

DIE AKUTE ENTZÜNDLICHE FORM DER MALIGNEN NEPHROSKLEROSE

Pongrác Endes und Lóránd Takács-Nagy

(Eingegangen : am 19. Dez. 1951)

Die Zweiteilung des pathologischen Bildes der vaskulär bedingten Nierenschrumpfung ist Fahr's Forschungen zu verdanken. Die erste, von ihm benannte Nephrosklerose benannte pathologische Form wird von klinischem Standpunkt aus im allgemeinen durch längeres Lebensalter der Kranken, sowie durch längeren, verhältnismässig gutartigen Verlauf der Krankheit und langdauernde Blutdruckerhöhung charakterisiert. Pathologisch finden wir verkleinerte Nieren mit körniger Oberfläche. Hierfür ist histologisch in erster Linie die Sklerose der Nieren-Arterien und Arteriolen, sowie der dadurch auftretende Schwund des Nierenparenchyms charakteristisch. Laut Fahr ist sowohl pathologisch als auch klinisch das Bild der malignen Nephrosklerose (m. N.) von diesem Krankheitsbild zu trennen. Klinisch wäre für die m. N. das relativ niedrige Alter der Kranken, der kürzere, verhältnismässig schnelle tödliche Krankheitsverlauf mit Symptomen von Niereninsuffizienz charakteristisch, pathologisch die verhältnismässig geringe Schrumpfung der Nieren, und schliesslich histologisch nebst der Arteriosklerose die Nekrose und Entzündung der Arteriolen.

Diese Auffassung wurde schon in der ersten Zeit nicht restlos geteilt. Löhlein sprach die Ansicht aus, dass die zwei verschiedenen Krankheitsformen sich eigentlich nur im Tempo des Ablaufs von einander unterscheiden. Während Fahr die Krankheit der Niere als primär bezeichnet, wendet sich die Aufmerksamkeit späterer Forscher immer mehr dem führenden Symptom der Krankheit, der Hypertonie zu. Wie bekannt, geht die Erhöhung des Blutdruckes in den meisten Fällen jahrelang der verminderten Nierenfunktion voraus. Die Zahl jener Autoren, die bei dem aus unbekannter Ursache erhöhten Blutdruck die essentielle Hypertonie als ausschlaggebenden Faktor ansahen, wuchs ständig. Diese Krankheit führt durch Arteriosklerose der Nieren zur Zerstörung des Nierenparenchyms, bzw. zu dessen klinischen Symptomen. In erster Linie haben sowjetische Forscher wie Anochin, Lang, Smirnowa und andere auf die entscheidende Rolle des Nervensystems in der Entstehung essentieller Hypertonie hingewiesen. Ihrer Auffassung nach führt die ständige pathologische Erregung des Vasomotorenzentrums, sowie die Erschöpfung des Depressorsystems zur Erhöhung des Blutdruckes, während die in den Nieren auftretenden

Veränderungen nur sekundäre Folgen der Hypertonie sind. Die experimentellen Versuche Goldblatts und seiner Mitarbeiter stellten — von der ursprünglichen Auffassung Fahr's zwar abweichend — die Veränderungen der Niere wieder in den Vordergrund. Ihrer Meinung nach verursachten die in der ischaemischen Niere befreiten pressorischen Stoffe die Erhöhung des Blutdrucks. Die Rolle der humoralen Stoffe in der Aufrechterhaltung der Hypertonie ist unbestreitbar — aber wenn wir annehmen, dass bei der Hypertonie von Goldblatt'schen Typ die pressorischen Stoffe entscheidende Faktoren sind, ist nicht zu leugnen, dass die Versuche keinesfalls physiologische sind, und ein ähnlicher Pathomechanismus im Entstehen der Hypertonie beim Menschen nur selten vorkommen kann. Mit Kenntnis aller Resultate dieser experimentellen Versuche bleibt dennoch die Frage offen, warum oft derart grosse Abweichungen zwischen den einzelnen mit Hypertonie und Niereninsuffizienz auftretenden Krankheitsfällen bestehen. Zur Überbrückung der Gegensätze und Vereinheitlichung des Krankheitsbildes entstanden verschiedene Auffassungen. Von Keith, Wagener und Kernohan stammt der Begriff der sogenannten malignen Hypertonie, deren Charakteristik neben dem schnellen Verlauf die schweren Symptome des Augenhintergrundes wären. Laut Fishberg ist die maligne Hypertonie kein selbständiges Krankheitsbild, sondern bildet immer nur eine Komplikation der essentiellen Hypertonie. Auch Lang erkennt die verschiedenen Typen der Hypertonie nicht an, sondern betrachtet sie als verschiedene Phasen einer gemeinsamen Krankheitsform. Es gibt Forscher wie Abrikosow und Tarajew, die auch heute für die Aufrechterhaltung des m. N. Begriffs Stellung nehmen. Fahr selbst blieb bis zur letzten Zeit bei seiner Ansicht und betonte, dass zwischen der m. N. und dem morphologischen Bild der Periarteriitis nodosa verwandte Züge zu sehen sind. Da diese Frage bis zum heutigen Tage noch nicht völlig geklärt wurde, fühlen wir uns veranlasst, einige Beobachtungen bekannt zu geben, die darauf schliessen lassen, dass in gewissen Fällen die Niere im Entstehen der Hypertonie eine entscheidende Rolle spielen kann.

Fall 1. Die Beschwerden von P. L., einem 46-jährigen Mann, begannen im Herbst 1943, ungefähr ein halbes Jahr vor seinem Tode. Familien Anamnese negativ. Nach primärer Affektion im Jahre 1923 bis 1935 wiederholte antiluetische Kur. Vom Sommer 1940 an 2—3 monatlich sich wiederholende schmerzliche Anschwellung der Knöchel, die nie doppelseitig auftraten; gleichzeitig kleine Petechien an den Beinen. Während der letzten 2 Jahre trat Urticaria anfallsweise auf, besonders nach Genuss von Fischspeisen — in solchen Fällen waren auch die Augenlider geschwollen. Im Jahre 1943 Tonsillektomie, danach meldeten sich im Herbst desselben Jahres Kopfschmerzen, Sehstörungen, jedoch kein Fieber. Der Arzt konstatierte ein Nierenleiden und der Kranke lag im Januar 1944 zehn Tage lang in der I. Budapester Klinik für Interne Krankheiten. In den Wochen vor seiner Aufnahme trat zweimal eine halbseitige Paraesthesie auf und es zeigte sich auch eine Sprachstörung. Der Blutdruck betrug damals

205/140 Hg-mm, Erythrocytenzahl: 4,000.000, Leukocytenzahl: 5300, Hb: 90%, Blutsenkung: 5 mm, WaR: + + +, Urin: spez. Gewicht: 1012, Alb: + + +, 5‰ Eiter, Zucker: -, im Sediment: 5-6 Erythrocyten, 20-30 Leukocyten, 2-3 körnige Zylinder. R. N.: 30 mg.%. E. K. G. zeigt eine myocardiale Laesion, die Augenuntersuchung erweist eine Neuroretinitis albuminurica. Neurologische Untersuchung negativ. Kein Fieber. Nach Verlassen der Klinik hörten die Beschwerden nicht auf - am 14. Februar Aufnahme im Rochus Spital. Hier war der Blutdruck: 150/100 Hg. mm. Urin: spez.

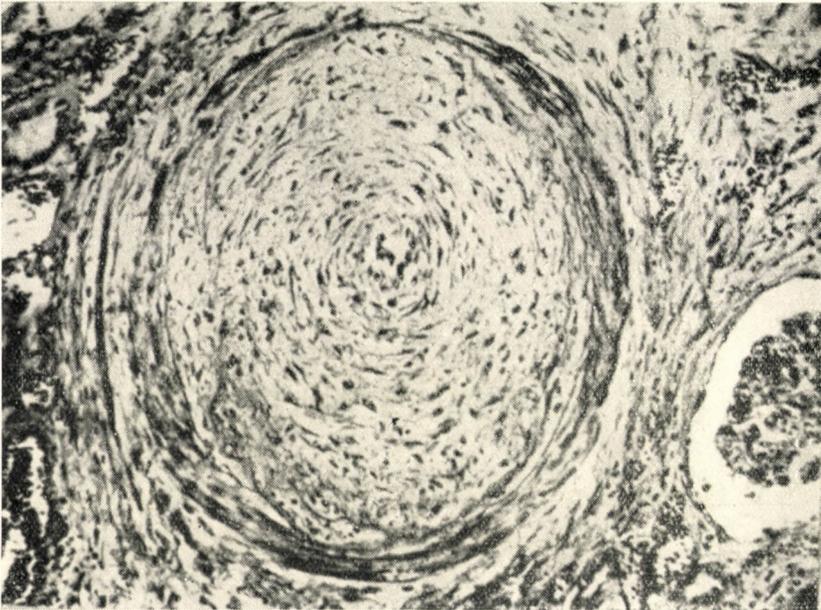


Abb. 1. Verdickte kleine Nierenarterie infolge hochgradiger Intimaproliferation. Haem.-eos. 100 ×.

Gewicht: 1011, Eiweiss: + + +, im Sediment: 6-8 Erythrocyten, körnige Zylinder. R. N.: 60 mg.%. Nach zweitägigem Spitalsaufenthalt starb der Kranke. Klinische Diagnose: Uraemie.

Autopsie-Befund: Gewicht des Herzens: 600 gr, hochgradige linke Kammerhypertrophie. In beiden Oberlappen konfluierende Bronchopneumonie. Gehirnödem. Gewicht der Nieren: 340 gr, ihre Oberfläche ist körnig, bunt, sie erinnert an das Bild der subakuten Glomerulonephritis.

Histologische Untersuchung: Das Lumen der grösseren und mittelgrossen Nierenarterien ist eingengt, ihre Wand ist infolge zellenreicher Intima Proliferation stark verdickt, die elastischen Fasern haben sich nicht auffallend vermehrt. (Abb. 1.) Diese Veränderung umfasst einen ansehnlichen Teil der Arterien. In den kleineren Gefässen vom Typ der Präarteriolen ist stellenweise fibrinoide

Nekrose der Media zu beobachten, von leukozytärer Infiltration umgeben. In einem kleinen Teil der Glomeruli ist das Vas afferens nekrotisch, von einer geringen Entzündung begleitet. (Abb. 2.) Die Gefässwand-Nekrose erstreckt sich auf einen Teil oder auch auf sämtliche Glomerulus-Schlingen. In einem anderen Teil der Glomeruli durch Proliferation des Schlingenepithels charakterisierte Glomerulitis. Ein Teil der Glomeruli ist intakt und ein narbiger, hyalinisierter Glomerulus ist nur ganz selten zu finden. In der Leber herdförmig periportale, lymphozytäre Infiltration. In der Prostata ist in einem geringen Teil der kleinen

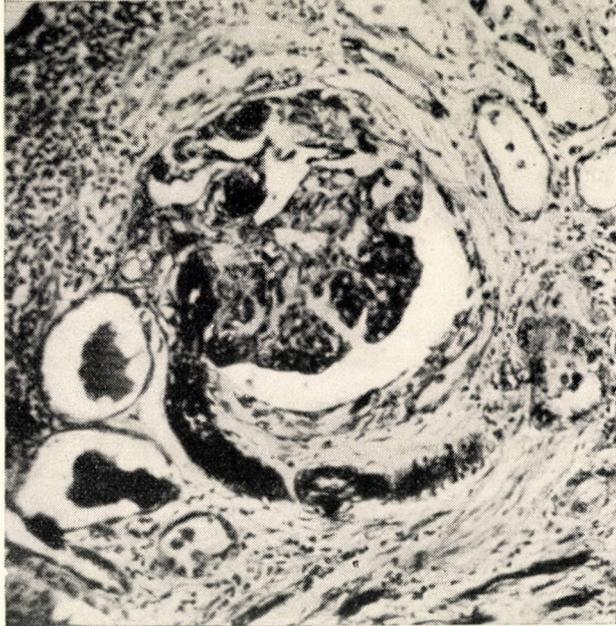


Abb. 2. Glomerulus mit Arteriolonekrose des Vas afferens. Haem.-eos. 100 \times .

Arterien die Wand infolge Intima Proliferation verdickt, aber eine Nekrose der Media, oder eine Entzündung wird weder hier noch in den Arterien der untersuchten Hoden bemerkt.

In unserem ersten Fall sehen wir bei einigen Vasa afferentia das Bild einer nekrotisierenden Arteriolitis, die sich stellenweise auf den Glomerulus erstreckt. In einem anderen Teil der Glomeruli war proliferative Glomerulonephritis zu beobachten. Stellenweise Periarteritis nodosa-artige Veränderungen einzelner Präarteriolen, in den grösseren Arterien Wandverdickung durch Intima Proliferation. Das histologische Bild ist also neben proliferativer Glomerulonephritis für Periarteritis nodosa und teilweise für m. N. charakteristisch.

Fall 2. Die Beschwerden von D. E., einem 53-jährigen Mann, begannen ungefähr 5 Monate vor seinem Tode. Bei seiner Aufnahme am 22. VIII., 1951

klagte er über Kopfschmerzen, Schwindel, Schwäche. R. R. : 230/120 Hg. mm., Kreatinin Clearance : 22 ccm, R. N. : 87 mg.%, Urin : spez. Gewicht : 1010, Alb. : + +, Eiter : + +, im Sediment : 2—4 Erythrocyten, viel Leukocyten. Zahl der Erythrocyten : 3,280.000, Leukocytenzahl : 7800. Er klagt über Schwierigkeit beim Urinieren, bei der Cystoskopie blutreiche Blasenschleimhaut, geschwollene Prostata. Man unternimmt eine perirenale Novocain Blockade, nach welcher jedoch das spontane Urinieren einige Tage lang unterbleibt. Am 6. Sept. R. N. : 168 mg.%. Am 14. Sept. R. N. : 159 mg.%, Blutsenkung : 112 mm, R R : 175/100 Hg mm. Temperatur wechselt zwischen 37—37,5°, mit zeitweisen Perioden ohne Temperaturerhöhung. Vom 10. September an

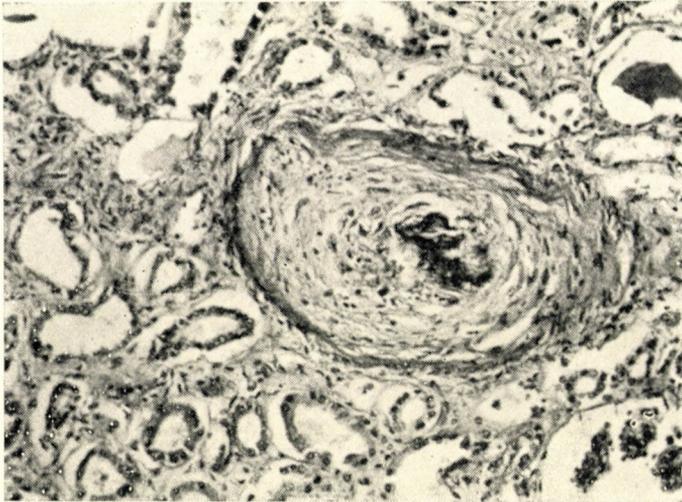


Abb. 3. Thrombendarteritis einer Präarteriole. Haem.-eos. 100 ×.

Unruhe, Verstörtsein und steigende Verschlechterung — Tod am 19. September infolge von Exsiccose.

Bei der Autopsie fanden wir ein 535 gr. schweres Herz mit einer hypertrophierten linken Kammer. Auf der Schleimhaut des Magens und der Gedärme urämische Gastroenteritis, mit oberflächlicher Verschorfung. Gehirnoedem. Im rechten Nucleus caudatus und Nucleus lentiformis je ein etwa erbsengrosser frischer Erweichungsherd. Die linke Niere wiegt 165 gr., ihre Oberfläche ist körnig mit dunkelroten Blutungsherden, die mit bunten stecknadelkopfgrossen gelb-weissen Gebieten abwechseln. Die rechte Niere ist im Wesentlichen der linken gleich, ihr Gewicht beträgt samt Kapsel 225 gr., auf ihrer dorsalen Oberfläche ist teils in der oberflächlichen Nierensubstanz lokalisiert, teils auch unter die Kapsel vordringend, ein dunkelrotes, organisiertes Blutgerinnsel zu sehen, das von haemolytisch imbibierte Nierengewebe umgeben ist. Die Schleimhaut der Nierenbecken und Ureteren ist rötlich grau, ihr Lumen ist frei.

Bei der histologischen Untersuchung an den grösseren Coronaria-Ästen geringe Sklerose, in einem kleinen Ast der Coronar-Arterie ein fibrinöser Thrombus. Die Elastika der aufsteigenden Aorta unverändert, die Intima etwas verdickt. In den zentralen Arterien der Milz keine Hyalinose, in manchen hie und da geringe proliferative Endarteriitis. In der Kapsel der Leber sind die Wände einiger kleiner Arterien verdickt, im Übrigen ohne Befund. Pankreas in geringem Masse atrophisch, eine Gefässveränderung ist in den untersuchten Teilen nicht zu beobachten. Im Gehirn ist eine Intima-Fibrose der kleinen Arterien zu

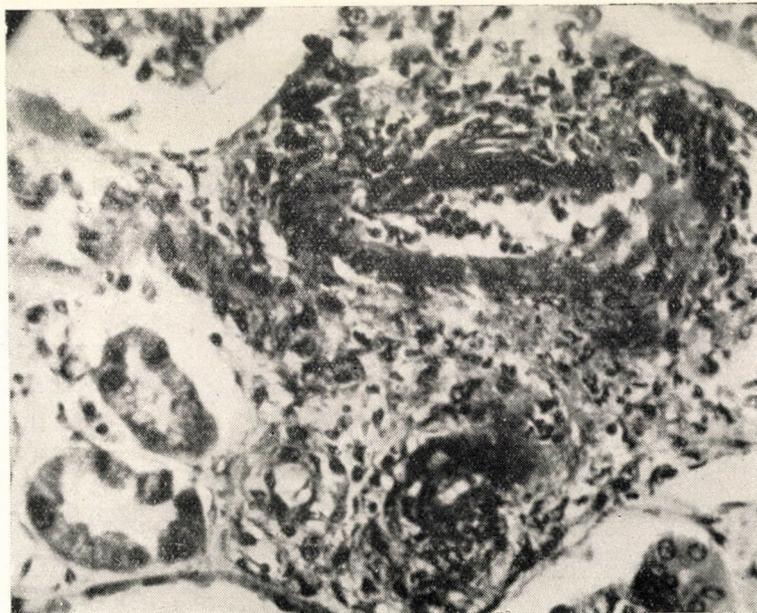


Abb. 4. Fibrinoide Nekrose mit zelliger Infiltration einer Präarteriole, vom Typ der Periarteriitis nodosa. Haem.-eos. 100 \times .

sehen. Im Vorderlappen der Hypophyse basophiles Übergewicht — im Hinterlappen basophile Invasion. Beide Nieren zeigen im Wesentlichen dasselbe Bild. In den grossen und mittelgrossen Arterien hie und da geringe Intimaverdickung, im Übrigen intakt. Die Wand der Art. interlobulares ist verdickt, ihr Lumen stark eingeengt. Diese Verdickung entsteht in erster Linie durch Vermehrung der mucoiden Grundsubstanz der Intima, die sich mit Thionin metachromatisch rot färbt. In mehreren derartigen Arterien weist das Endothel Proliferation auf und sind im Lumen an die Wand anhaftende fibrinöse Thromben vorhanden. (Abb. 3.) In geringer Zahl sind Gefässe zu sehen, bei denen die Verdickung der Intima durch kollagenes Bindegewebe und Vermehrung der elastischen Lamellen entsteht. In den Wänden der Arterien, die mukoide Hyperplasie und Thrombose aufweisen, ist eine geringe leukozytäre Infiltration zu beobachten. An den Arteri-

olen sind ähnliche Veränderungen mit ausgeprägterer, entzündlicher Infiltration. Ausserdem war bei einigen kleinen Arterien Medianekrose und eine stark ausgeprägte leukozytäre, perivascularäre Infiltration zu beobachten, die in jeder Beziehung dem histologischen Bild der Periarteriitis nodosa entsprach. (Abb. 4.) Am grössten Teil der Vasa afferentia Nekrose und geringe Entzündung. Die Veränderungen der Arteriolen gehen an vielen Stellen auch auf die Glomerulus-Schlingen über — was manchmal zur Nekrose des ganzen Glomerulus führt. (Abb. 5., u. 6.) Bei einem Teil der Glomeruli sind proliferative Glomerulitis,

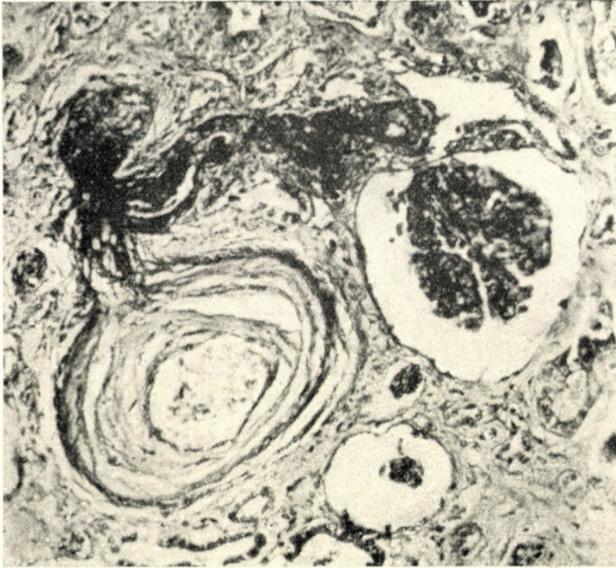


Abb. 5. Lamelläre Elastose der Arterie, Nekrose des Vas afferens mit Kollaps des Glomerulus. Haem.-eos. 100 \times .

Kapsel epithel-Proliferation, Halbmonde zu sehen — ein narbiger, hyaliner Glomerulus hingegen kaum anzufinden. Im äusseren Teil der Nierenrinde kleinere Blutungen von unregelmässiger Gestalt und Herde, die anaemischen Infarkten entsprechen. Die sich auf der rückwärtigen Oberfläche der rechten Nieren befindliche und unter die Kapsel dringende Blutung weist am Rande Zeichen einer beginnenden Organisation auf.

Im zweiten Fall war also für das histologische Bild die mit mukoider Hyperplasie und Thrombose auftretende akute Endarteriitis der kleinen Nierenarterien mit teils zu Fibrose führender Ausheilung charakteristisch. Bei den Arteriolen, besonders den Vasa afferentia typische nekrotisierende Arteriolitis, teilweise auf die Glomeruli übergreifend. In einem kleinen Teil der Glomeruli proliferative Entzündung und bei einigen kleinen Arterien hie und da das typische Bild der Periarteriitis nodosa. Die sich auf der rückwärtigen Ober-

fläche der rechten Niere unter der Kapsel befindliche Blutung entstand entweder durch Ruptur einer oberflächlichen Arterie, oder infolge einer durch die perirenale Blockade verursachte Verletzung.

Fall 3. H. Zs., eine 18-jährige weibliche Kranke, hatte im Alter von 3 Jahren Scharlach, später »Nierenblutung«, die sich jährlich zweimal wiederholte, zuletzt im Jahre 1942. Seit 1948 ist sie sich ihrer Hypertonie bewusst. Der Blutdruck betrug damals 160 Hg. mm. Drei Monate vor ihrer Aufnahme

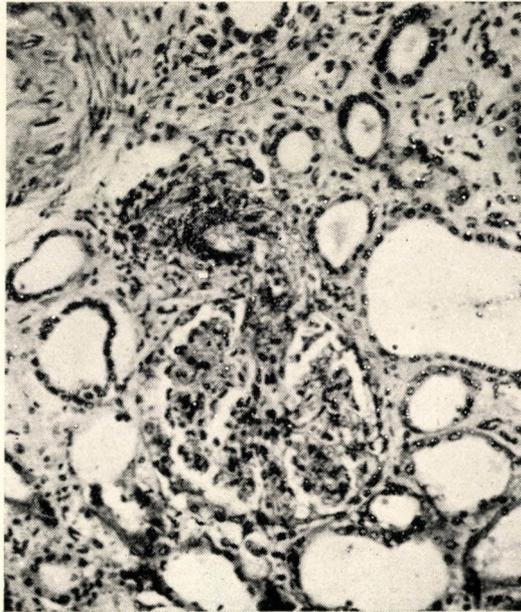


Abb. 6. Glomerulus mit entzündlicher Granulombildung am Vas afferens. Haem.-eos. 100 ×.

hatte sie nach einer Zahnextraktion angeblich eine Sepsis. Zehn Tage vor ihrer Aufnahme Tonsillektomie. Am 8. Februar 1951 Aufnahme in der I. Medizinischen Klinik der Budapester Universität. RR: 170/110 Hg. mm., Urin: spez. Gewicht: 1019, Alb.: ++, 2,5%₀₀ Eiter: +, im Sediment: 8–10 Leukocyten, 1–1 Erythrocyten, hyaline Zylinder, R. N.: 34 mg.%, Kreatinin Clearance: 40,5 ccm. Bei Augenuntersuchung intakter Fundus. Temperatur: um 36°–37°. Nach einer Woche verlässt sie in etwas gebessertem Zustand die Klinik. Im April ergaben nach zweitägiger erneuter Untersuchung die Befunde im Vergleich zu den vorhergehenden keine wesentliche Änderung. RR: 250/135 Hg. mm. Bei der Augenuntersuchung vor ihrer dritten Aufnahme wurde ein Papillenoedem festgestellt, die Sehkraft hatte sich verschlechtert, Kopfschmerzen und zeitweises Erbrechen traten auf. Bei der Aufnahme: RR: 200/110 Hg. mm. Urin: spez. Gewicht: 1014, Alb.: 3%₀₀, Eiter neg., im Sediment 2–3 Leukocy-

ten, 1—1 Erythrocyt, R. N. : 111 mg%, Kreatinin Clearance : 17 ccm. Temperatur zwischen 38°—40°. Bauch druckempfindlich, blutiger, schleimiger Stuhl. Ihr Zustand verschlechtert sich, sie wird bewusstlos und unter Anzeichen von Herzschwäche Tod am 14. August. Klinische Diagnose : Nephritis chr., Uraemie, Colitis ulcerosa.

Bei der Autopsie war das Gewicht des Herzens 290 gr., die linke Kammer erweitert und hypertrophisch. Bronchopneumonie, Lungenoedem. Stauungs-

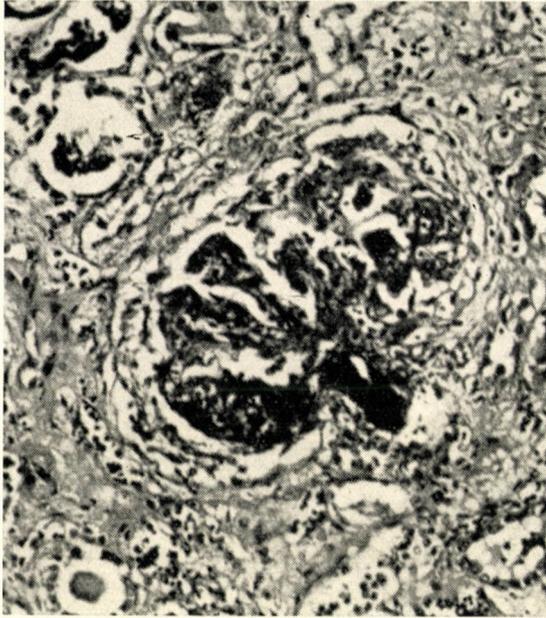


Abb. 7. Nekrotisierende Arteriolytis auf die Glomerulus-Schlingen übergreifend, zugleich Proliferation des Kapselepithels. Haem.-eos. 100 ×.

milz, fettige Entartung der Leber. In der Schleimhaut des Dünn- und Dickdarms. Blutungen, fibrinöse Auflagerung, Geschwüre. Die Nieren sind verkleinert — ihr Gewicht beträgt 180 gr., ihre Oberfläche ist fein gekörnt mit stecknadelkopfgrossen Blutungen.

Bei der histologischen Untersuchung, den Darmgeschwüren entsprechend in der Wand der grösseren Arterien das typische Bild der Periarteriitis nodosa, Blutungen, Nekrose. Die untersuchten Teile der Milz, der Leber und des Gehirns zeigen ausser der Stauung keine besonderen Veränderungen und auch in den Arterien der Nieren fand sich keine Periarteriitis nodosa. Im grössten Teil der Glomeruli proliferative Entzündung, teilweise mit Halbmondbildung, narbige Glomeruli kaum anzufinden. (Abb. 7.) Im kleineren Teil der Vasa afferentia fibrinoide Nekrose, mit geringer perivascularärer entzündlicher Infiltration. Die

Nekrose geht stellenweise auf einen Teil oder auch auf alle Glomerulus-Schlingen über. In der Rinde blutig geränderte winzige Infarkte. Das Epithel der Tubuli zeigt mässige, fettige Entartung.

Im dritten Fall war daher in der Darmwand das typische Bild der Periarteriitis nodosa zu sehen. In den Nieren zeigte der grösste Teil der Glomeruli eine proliferative subakute Glomerulitis, ein kleiner Teil die nekrotisierende Arteriolitis der Vasa afferentia — die stellenweise auch auf den Glomerulus übergreif.

Wenn wir unsere Fälle vom Gesichtspunkt der Nieren- und Gefässveränderungen aus zusammenfassend betrachten, so sehen wir, dass sie trotz ihrer Verschiedenheit gemeinsame Merkmale aufweisen. Im ersten und im zweiten Fall ist bei einem geringen Teil der kleinen Nierenarterien das Bild der Periarteriitis nodosa anzufinden — was allerdings im zweiten Fall nur ganz vereinzelt zu beobachten ist. Im dritten Fall zeigte sich hiervon in den Nieren keine Spur — dagegen wiesen die Arterien der Darmwand das typische Bild der Periarteriitis nodosa auf, das in den ersten zwei Fällen in den übrigen Organen fehlte. Die Glomeruli zeigten in allen drei Fällen eine entzündliche Veränderung in der Form einer proliferativen subakuten Glomerulitis. Diese Veränderung ist im zweiten Fall im geringsten und hier kommt sie nur selten vor. Im ersten und dritten Fall ist die Veränderung ausgeprägter, tritt öfters auf, ist aber in keinem der Fälle von diffusem Charakter. In jedem der Fälle trat die akute nekrotisierende Entzündung der Arteriolen und Vasa afferentia gemeinsam mit teilweisen Übergreifen auf die Glomeruli auf. Am ausgesprochensten war dies im zweiten Fall, während es im ersten und dritten Fall eher verstreut zu sehen war. Klinisch charakterisiert alle drei Fälle der schnelle Verlauf der Krankheit und der Tod trat infolge von Niereninsuffizienz ein. Im dritten Falle könnten wir die nach im Kindesalter durchgemachten Scharlach wiederholt auftretende Nierenblutung nicht als chr. Nephritis ansehen, da deren anatomische Anzeichen — narbige Glomeruli, Vermehrung des Interstitiums und Entzündung sowie chronische Gefässveränderungen fehlten. Vielleicht entsprechen die Nierenblutungen erneuten akuten Nephritis Attacken, die jedoch spurlos vorübergingen. Dieses Symptom zeigte sich übrigens in den letzten 8 Jahren nicht mehr. Die bei der histologischen Untersuchung gefundenen Gefäss- und Nierenveränderungen waren jedenfalls von akutem Charakter. Der erste und zweite Kranke hatte kein Fieber, die dritte Kranke hatte in der Zeit vor ihrem Tode hohe Temperaturen. Morphologisch wurden die Fälle durch die nekrotisierende Arteriolitis und durch die nicht-diffuse proliferative Glomerulitis charakterisiert, zu der sich in zwei Fällen die Periarteriitis nodosa-artige Veränderung der Nieren und im dritten Fall die der Darmwandgefässe gesellte.

Bei der Periarteriitis nodosa gehört die Veränderung der Nieren zu den häufigsten Lokalisationen. Das Bild jedoch, das wir im allgemeinen in diesem

Fall sehen, unterscheidet sich von dem oben beschriebenen wesentlich dadurch, dass sich die Gefässveränderungen auf die grösseren Arterien lokalisieren, während das Vas afferens verschont bleibt. Die glomerulären Veränderungen sind bei der Periarteriitis nodosa auch nicht selten, sie sind aber schwerer und zumeist vom exsudativen Typ. Dagegen haben auch andere Forscher wie Schürmann, G. B. Gruber und Fahr festgestellt, wie ähnlich einander die Veränderungen der Arteriolen bei m. N. denjenigen die bei Periarteriitis nodosa in den grösseren Gefässen auftreten, sind. Fahr betont besonders die Ähnlichkeit des histologischen Bildes in den beiden Prozessen und wünscht eben auf Grund der entzündlichen Arteriolenveränderungen eine benigne und eine maligne Abart der Nephrosklerose zu unterscheiden. Kaminskaja fand in ihren während der Leningrader Blockade beobachteten 30 m. N. Fällen dreimal derartige Gefässveränderungen, die morphologisch das Gepräge einer Periarteriitis nodosa trugen. Nach unserer heutigen Auffassung kann die Periarteriitis nodosa nicht als eine Erkrankung von einheitlicher Ätiologie angesehen werden, sondern in ihrem Zustandekommen spielen verschiedene toxisch-infektiöse Faktoren eine Rolle. Rich konnte in seinen Versuchen mit wiederholten Injektionen von Pferdeserum bei Kaninchen ähnliche Veränderungen hervorrufen. Dieser Umstand, sowie die nach Anwendung von Sulfamiden beobachteten Fälle, ferner das in der Anamnese der Kranken nicht selten vorkommende Asthma weisen darauf hin, dass wir beim Krankheitsbild der Periarteriitis nodosa eigentlich einer allergisch-hyperergischen Gefässentzündung gegenüberstehen. Unter den sowjetischen Autoren betonen Abrikosow, Alpern und Vail die Rolle allergischer Faktoren beim Zustandekommen der m. N. Im Entstehen der akuten diffusen Glomerulonephritis spielt — nach neuesten Forschungen — ein ähnlicher Pathomechanismus eine Rolle. In dieser Beziehung möchten wir nun auf die Untersuchungen von Masugi, Cavelti und bei uns von Eöllös, Hámori und Oláh hinweisen; denen es durch Sensibilisierung mittels organspezifischer und nicht organspezifischer Immunsereen gelang ein der diffusen Glomerulonephritis ähnliches Bild hervorzurufen. In unseren eigenen Fällen beobachteten wir beim ersten Kranken eine Ernährungs-Allergie. Auf Grund obiger Darstellungen zeigt sich bei der Glomerulonephritis die allergische Entzündungsreaktion an den Gefässschlingen des Glomerulus, während dieselbe bei der Periarteriitis nodosa an den grösseren Arterien zu beobachten ist. Nichts spricht dagegen, dass in gewissen, zwar seltenen Fällen, diese allergisch-hyperergische Entzündung auch in den Nieren-Arteriolen und Vasa afferentia auftreten kann, was unsere bekanntgegebenen Fälle zu bestätigen scheinen. In dieser Beziehung sind die Untersuchungen Masugi's interessant, bei denen sich bei einzelnen Tieren — besonders im Fall von Serum Allergie — Periarteriitis nodosa — artige Gefässveränderungen zeigten — während bei bakterieller Allergie eher glomeruläre Veränderungen zu beobachten waren. Allerdings müssen wir feststellen, dass Byrom und Wilson bei Ratten, Goldblatt bei Hunden, auch bei experimen-

tell verursachtem Hochdruck eine starke Nekrose der Arterienwände beobachteten. Demnach kann auch der extrem erhöhte Blutdruck allein eine Nekrose der Gefäßwand hervorrufen, die derjenigen bei Periarteriitis nodosa beobachteten weitgehend ähnlich ist. Wir sehen einen Unterschied darin, dass sich in unseren angeführten Fällen zu der Gefäßwandnekrose eine starke, entzündliche Reaktion gesellt hat, die in den erwähnten Experimenten fehlt. Auch ist eine gewisse Ähnlichkeit, wenigstens in morphologischer Hinsicht, mit dem von Ellis, Evans und Wilson als »I. type nephritis« bezeichneten Bild nicht zu leugnen. Wir wollen nicht behaupten, dass jede, im pathologischen Bild der m. N. erscheinende Nierenveränderung in dieser Weise zustande kommt, aber es steht zweifelsohne fest, dass bei gewissen Fällen dieser Mechanismus beim Entstehen des Krankheitsbildes eine Rolle spielt.

Wir wollen hier jetzt nicht zu dem Problem Stellung nehmen, ob die m. N. ein selbstständiges Krankheitsbild ist — wie dies Fahr behauptet — oder ob sie Lang's Auffassung gemäss nur dem renalen Endstadium der essentiellen Hypertonie entspricht. Zweifellos kann vom morphologischen Gesichtspunkt aus-, unabhängig von der Art ihrer Entstehung — die vaskulär bedingte Nierenschrumpfung in zwei verschiedenen Formen erscheinen, von denen die entzündlichen Komponenten in erster Reihe für die maligne Form charakteristisch sind. Wenn wir auch annehmen, dass die beiden Formen in einander übergehen, so bleibt noch immer die Frage offen, welche neuralen, eventuell humoralen, oder welche anderen Faktoren dabei eine Rolle spielen. Auf Grund unserer Untersuchungen möchten wir nur soviel feststellen, dass in einem Teil der pathologisch der m. N. entsprechenden Fälle — denen kein längerer hypertonischer Zustand vorangeht — die Entzündung der Nieren-Arteriolen eine Rolle spielt, und sich hierzu eine stärkere oder schwächere Entzündung der Glomeruli, sowie an den Gefässen der Nieren oder anderer Organe ein histologisch der Periarteriitis nodosa entsprechendes Bild gesellt.

Zusammenfassung

In Fällen, die klinisch kein längeres hypertonisches Vorstadium aufwiesen und mit Symptomen von Niereninsuffizienz rasch tödlich endeten, wurde pathologisch das charakteristische Bild der malignen Nephrosklerose beobachtet. Neben der ausgeprägten entzündlichen Reaktion der Nierenarteriolen und Vasa afferentia war auch in einem Teil der Glomeruli eine subakute proliferative Entzündung von wechselnder Stärke festzustellen. Nebst diesen Veränderungen wies ein Teil der kleinen Nierenarterien in zwei Fällen und in einem dritten Fall die Arterien der Darmwand das typische Bild der Periarteriitis nodosa auf. Die Veränderungen beruhten auf einer allergisch-hyperergischen Entzündung. Es ist anzunehmen, dass je nach Lokalisation und Stärke der allergischen Reaktion eine Periarteriitis nodosa, eine akute Glomerulonephritis, oder in vereinzelt seltenen Fällen das Bild der malignen Nephrosklerose infolge Erkrankung der Arteriolen auftritt. Diese Bilder können in stärkerem oder geringerem Masse miteinander verbunden sein. Es wurde unabhängig von der Frage der Genese oder nosologischen Einheit der malignen Nephrosklerose nach eigenen Beobachtungen festgestellt, dass das maligne Nephrosklerose genannte pathologische Bild, in gewissen seltenen Fällen auf Grund des erwähnten Pathomechanismus zustande kommt.

LITERATUR

1. Абрикосов: Частная Пат. Днат. II. 1947.
2. *Alpern* : Der Allergie-Faktor in der Pathogenese der Hypertonie-Krankheit (ung. Text) Szovjet Orvostud. Beszámoló 2, 133, 1950.
3. *Ellis, Evans und Wilson* : zit. Rec. Advances in Path. 1947.
4. *Eöhlös* : Experimentelle Nephritis bei Ratten. (Vortrag) Zentennar-Kongress. 1948.
5. *Fahr, Th.* : Maligne Hypertonie oder maligne Nephrosklerose? Klin. Wochenschr. 49, 1541, 1939.
6. *Fahr, Th.* : Maligne Nephrosklerose und Periarteriitis nodosa. D. Med. Wochenschr. 67, 1223, 1941.
7. *Gruber, G. B.* : Zur Frage der Periarteriitis nodosa. Zeitschrift f. Kreislaufforschung. 36, 401, 1944.
8. *Hámori und Oláh* : Die Wirkung des gastrotoxischen Immunerums an die Niere. Orvosi Hetilap. 91, 1455, 1950.
9. *Hüchel* : Beiträge zur malignen Nephrosklerose. Virchow's Arch. 276, 447, 1930.
10. *Kaminszkaja* : Die Frage der malignen Nephrosklerose. Terapevt. Arch. 21, 77, 1949.
11. *Masugi und Isibasi* : Über allerg. Vorgänge bei Allgemeininfektion etz. Beitr. z. path. Anat. 96, 391, 1935.
12. *Rich. zit. Anderson* : Pathology. 1948. (Bull. John Hopkins Hosp. 71, 123, 1942.)
13. *Schürmann und Mac Mahon* : Die maligne Nephrosklerose etz. Virchow's Arch. 291, 47, 1933.
14. *Tarajev* : Maligne Hypertonie. (ung. Text) Szovjet Orvostud. Beszámoló. 2, 137, 1950.
15. *Vail* : Die Pathologie der Hypertonie-Krankheit. (ung. Text) Szovjet Orvostud. Beszámoló. 2, 134, 1950.
16. *Wilson und Byrom* : zit. Rec. Advances in Path. 1947.

ОСТРАЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ФОРМА ЗЛОКАЧЕСТВЕННОГО НЕФРОСКЛЕРОЗА

П. Эндеш и Л. Такач Надь

Резюме

В случаях, которые клинически не выявляли более длительную гипертоническую предварительную стадию и при симптомах недостаточных функций почек скоро кончались смертью больного, можно было патологически наблюдать характерную картину злокачественного нефросклероза. Наряду с выраженной воспалительной реакцией почечных артериолов и vasa afferentia, можно было также установить подострое пролиферативное воспаление меняющейся силы в одной части клубочек. Кроме этих изменений, можно было наблюдать, в двух случаях, в одной части маленьких почечных артериях и, в одном третьем случае, в артериях кишечной стенки типичную картину узловатого периаартериита. Эти изменения основываются на аллергическо-гиперергическом воспалении. Можно предполагать, что вследствие заболевания артериолов появляются, в зависимости от локализации и силы аллергической реакции, узловой периаартериит, острый гломерулонефрит илз, в одиночных редких случаях, картина злокачественного нефросклероза. Эти картины болезни могут быть связаны между собой в сильной или же более незначительной степени. На основании собственных наблюдений было установлено — независимо от вопроса происхождения или нозологической единицы, — что патологическая картина, именуемая злокачественным нефросклерозом, в известных редких случаях состоит на основании упомянутого патомеханизма.