

Zeitschrift: Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie suisse des sciences médicales = Bollettino dell' Accademia svizzera delle scienze mediche

Herausgeber: Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften

Band: 6 (1950)

Heft: [1]: Giornate mediche italo-svizzere = Journées médicales italo-suissees = Italienisch-schweizerische medizinische Tagung

Artikel: Über einen seltenen Fall von generalisierter "Thrombangiitis obliterans" mit schweren visceralen Veränderungen

Autor: Magri, G. / Buriani, F.

DOI: <https://doi.org/10.5169/seals-309019>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. [Siehe Rechtliche Hinweise.](#)

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. [Voir Informations légales.](#)

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. [See Legal notice.](#)

Download PDF: 05.01.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, <https://www.e-periodica.ch>

Aus dem Institut für Spezielle Medizinische Pathologie der Universität Ferrara
Medizinische Abteilung des Krankenhauses S. Anna
Leitung: Prof. Dr. G. C. Dogliotti

Über einen seltenen Fall von generalisierter «Thrombangiitis obliterans» mit schweren visceralen Veränderungen

G. Magri und F. Buriani

Die Grundbegriffe der Pathologie und die klinische Erfahrung lehren uns, daß die Bùrgersche Krankheit eine System-Erkrankung der Organe des Blutkreislaufes ist und mit mehr oder weniger starker Intensität alle gefäßreichen Bezirke des Organismus befallen kann. Dennoch ist es in Anbetracht des häufigen Auftretens dieser Krankheit in den Gliedern verwunderlich, wie selten Fälle mit visceralen Läsionen die Schwelle der Klinik erreichen. Unter den 500 Kranken, die *Buerger* selber untersuchte, starben nur 4 an innerlichen Lokalisationen der Krankheit. Dies schließt aber nicht aus, daß diese Fälle ihrer Schwere wegen ein bemerkenswertes wissenschaftliches und praktisches Interesse haben.

Bei den zur Autopsie gelangten Fällen wurden stets Herzerarterienläsionen konstatiert (*De Blasi*); jedoch ist es manchmal unmöglich festzustellen, in welchem Maße solche Läsionen auf Arteriosklerose zurückzuführen sind. Die elektrokardiographischen Untersuchungen hingegen gaben nur in einem niedrigen Prozentsatz der Fälle (5–50 nach *Samuels* und *Feinberg*) positive Resultate. Vor nicht langer Zeit stellte *Selvini* fest, daß unter 22 Thromboangiitis obliterans-Kranken 10 Individuen Anzeichen von Herzmuskelaaffektionen aufwiesen, daß ferner aus 12 von 15 Elektrokardiogrammen Veränderungen des Ventrikelkomplexes abzulesen waren (Zacken und Erweiterung der Wellen QRS usw.)

Einzelne klinische Fälle, in denen auch das Herz angegriffen war, wurden von *Porla*, von *Rix*, von *Gasbarrini* (ein Fall mit Infarkt des Herzmuskels, der sowohl radiologisch als auch elektrokardiographisch zu erkennen war) u. a. beschrieben. In einem Fall fand das sehr sonderbare klinische Bild seine pathologisch-anatomische Bestätigung in den ausgedehnten Läsionen gefäßreicher Bezirke des Gehirnes, des Herzens, der Lungen und der Nieren (*Kehl* und *Ritchie*).

Sehr wichtig sind jene Fälle, in denen ein Symptomenkomplex von Leibschmerzen angetroffen wird, die auf Läsionen mesenterialer Arterien zurückzuführen sind (Fälle von *Taube*). Diese letzteren erwiesen sich des öfteren als so fortgeschritten, daß sie atrophische Geschwüre des Darmes verursachten (Fälle von *Norpoth* und von *Krause*).

Solche Möglichkeiten schienen, der uns zur Verfügung stehenden Literatur nach zu schließen, in Wirklichkeit sehr selten vorzukommen.

Der kürzlich von uns beobachtete Fall schien uns der ausgedehnten Gefäßläsionen wegen, welche in verschiedenen Organen sehr schwere Alterationen verursachten, wert, publiziert zu werden. Wir konnten diese Läsionen am Lebenden diagnostizieren und sie sodann durch die Sektion bestätigen.

Giuseppe, C., 45 Jahre alt, wurde am 2. Februar 1948 in das Arcispedale S. Anna in Ferrara eingeliefert.

Anamnese: Aus einer gesunden Familie stammend, erfreute er sich bis zum Jahre 1937 auch einer guten Gesundheit. In dieser Zeit zeigten sich an Händen und Füßen die ersten asphyktischen Erscheinungen. Drei Jahre später mußte die linke große Zehe, welche der Nekrose anheimgefallen war, amputiert werden. Nach und nach dehnten sich die Asphyxie, die schmerzhaften Krisen und schließlich auch die Nekrose auf beide Füße aus; an den Beinen traten Ödeme auf, die Temperatur war erhöht. 1944 und 1945 mußten an beiden unteren Extremitäten Amputationen vorgenommen werden. In den letzten zwei Jahren traten an der linken Hand schmerzhaft-synkopale Krisen auf. Der viscerale Symptomenkomplex zeigte sich erst vor einem Jahr: heftige Anfälle von Bauchschmerzen, welche vorzugsweise die Nabelgegend befielen, aber sich leicht auf den ganzen Unterleib ausdehnten, außerdem präcordiale Schmerzen von anginöser Art mit Angstgefühl, Dyspnoe, reichlichem Schweiß. Dieser Symptomenkomplex hatte sich mit der Zeit so sehr verschlimmert, daß er den Eintritt ins Krankenhaus nötig machte.

Physikalische Untersuchung: Individuum mit leidendem und ängstlichem Ausdruck. Amputationen: $\frac{1}{3}$ des linken Oberschenkels und $\frac{1}{3}$ des rechten Unterschenkels. Lungen physikalisch o. B. Die Perkussion ergibt eine leichte Vergrößerung des Herzens, besonders in seinem linken Teil, mit Spitzenstoß im 5. I.R. und außerhalb der Mittellinien des Schlüsselbeines. Ferne und schwache Töne über allen Herden, ohne Dazukommen pathologischer Geräusche. Puls rhythmisch. Blutdruck 130/90; Oszillometrischer Zeiger der oberen Glieder: rechts = 2; links = 0. Bauch bei Palpation schmerzhaft, Leber und Milz o. B.

Keine Zeichen von Läsionen des zentralen oder peripheren Nervensystems.

Röntgendiagnostik: Brust: Diaphragmakuppeln beweglich; Parenchymalläsionen fehlen. Das Herz in allen seinen Durchmessern vergrößert; es zeigt auf seinem linken Ventrikelumriß eine Beule (Abb. 1). Die Pulsschläge haben expansiven Charakter und treffen mit der Systole des Ventrikels zusammen.

Verdauungsapparat: Speiseröhre normal, Magen groß, hypotonisch mit atrophischen Falten der Schleimhaut; Pylorus zugänglich, erweitert; duodener Bulbus groß, hypotonisch. Dem Treitz-Henkel entsprechend bemerkt man 2 kleine divertikelartige Erscheinungen, in denen das Baryum stockt (Abb. 2). Dünndarm dystonisch und dyskinetisch, stellenweise erweitert oder von Spasmen unterbrochen (Abb. 3). Dickdarm o. B.

Elektrokardiogramm: Herztätigkeit rhythmisch; leichte Überlegenheit des rechten Ventrikels. Ventrikelkomplexe in D_1 kaum angedeutet; T in D_1 negativ, in D_2 und D_3 wenig betont; Trakt S-T in D_1 und D_3 versetzt.



Abb. 1.



Abb. 2.



Abb. 3.



Abb. 4.

Laboratoriumsuntersuchungen: Urin: geringe Spuren von Albumin. Wassermannsche und Kahnische Reaktion negativ. Leichte gastrische Hypochlorhydrie bei nüchternem Magen. Blutcalcium nach Kramer und Tisdall im Serum: 10,4 mg%. Hämocytochromometrische Untersuchung: Erythrocyten 4 780 000; Hämoglobin 55; Gl.Bed. 0,59; Leukocyten 18 500. Leukocytenformel: Lymphocyten 17%; Monocyten 2%; Neutrophile 80%; Basophile 1%.

Verlauf: Beim Eintritt ins Krankenhaus hatte der Patient etwas Fieber (37,5–38° C). Nachdem man eine gefäß:weiternde und systematische Therapie gegen die Herz- und Leibschmerzen ausgeführt hatte, ging das Fieber nach 3 Tagen zurück. Nach einer Ruheperiode nahmen am 18. Februar die Leibschmerzen rasch zu und erreichten eine außerordentliche Heftigkeit, insbesondere wurde der Magen davon betroffen. In der Folge trat eine starke Spannung der Bauchwand auf, die Verdauung verlangsamte sich, es entstand ein toxikämischer Zustand ohne Fieber. Der Patient kam am 1. März infolge einer generalisierten Bauchfellentzündung ad exitum.

Auf Grund dieser Beobachtungen lautete die Diagnose auf eine generalisierte Form der Bürgerschen Krankheit mit zahlreichen Komplikationen der inneren Organe:

Aneurysma der linken Herzkammer als Folge des Herzmuskelinfarktes, Geschwürbildungen im Dünndarm auf gefäßlicher Grundlage mit darauf folgender generalisierter Perforationsperitonitis.

Trotzdem keine infektiösen oder toxischen Elemente von Belang in der Anamnese waren, rechtfertigte sich die Diagnose auf Bürgersche Krankheit durch die asphyktischen Phänomene der Gelenke, an welchen die Gefäße beteiligt waren. Das junge Alter des Patienten und die Schwere der Affektion schloß eine Einwirkung der Arteriosklerose aus; nichts wies auf eine erkennbare syphilitische Infektion hin. Die Diagnose wurde durch die Autopsie, deren Beschreibung wir hier folgen lassen, bestätigt.

Sektionsbefund: Mann mittleren Alters, bei dem die unteren Gliedmaßen zum Teil amputiert worden waren. Wenig deutliche Hypostase, Totenstarre, Körperöffnungen o. B.

1. *Brusteingeweide:* Vergrößerte Lungen mit erweiterten Gefäßen. Das Herz weist an der Vorderwand der linken Herzkammer einen aneurysmatischen Auswuchs in der Größe einer Mandarine auf (Abb. 4). Dem Auswuchs entsprechend zeigt der Herzbeutel ausgedehnte Verwachsungen. An dieser Stelle besteht die Wand der Herzkammer aus einer dünnen faserigen Bindegewebsplatte, an deren Innenseite sich ein umfangreicher Thrombus befindet (Abb. 5). Kein Herzfehler. Leichte Aortenektasie mit einigen Anzeichen von Atheromen.

2. *Bauchhöhle:* Dünndarm durch Gase aufgetrieben; Farbe rot-schwärzlich; Gefäße sehr erweitert. Zwei Segmente des Ileum sind stark miteinander verwachsen und überall befinden sich grün-gelbliche fibrinöse, eitrige Membranen; eine reichliche Eiteransammlung befindet sich im kleinen Becken. Das Gekröse zeigt sich als breite rot-schwärzliche Zone. Die Darmschleimhaut ist geschwollen und zeigt an 3 Stellen kleine circumscribte Geschwüre, von denen zwei in die Submucosa hineinreichen und das dritte eines der oben erwähnten verwachsenen Segmente gänzlich durchbricht. Die Milz zeigt eine weite Infarktzone; der Leberläppchenbau ist verworren. Die Bauchspeicheldrüse ist normal. In den Nieren ist die Abgrenzung zwischen Rinde und Mark verschwommen. In der Bauchorta bemerkt man kurz über ihrer Abzweigung große thrombotische Massen, die nur ein kleines Lumen freilassen. Das gleiche Bild weisen beide Ileusarterien

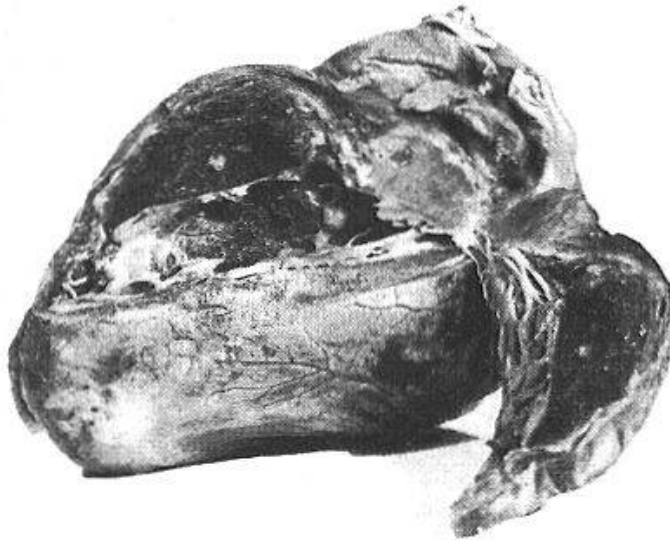


Abb. 5.

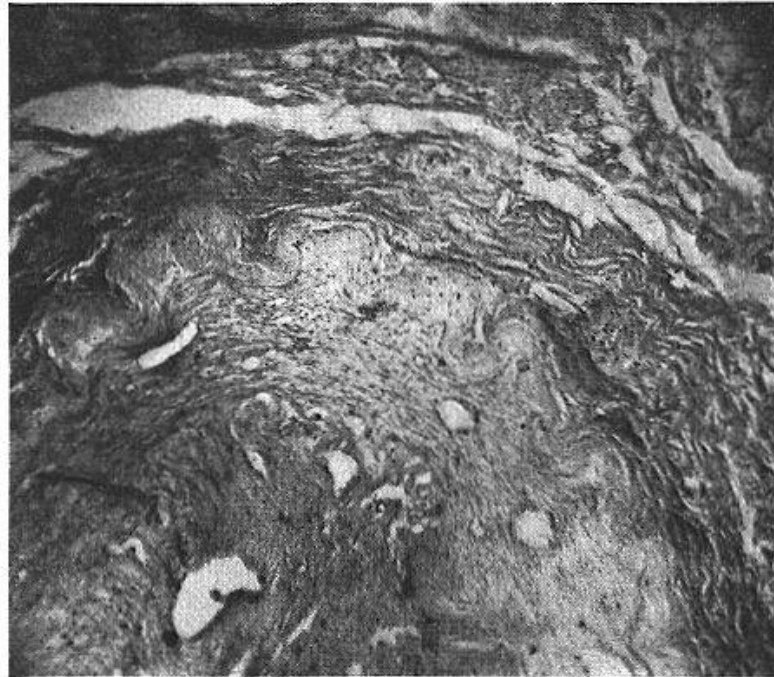


Abb. 6.

auf. Die Thromben sind fleischig, zerreibbar, grau-rosig, und von der Arterienwand, die unbeschädigt oder ein wenig runzlig aussieht, leicht trennbar.

3. *Schädelhöhle*: Die Hirnhaut ist etwas verdickt und gespannt, die Blutgefäße erweitert. Die weiche Hirnhaut und die Arachnoides sind stark durchblutet. Die Hirnmasse ist ödematös und weist angeschwollene Blutgefäße auf. Die Hirnventrikel sind in Form und Größe normal, die Plexus choroidalis angeschwollen. Die pars nervosa der Hypophyse ist klein und hyperämisch, die pars anterior ist vergrößert, gräulich, hart und beim Durchschneiden entsteht ein greller Ton.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Ausgedehnte Thromboangiitis obliterans; durch Herzmuskelinfarkt verursachtes Aneurysma der linken Herzkammer, zahlreiche Darmverwachsungen auf gefäßlicher Grundlage.

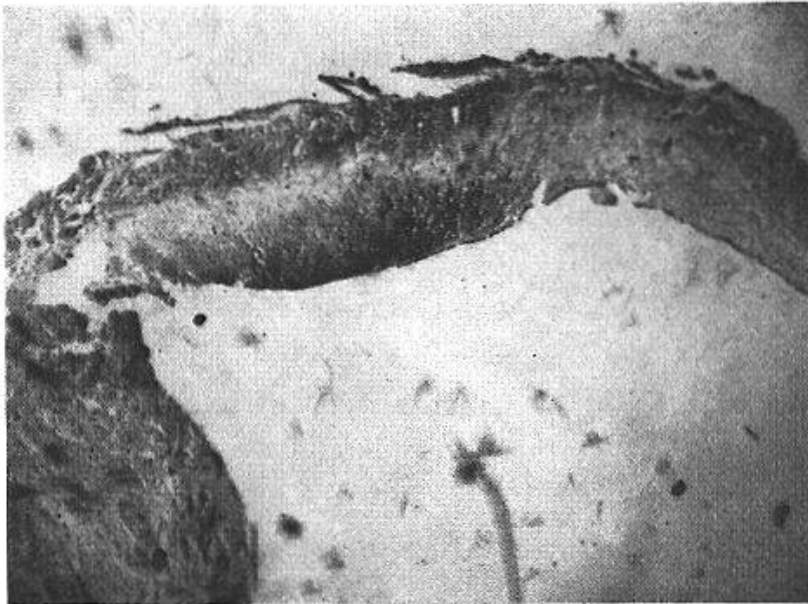


Abb. 7.

Die *histologischen Untersuchungen* ergaben folgendes: Die Gefäße wiesen die bei einer schweren Thromboangiitis obliterans üblichen Gefäßendothelwucherungen und Thromben auf (Abb. 6). Der Darm zeigt generalisierte Phänomene starker Durchblutung und hämorrhagischen Infarkt mit nekrotischen Zeichen. Die Histologie der Geschwüre bestätigt ihren echten Gefäßcharakter (Abb. 7). Das Aneurysma des Herzens besteht aus straffem, faserigem Bindegewebe mit einem in den tiefsten Schichten fast organisierten Thrombus. Sowohl die großen Arterien, als auch die Arteria iliaca externa dextra weisen bemerkenswerte endotheliale Hyperplasien mit Verschiebung der Gefäßhäute und Hyalinose der Tunica interna und organisierte Thromben auf.

Diese histologischen Beobachtungen bestätigen die oben erwähnte Diagnose.

Die Fälle der Bùrgerschen Erkrankung der Eingeweide mit offensichtlichen klinischen Zeichen sind selten. Der von uns beschriebene Fall darf deshalb als außergewöhnlich betrachtet werden, weil hier der Herzmuskelinfarkt sich bis zum Herzaneurysma entwickelt und die Okklusion der Gekrösearterien die Darmperforation verursacht hatte.

Bemerkenswert ist folgende Tatsache: Das Aneurysma wurde ziemlich gut ertragen; die charakteristische dreifache Symptomatologie (Herzgrubenpulsierung, systolisches Geräusch im Inneren der Herzspitze, Galopprrhythmus [*Ball*]) fehlte. Die Diagnose konnte nur auf Grund des Röntgenbildes an Hand der charakteristischen expansiven Pulsierung (*Galigi*) gestellt werden.

Eine andere Tatsache, welche wir besonders hervorheben möchten, ist im Darmröntgenbild das Auftreten von divertikelartigen Bildern, von Spasmen und Erweiterungen des Dünndarmes usw., alles dies sind dyskinetische Erscheinungen, welche, wie die Geschwüre, der schlechten Blutzirkulation zuzuschreiben sind.

Das Interesse des Falles ist mit diesem komplizierten diagnostischen Problem nicht erschöpft. Er ist nicht nur eine klinische Seltenheit, son-

dem er weist auch deutlich darauf hin, daß die Bärgerſche Krankheit als eine generalifizierte Erkrankung des Zirkulationſſystems aufzufaſſen iſt, die ſich kliniſch in vielfacher Art und oft in außerordentlich ſchwerer Form manifeſtieren kann.

Zuſammenfaſſung

Die Verfaſſer beſchreiben einen Fall von generalifzierter Bärgerſcher Krankheit mit zahlreichen Manifeſtationen in den inneren Organen, welche durch die Autopſie pathologiſch-anatomifch beſtätigt wurden. Es handelt ſich um ein Aneurysma der linken Herzkammer, welches durch einen Herzmuskelinfarakt verurſacht worden iſt, um Geſchwürsbildungen im Dünndarm auf gefäßlicher Grundlage mit zahlreichen Verwachſungen und generalifzierter Perforationsperitonitis. Auf Grund dieſes Falles weiſen die Verfaſſer auf den System-Charakter dieſer intereſſanten Krankheit hin.

Réſumé

Les auteurs décrivent un cas de maladie de Bärger généralifée avec de nombreuses manifeſtations des organes internes, confirmées par l'autopſie. Il s'agit d'un anévryſme du ventricule gauche caufé par un infarctus du myocarde, d'ulcérations multiples d'origine vasculaire dans l'intestin grêle, de nombreuses adhérences et d'une péritonite généralifée par perforation. Se baſant ſur ce cas, les auteurs relèvent le caractère de ſystème de cette intéreſſante maladie.

Riassunto

Gli autori deſcrivono un caſo di malattia di Bärger generalizzata con numerosi manifeſtazioni negli organi interni, manifeſtazioni che ſono ſtate confermate dall'autopſia. Si tratta qui di un aneurisma del ventricolo ſiniſtro del cuore, caufato da un infarto del miocardio, di ulcerazioni di origine vascolare nel intestino tenue con numerose aderenze e peritonite generalizzata per perforazione. Baſandofì ſu queſto caſo, gli autori, rilevano il carattere di ſistema di queſta malattia intereſſante.

Summary

The authors deſcribe a caſe of generalized diſeaſe of Bärger with numerous manifeſtations in the internal organs, manifeſtations which have been confirmed through an autopſy, i. e. aneurysm of the left ventricle of the heart caufed through an infarctus of the myocard, ulcerations of vascular origin in the ſmall intestine with numerous adherences and a generalized peritonitis through perforation. Baſing themſelves on this caſe, the authors point out the ſystem-character of this intereſting diſeaſe.