

Ueber den Verschluss der Venae hepaticae.*

VON DR. KOLOMAN BUDAY O. Ö. UNIV. PROFESSOR.

Bei einem zwei Jahre alten Kinde, bei welchem wegen der bestandenen hochgradigen Bauchwassersucht an eine aus interstitieller Leberentzündung entstandenen Schrumpfung gedacht werden konnte, stellte sich gelegentlich der Obduction als Ursache der Bauchwassersucht der Verschluss der Venae hepaticae heraus, eine Erkrankung also, über welche in der Literatur nur eine sehr geringe Anzahl von Mitteilungen erschien und deren Ursprung bisher noch undurchdringliches Dunkel deckt.

Die erschienenen Mitteilungen betonten es ausdrücklich, dass die selbständigen Verschliessungen der Sammelvenen der Leber klinisch äusserst schwer von der körnigen Leberschrumpfung zu unterscheiden sind und wurde nahezu ausschliesslich jeder Fall erst gelegentlich der Obduction erkannt. Die erste Mitteilung stammt von BUDD noch aus dem Jahre 1846 und seit dieser Zeit wurden beiläufig 21 weitere Fälle mitgeteilt.

Unter diesen Arbeiten kommt der Arbeit CHIARI's¹ die grösste Bedeutung zu, der selbst 3 Fälle untersuchte und auf Grund dieser als Erster hervorhob, dass die Verschliessung der Sammelvenen der Leber als selbständige Erkrankung mit charakteristischem Bilde und Verlaufe auftreten kann. Die später erschienenen Arbeiten bestätigten in vieler Hinsicht die Befunde CHIARI's, so dass das Bild der Erkrankung heute als ein bis zu einem gewissen Grade festgestelltes angesehen werden darf.

* Nach einem Vortrage gehalten in der ärztlichen Fachsitzung des Erdélyer Museum-Vereines am 16. Dezember 1905.

¹ Ueber die selbständige Endophlebitis obliterans der Hauptstämme der Venae hepaticae als Todesursache (ZIEGLER's Beiträge zur path. Anatomie 26).

Die Anfangserscheinungen bestehen zumeist in Unterleibschmerzen, zu denen sich allmählig Bauchwassersucht gesellt. Leber und Milz werden grösser. Die Erscheinungen werden nicht selten rasch schwere und es tritt mitunter schon nach 3—4 Wochen, ja selbst früher nach den ersten Erscheinungen in folge der ausserordentlich hochgradigen Bauchwassersucht der Tod ein. Bei der Obduction fehlen dann die gewohnten Zeichen der körnigen Schrumpfung, dagegen zeigt die mehrweniger vergrösserte Leber alle Zeichen der hochgradigen Stauung und der Grund dieser Stauung lässt sich nicht in irgend einer Erkrankung der Lungen oder des Herzes, sondern in der hochgradigen Verengung beziehungsweise im vollständigen Verschlusse der Sammelvenen der Leber finden. Die Veränderung betrifft hauptsächlich die unmittelbar in die Vena cava inferior mündenden Stämme. Wodurch dies veranlasst wird darüber gehen die Meinungen der verschiedenen Autoren stark auseinander.

Bevor wir in eine Auseinandersetzung der verschiedenen Meinungen eingehen würden, möge unser Fall kurz beschrieben werden:

Am 10. Oktober 1905. wurde ein 2 Jahre altes, schwerkrankes Kind an die interne Klinik gebracht, das am nächsten Nachmittage verstarb. Es war 2 Wochen vorher ziemlich plötzlich erkrankt, zuerst schwoll der Bauch, dann die Füsse an. Atmung rasch, oberflächlich; Herzdämpfung klein; Bauch hochgradig ausgedehnt, durch die Haut schimmern ausgedehnte Blutgefässe durch. Harn rein, enthält keine fremden Bestandteile.

Beim Kranken stellt sich am nächsten Tage plötzlich hochgradige Cyanose ein, die Atmung setzt aus. Die rasch vorgenommene Punction entleert bei 6 L. Flüssigkeit, doch kommt der Kranke trotz künstlicher Atmung und faradischer Reizung der Herzgegend nicht mehr zu sich und es tritt bei-läufig $\frac{1}{2}$ Stunde nach Beginn des Aussetzens der Atmung der Tod ein. *Klinische Diagnose*: Hepatitis chronica? Ascites. Anasarka.

Section am nächsten Vormittag. Herz scheint etwas kleiner, Klappen gesund. Lungen blutreich entleeren beim Einschneiden ziemlich viel feinblasigen Schaum. Die Nieren sind

dunkel-bläulich, von normaler Grösse; ihre Oberfläche glatt. Leber wiegt 450 gm. ist etwas grösser als normalerweise; Oberfläche uneben, jedoch nicht körnig. Schon beim Ansehen fällt die bläuliche Färbung und die muskatnussartige Zeichnung auf. Die eingezogenen Stellen sind besonders dunkel. Beim Einschneiden zeigt sich ebenfalls die durch die hochgradige Stauung bedingte muskatnussartige Zeichnung. Die stärker geschrumpften eingezogenen Stellen sind dunkel blau-roth, während ein relativ grösserer Teil der Lebersubstanz lichter, blass, gelb-grau ist und hier sind die etwas vergrösserten Leberläppchen gut erkennbar. Um letztere ist nirgend eine Vermehrung des Bindegewebes zu bemerken.

Der grösste Teil der in den Mittelpunkten der eingezogenen Stellen befindlichen Sammelvenen ist verstopft u. zw. durch blassrote, bei stärkerer Pigmentierung braunrote, eventuell gelblich braune, zum Teile organisierte, ja selbst vaskularisierte Thromben, so dass ein Teil der Venen vollkommen undurchgänglich ist; andere sind nur dadurch verengt, dass sich ihrer Wand halbmondförmig oder ringsum eine blassrote, bindegewebige Schichte anlegt. Die Vena cava ist unverändert, dagegen zeigen die Öffnungen der in sie mündenden Sammelvenen augenfällige Veränderung. So ragen an der Einmündungsstelle der unteren kleineren Sammelvenen mohnkorn- bis hirsekorn-grosse, warzenförmige Gewächse in die Vena cava hinein. Die Einmündungsstelle der linken oberen grösseren Sammelvene ist nur durch eine blind endende trichterförmige Einziehung angedeutet, während die rechte grosse Sammelvene an ihrer Mündung ausserordentlich eng ist, kaum für eine Borste durchgängig. Das Ligamentum teres der Leber ist kleinfingerdick, oedematös und von Blutgefässen reich durchsetzt.

Mikroskopischer Befund. Die Leberzellen sind zum grössten Teile zugrunde gegangen; an den scheinbar gesünderen Teilen der Leber sind normale Leberzellentrabeceln sichtbar. Die in dem Mittelpunkte der Leberlappen verlaufenden kleinen Sammelvenen sind im Allgemeinen etwas erweitert und besitzen eine etwas verdickte Wand. Das Bindegewebe zwischen den Leberlappen ist nicht vermehrt. Die Zweige der Vena portae sind frei.

Die mittelgrossen und grossen Sammelvenen verschliesst ein faseriges Bindegewebe vollkommen, das in seinem äusseren Teile aus ziemlich lockeren und verhältnissmässig zellarmen feinen Fasern und spindelförmigen Bindegewebszellen besteht. Der innere mittlere Teil ist homogener, hier sind zahlreiche Pigmentschollen, weisse Blutzellen und zerfallende rote Blutkörperchen sichtbar. Bei bedeutenderer Vergrösserung sieht man feine elastische Fasern von der Gefässwand nach innen hinziehen.

In den Schnitten aus den Einmündungsstellen der Stämme der Sammelvenen, zeigt sich das Bindegewebe auffallend homogen und besitzt gedrungene bündelförmige Structur, auf die Art, das die verjüngten spindelförmigen Zellen nahezu alle nach einer Richtung streben. Pigmentschollen sind hier nur wenige. Bei Färbung auf elastische Fasern zeigt sich im verschliessenden Gewebe ein äusserst reichliches elastisches Fasergerüst, dessen dickere und dünnere Fäden mit derartiger Regelmässigkeit untereinander versponnen sind, dass das Gesamtbild eher der Wandpartie eines normalen Blutgefässes ähnlich ist.

Die Section und histologische Untersuchung machte es klar, dass die hochgradige Bauchwassersucht durch den verhinderten Rückfluss des Blutes der Leber bedingt war und das Hinderniss lag einzig und ausschliesslich in der Verstopfung und im narbigen Verschluss der Sammelvenen. Auch das lässt sich nachweisen, dass der Verschluss in den peripheren Venen geringgradiger und jüngeren Ursprunges ist, als in den Stämmen in der unmittelbaren Nähe der Vena cava. Für den längeren Bestand des Leidens spricht die hochgradige Schrumpfung der Leber und der wohl entwickelte Collateralkreislauf. Ueber den eigentlichen Grund der Verstopfung ist es schwierig eine bestimmte Ansicht zu äussern. Viele Umstände sprechen wohl dafür, dass die Verstopfung der peripheren Sammelvenen durch Thromben bedingt war, diese Deutung kann jedoch auf das verschliessende Bindegewebe der Stämme der Sammelvenen keine Geltung haben.

Für syphilitischen Ursprung lassen sich auch keine bestimmten Beweise erbringen; die mit der Fläche der Intima con-

centrischen Auflagerungen, die gleichmässige Ausbreitung der elastischen Fasern und die entzündliche zellige Infiltration fehlt vollständig.

KRETZ¹ sucht die Ursache in Verletzungen der Gefässwand, wobei es schwer verständlich ist, weshalb sich beinahe sämtliche Venenstämme gleichzeitig verschliessen, wo die Verletzungen der Gefässwandungen doch umschriebener entstehen.

In unserem Falle konnten wir an einen ähnlichen Verschluss denken, wie wir ihn an den Ductus Botalli und den Nabelgefässen nach der Geburt entstehen sehen. Der histologische Befund scheint auch für einen solchen Verschluss zu sprechen. Es könnte angenommen werden, dass die Sammelvenen der Leber unter gewissen Verhältnissen einem gleichen Schicksale verfallen, wie die Sammelvene des Nabels; begünstigt könnte dies werden, durch eine zeitweilige Schwäche der Blutcirculation in der Leber, oder durch eine besondere anomale Structur der Lebervenen. Diese Annahme, die den Grund in einer Entwicklungsanomalie sucht bietet sich in unserem Falle mit Rücksicht auf das jugendliche Alter ganz von selbst. PENKERT² beobachtete den Verschluss der Lebervenen und einen ähnlichen Befund wie den unserigen bei einem 2 Jahre alten Kind und beruft sich auf die Mitteilung GEE's, der solche Veränderungen bei einem 17 Monate alten Kind sah.

Aus den bisherigen Beobachtungen ist es ersichtlich, dass der primäre Verschluss das gleiche klinische Bild veranlassen kann, wie der secundäre, die Möglichkeit der Auseinanderhaltung bietet die Obduction. Ob die primären Form alle auf gleicher Grundlage entstehen, lässt sich heute noch nicht entscheiden; zur endgiltigen Beurteilung ist die Frage bis jetzt noch nicht reif.

¹ Pathologie der Leber Lubarsch-Ostertag. Ergebnisse der allg. Path. und path. Anatomie VIII. 2. Abt. S. 499.

² Ueber idiopathische Stauungsleber (Verschluss der Vena hepatica) VIRCHOW Archiv 169.