritische Prozesse und gewisse Formen der Arteriosklerose in ätiologischer Beziehung gemeinschaftlich umspannenden Rahmen bekanntlich erst seit 1925. Die Großinfarzierung der Bauchspeicheldrüse bildete den Abschluß des langen rheumatischen Leidens, wurde zur Todesursache und vollzog sich unter klinischen Erscheinungen, die den Verdacht auf akute Pankreatitis nahelegten.

Literatur.

- ASCHOFF, L.: Verh. dtsch. path. Ges. 1904; 1906. — BEITZKE, H.: Berl. klin. Wschr. 1908, 1381. — BERNHARDT, FR.: Dtsch. Z. Chir. 13 (1925). — CALZAVARA: Zit. bei FR. BERNHARDT. — CHIARI, HANNS: Wien. klin. Wschr. 1876, Nr 13. Zit. nach GRUBER. — CHRISTELLER, E.: Arch. Verdgskrkh. 37, 249 (1926). — DAMBLÉ, K.: Beitr. path. Anat. 85, 619 (1930). Ref. Zbl. Path. 51, 159 (1931). — DATNOWSKI: Wien. klin. Rdsch. 1911, 469. Zit. nach GRUBER. — DIETRICH, A.: Verh. dtsch. Ges. inn. Med. 1925. — ENGEL, THEODOR: Zur Pathologie der Fettgewebs- und Pankreasnekrose usw. Diss. Frankf. a. M. 1922. (Nur in Maschinenschrift vorhanden.) — FAHR, TH.: ASCHOFFS Lehrbuch der pathologischen Anatomie, 8. Aufl., Bd. 2, S. 68. 1936. — FREISE, HEINZ: Über partielle und totale Pankreasexstirpationen. Diss. Berlin 1935. — FROBOESE, C.: Gesellschaft für Pathologie an der Universität Berlin, 26 Jan. 1949. — GRUBER, G. B.: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie, Bd. V/2, S. 309 u. 315 ff. 1929. — Virchows Arch. 245 (1923); 258 (1925). — Klin. Wschr. 1925, H. 41. — Zbl. Herzkrkh. 18 (1926). — Verh. dtsch. path. Ges. 19, 313 (1923). — HERLITZ, GILLIS: Acta paediatr. (Schwd.) 10, 105 (1930). Ref. Zbl. Path. 53, 158 (1931). — KNAPF: Virchows Arch. 207, 2 (1912). — LIEBERMEISTER: Bei TRUHART, Wien. med. Wschr. 1906, Nr 43. Zit. nach GRUBER. — MEYER, W. W.: Virchows Arch. 314, 7 (1947). — MOLLIERÉ: In v. EICHHORST-EULENBURGS Realenzyklopädie, Bd. 2, S. 435. Zit. nach GRUBER. — ORTH, JOH.: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie 1887, Zit. nach GRUBER. — REDWITZ, v.: Münch. med. Wschr. 1924, 45. — RICKER, G.: Beitr. path. Anat. 50 (1911). — Virchows Arch. 207 (1912). — RÖSSLE, R.: Virchows Arch. 288, 780 (1933). — Klin. Wschr. 1936, 809. — Arch. Ohr- usw. Hk. 142, 193 (1936). — Acta rheumatica 1936, ann. VIII, Nr 29. — Beitr. path. Anat. 69, 179 (1921). Festschr. für BOSTROEM. — Die Pathologische Anatomie der Familie. S. 123 u. 243. Berlin: Springer 1940. — SCHEIDEGGER, S.: Schweiz. Z. allg. Path. 3, 1 (1940). — SCHÜRMAN, P., u. H. E. MACMAHON: Virchows Arch. 291, 130 (1933). — SCHULTZE, W.: Beitr. path. Anat. 38 (1905). — SCHWEIZER, R.: Virchows Arch. 279, 780 (1931). — TRAUNER, L.: Der Rheumatismus, Bd. 18. Dresden u. Leipzig: Theodor Steinkopff 1940. — WOHLWILL, FR.: Virchows Arch. 246 (1923). — WOLFF, KURT: Zbl. Path. 49, 65 (1930).