

# Die krankheitsdominierende und die krankheitsdominante Milz

Autor(en): **Hittmair, Anton**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie Suisse des Sciences Medicales = Bollettino dell' Accademia Svizzera delle Scienze Mediche**

Band (Jahr): **6 (1950)**

Heft 5-6

PDF erstellt am: **21.07.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-309065>

## **Nutzungsbedingungen**

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern. Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

## **Haftungsausschluss**

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

Medizinische Universitätsklinik Innsbruck  
Vorsteher: Prof. Dr. A. Hittmair

## **Die krankheitsdominierende und die krankheitsdominante Milz**

Von Anton Hittmair

Den Ausgangspunkt der folgenden Ausführungen, *C. Henschens* Aufsatz: «Splenektomie bei krankheitsdominanter, chronisch infektiöser Splenomegalie», kann ich in diesem Lande und diesem Kreise als bekannt voraussetzen. Die Arbeit scheint mir über den Rahmen hinaus, den ihr der Autor gab, bedeutungsvoll, unterstreicht sie doch in sehr aufschlußreicher Weise die Wichtigkeit der allgemeinen Pathologie und rechtfertigt den Versuch, das dunkle Kapitel der Milzkrankungen von einem einheitlichen Blickpunkt aus, und zwar dem einer dynamischen Pathologie, zu betrachten. Wir kennen dynamische Krankheitsabläufe; bezüglich des Fokalinfektes wurden sie bereits Allgemeingut der Ärzte. Diese wissen es schon, daß z. B. einer recidivierenden Angina nicht nur funktionelle Störungen, etwa am Herzen, zu folgen vermögen, sondern auch verschiedentliche unter Umständen sogar tödliche Krankheiten.

Ähnlich liegen die Verhältnisse bezüglich der Milz.

Infekte vermögen, auch bei völliger Ausheilung, einen Krankheitsherd in der Milz zurückzulassen; sie können aber auch eine dauernde Dysfunktion der Milz hervorrufen, die, allenfalls noch durch weitere Infekte oder andere Schädigungen, zur Milzkrankheit sich entwickelt. Das Organ ist krankheitsdominant geworden.

Es kann eine solche Dysfunktion der Milz ebenso bei bekannten Krankheiten oder Schädigungen gelegentlich zur das Krankheitsbild und den Krankheitsablauf beherrschenden Störung werden. Die Milz ist krankheitsdominierend geworden.

Häufig gibt sie im weiteren Verlaufe des Krankheitsgeschehens die Dominanz an andere Organe, vor allem das Knochenmark oder etwa die Leber, ab.

Ich erinnere diesbezüglich nur an die Milztuberkulose, deren dynamischen Ablauf *Henschen* in seiner erwähnten Arbeit in eindringlicher Form

schildert, oder an den vielumstrittenen Morbus Banti, an dessen Anfang lediglich die Splenomegalie steht, am Ende aber der Tod infolge der Knochenmarksinsuffizienz oder der Lebercirrhose. Im ersten Stadium ist der Morbus Banti durch Splenektomie heilbar; im anämischen Stadium hängen die Heilungsaussichten davon ab, ob das Knochenmark erst funktionell gestört oder bereits organisch geschädigt, d. h. krankheitsdominant geworden ist; wird die Leberschädigung zum beherrschenden Symptom des Banti, dann erweist sich jeder Behandlungsversuch als vergeblich.

Solche dynamische Entwicklungen finden sich gerade bei persistenten Milztumoren häufig. Sie wurden mir im Jahre 1944 besonders eindringlich vor Augen gestellt, als ich gleichzeitig eine Osteomyelosklerose und eine Megakaryocytenleukämie zu beobachten die seltene Gelegenheit hatte.

Seither verfolge ich jeden Kranken mit persistentem Milztumor vom Gesichtspunkte der dynamischen Pathologie aus und suche sowohl das Ursachenspektrum als auch das Wirkungsspektrum der Splenomegalien aufzustellen. Beide sind sehr weitreichend. Auch hier kann ich bezüglich des ersteren wieder auf *Henschen* verweisen.

Im Wirkungsspektrum neben mechanischen und funktionellen Störungen sowie hämopoetischen Reaktionen auch eine große Reihe sogenannter Blutkrankheiten aufzuführen, dürfte wohl manchem zu gewagt erscheinen. Wenn man sich aber in Erinnerung ruft, daß heute z. B. die Ansicht von der uniloculären Entstehung und sogar von der Spontanheilung der Lymphadenose sehr an Boden gewann, oder daß die Auslösung wenn nicht Entstehung «akuter Myelosen» durch Drüsentuberkulosen keineswegs ein seltenes Ereignis darstellt, dann wird man die Einbeziehung der sogenannten Systemerkrankungen der blutbildenden Gewebe in das Wirkungsspektrum der krankheitsdominanten Milz nicht als abwegig abtun können.

Der dynamischen Krankheitsbetrachtung steht als großes Hindernis im Wege, daß der pathologische Anatom, gewohnt das endgültig entscheidende Schlußwort zu sprechen, uns aus den histologischen Untersuchungen der allenfalls exstirpierten Milz nur wenig zu sagen weiß, solange das Krankheitsgeschehen sich in seinen Anfängen befindet. Die diesbezüglichen Befunde sind dürftig und reichen kaum über Pulpa-hyperplasie, Mesenchymvermehrung, Sinuskatarrh und bestenfalls extramedulläre myeloische Metaplasien oder Ansätze zur Fibroadenie hinaus. Funktionelle Störungen sind für den pathologischen Anatomen nicht ohne weiteres faßbar, selbst wenn sie dem Kliniker sehr eindringlich in die Augen springen.

Dazu kommt noch, daß wir über die Milzfunktionsstörungen noch wenig Sicheres wissen und uns diesbezügliche experimentelle Grundlagen fehlen.

Die Symptomatik der Milzdysfunktion kann ebenfalls sehr spärlich sein, wenn auch das Blutbild im Zusammenhang mit der Mark- und Milzpunktion hier so manche wertvolle Aufschlüsse zu geben vermag.

Auf ein Krankheitszeichen möchte ich besonders die Aufmerksamkeit lenken, wenngleich es nicht immer vorhanden ist und manchmal nur zum Teil in Erscheinung tritt:

Die Anämie vom embryonalen Typ bzw. das embryonale Blutbild. Das Vollbild der Anämie vom embryonalen Typ zeigt: Anisocytose, Poikilocytose, Polychromasie; basophile Punktierung, Azurfäden, Cabotsche Ringe und Schleifen; Jolly-Körperchen und Erythroblastenausschwemmung.

Beim embryonalen Blutbild kommt dazu: mäßige Linksverschiebung, einige % Myeloblasten und Myelocyten.

Es scheint die Dysfunktion der Milz im blutbildungsbereiten Mesenchym eine Art der Hämpoese aufleben zu lassen, welche für den Embryo zur Zeit des Wechsels von der hepatolienalen zur Mark-Blutbildung die Norm ist. Am deutlichsten scheint mir das aus den Vorgängen bei der Osteomyelosklerose und der Megakaryocytenleukämie hervorzugehen.

Für die therapeutischen Entscheidungen, vor die wir bei Splenomegalien gestellt sind, besteht die Schwierigkeit in der Erfahrungstatsache, daß ein persistenter Milztumor keineswegs zur Krankheitsdominanz, also zur Dysfunktion der Milz führen muß, daß er in seiner Größe wechseln, ja sogar nach kürzerer oder längerer Zeit wieder verschwinden kann; allerdings tritt auch mitunter das Gegenteil ein, die Milz wächst unaufhaltsam zur Riesensmilz heran. Auch eine schon vorhandene Dysfunktion kann periodisch zu- und abnehmen, ja völlig ausheilen.

Die Funktionsstörung der Milz findet, abgesehen von Störungen der Kapillarresistenz, der Blutungszeit, der Histaminmobilisierung usw., hauptsächlich in der Störung der Myelopoese ihren Ausdruck, wobei nur ein einzelner Zellstrang, zwei oder alle drei betroffen sein können. Dementsprechend entstehen Bilder des Morbus maculosus Werlhof, der hyper- oder der aregenerativen Anämie, der Granulocytopenie bzw. Agranulocytose, der Markinsuffizienz und schließlich der Panmyelophthise,

Schon im Verlauf der Infektionskrankheiten mit Milztumor sehen wir die Ansätze dazu in der postinfektiösen Anämie und der Granulocytopenie, die als Rekonvaleszentenlymphocytose imponiert.

Die ganze Betrachtung vom Standpunkte der Krankheitsdynamik aus hätte wenig Wert, wenn sie nicht auch therapeutische Früchte tragen könnte.

Schon seit langem beschäftigen sich die Hämatologen mit der Frage der Indikation zur Milzexstirpation bei Splenomegalien. Wiederum darf ich auf *Henschen* verweisen, der sehr der Splenektomie bei krankheitsdominanter gewordener Milz das Wort redet, und neuerlich an den Morbus Banti erinnern, der heilbar ist durch rechtzeitige Milzentfernung, die zu einem Zeitpunkt vorzunehmen ist, in dem das Leiden noch keineswegs schwer oder besorgniserregend zu sein scheint.

Ich darf weiter ins Gedächtnis rufen die zum mindesten vorübergehenden und lebensverlängernden Erfolge der italienischen Schule mit frühzeitiger Milzexstirpation bei chronischen Myelosen und nochmals heranziehen die Lehre von der uniloculären Entstehung der Lymphadenose und die Tatsache ihrer Heilbarkeit. Es drängt sich in diesem Zusammenhang von selbst die Frage auf, ob nicht die lienale Form der Lymphadenose in ihren Anfangsstadien durch die Splenektomie vielleicht sogar heilbar wäre.

Wohl jeder Operateur verfügt über Krankengeschichten, wie sie *Henschen* in seiner ausgezeichneten Arbeit vorlegt, und jeder Internist kennt dynamische Krankheitsabläufe bei Splenomegalien und sogar bei Blutkrankheiten, die in ihrem schubweisen Fortschreiten, ihren Remissionen und ihren durch Akzidente bedingten Exacerbationen zum Vergleich mit der Fokaltoxikose herausfordern.

Damit erhebt sich aber gebieterisch die Frage: Wann soll, wann muß man zur Splenektomie raten? Sicherlich darf nicht jeder persistente Milztumor entfernt werden. Es ist meines Erachtens jedoch an der Zeit, darauf hinzuweisen,

daß 1. jeder Milztumor genaue Kontrolle der gesamten Myelopoese erfordert und Nachkontrollen über einen längeren Zeitabschnitt; insbesondere beim Eintreten wiederholter Infekte oder bei Persistieren der Splenomegalie;

daß 2. persistente, an Größe zunehmende Milztumoren zu entfernen sind, sobald sich Zeichen zunehmender Knochenmarksschädigung zeigen;

daß 3. die Splenektomie angezeigt erscheint, wenn sich im Milzpunktat dauernd Zeichen extramedullärer Myelopoese finden, und

daß 4. der Eingriff unter entsprechendem lokalem und allgemeinem Penicillinschutz vorzunehmen ist.

#### *Diskussion:*

*E. Lorenz (Graz):* Es wird auf die große Bedeutung der krankheitsdominierenden Milz auch in der Pathologie des Kindesalters hingewiesen. Ein besonders eindrucksvolles

Beispiel dafür ist die splenopathische Markhemmung bei der gar nicht so seltenen Milzvenenstenose, einem Krankheitsbilde, das trotz seiner eindrucksvollen Symptome und zahlreichen Publikationen, auch aus jüngster Zeit, heute noch viel zu wenig bekannt ist. Die Differentialdiagnose der kindlichen Splenomegalien bereitet oft große Schwierigkeiten, vor allem in der Beurteilung der in solchen Fällen auftretenden Funktionsstörungen des Knochenmarkes.

*H. Jettmar* (Graz) macht auf seine hämatologischen Beobachtungen an splenektomierten ostasiatischen wilden Nagetieren aufmerksam, von welchen einige Species, wie *Phodopus Bedfordiae*, *Cricetulus griseus*, *Microtus Brandti* und *Apodemus agrarius* in 100% der untersuchten Fälle latente Infektion mit Bartonellen und Eperythrozoen aufwiesen, die nach Milzexstirpation aktiviert wurde und nach einer durchschnittlich zwei bis drei Tage betragenden Inkubationszeit schwere Anämien mit sehr charakteristischen Blutbildern hervorrief. Einige Species, wie Brandmaus (*Apodemus agrarius*) und Wühlmaus (*Microtus Brandti*), die stets ganz besonders große Milzen aufweisen, gehen dann entweder akut oder nach ein- bis mehrmaligen Bartonellenrecidiven in einem hohen Prozentsatz zugrunde. Die Zwerghamster und der nahe verwandte *Phodopus* aber überstehen fast ausnahmslos die schwere Anämie und erholen sich bald von der Bartonelleninvasion.

Andererseits hatten die Splenektomien keinen Einfluß auf die den Bartonellen als nahe verwandt angesehenen Grahamellen. Auch konnte kein deutlicher Einfluß der Milzexstirpation auf Hepatozoen und Trypanosomen (*Springhasen*, *Hamster* und *Brandmäuse*) wahrgenommen werden (*Z. Parasitenk.* 4, 254).

Wilde Nager aus der Familie der Muriden, die zu 100% latente Infektionen mit Blutparasiten aufweisen, dürften gute Objekte für das Studium der Rolle der Milz im pathologischen Geschehen darstellen.

*E. Glanzmann* (Bern): Bei einem Säugling mit tuberkulöser Peritonitis entwickelte sich infolge Milztuberkulose eine riesige Splenomegalie. Auch nach Abheilung der tuberkulösen Peritonitis blieb dieser Milztumor während vielen Jahren bestehen. Es zeigten sich Zeichen von «Hypersplenie», in Form einer splenopathischen Markhemmung mit Anämie, Leukopenie und Thrombopenie ohne hämorrhagische Diathese. Diese Hypersplenie wurde merkwürdig gut ertragen. Ich bin überzeugt, daß eine Splenektomie zu einer katastrophalen Aktivierung der Tuberkuloseerkrankung mit eventueller foudroyanter tuberkulöser Meningitis geführt hätte.

In einem andern Fall, bei *Morbus Boeck*, stand ein riesiger Milztumor zusammen mit Hepatomegalie nebst Lungenveränderungen im Vordergrund des klinischen Bildes. Auch hier kam es zu splenopathischer Markhemmung mit besonders niedrigen Leukocytenzahlen, etwas unter 3000. Diese Hypersplenie wurde hier ebenfalls während vielen Jahren sehr gut toleriert.

Soll man bei diesen Kindern mit derartigen Splenomegalien eine lebensgefährliche Operation wagen, wenn die Hypersplenie während vielen Jahren ohne schweren Störungen, mit oft nur leicht angedeuteter hämorrhagischer Diathese ertragen wird?

*Hittmair* (Schlußwort): Bei krankheitsdominanter Milz ist Splenektomie stets in Erwägung zu ziehen; der Entschluß zur Operation hängt selbstverständlich nicht nur vom Blutbild ab, sondern auch vom gesamten Krankheitsbild. Dies gilt insbesondere für Kinder, bei welchen ein embryonales Blutbild auch als lediglich reaktiver Zustand vorkommt.

### Zusammenfassung

Die beim Fokalinjekt am besten erforschten Krankheitsabläufe weisen auf die Wichtigkeit der allgemeinen Pathologie für die Klinik hin. Diesbezüglich bietet *C. Henschens* krankheitsdominante Milz ein sehr lehr-

reiches Arbeitsgebiet der dynamischen Entwicklung verschiedenster Krankheiten.

Erst nur sekundär miterkrankt kann die Milz zum alleinigen Krankheitsherd werden (krankheitsdominante Milz von *Henschen*). Die pathologisch-anatomisch meist nicht faßbaren Funktionsstörungen führen u. U. durch ihre Auswirkung auf das Knochenmark zu schwerer, tödlicher Krankheit. Die Dysfunktion der Milz kann aber auch im Laufe verschiedenster Krankheiten die führende Rolle spielen und den Ausgang der Krankheit entscheidend beeinflussen (krankheitdominierende Milz). Diagnostisch kommt diesbezüglich dem «embryonalen Blutbild» bzw. der «Anämie vom embryonalen Typ» große Bedeutung zu.

Ursachen- und Wirkungsspektrum sind beide sehr breit und ziehen selbst die Blutkrankheiten in ihren Bereich, da sich aus der krankheitsdominanten Milz eine krankheitsdominante Markschädigung oder Systemerkrankung zu entwickeln vermag.

Die Dynamik des pathologischen Geschehens bei der krankheitsdominanten Milz ist wegen der Indikationsstellung zur Exstirpation dieses Organes von praktischer Wichtigkeit. Vorläufig mögen folgende Richtlinien zur Diskussion gestellt sein: Jeder Milztumor erfordert genaue Kontrolle und Nachkontrollen der Myelopoese. Persistente, an Größe zunehmende Milztumoren mit Zeichen zunehmender Markschädigung sind zu extirpieren, ebenso solche, bei welchen sich im Probepunktat dauernd extramedulläre Myelopoese findet. Die Milzextirpation muß unter entsprechendem Penicillinschutz vorgenommen werden.

### *Résumé*

Il peut arriver que la rate, altérée secondairement, devienne le centre du tableau pathologique (krankheitsdominante Milz selon *Henschen*). Ces altérations fonctionnelles ne sont souvent pas définissables histologiquement; elles peuvent toutefois, par leur répercussion sur la moelle osseuse, déterminer le développement de maladies graves, voir mortelles. La dysfonction de la rate peut au cours de différentes maladies jouer un rôle prédominant et en influencer l'évolution d'une manière décisive (krankheitsdominierende Milz). L'hémogramme embryonnaire, soit l'anémie de type embryonnaire est important ici au point de vue diagnostique.

Il est nécessaire de comprendre le rôle de la rate dans certaines affections, afin de poser une indication précise pour la splénectomie. Chaque fois qu'il y a splénomégalie, il faut contrôler la myélopoïèse très exactement. Dès que la splénomégalie augmente et que l'altération médullaire

devient plus évidente, il faut splénectomie; de même si dans les frottis de ponction de rate on trouve une myélopoïèse extramédullaire constamment. La splénectomie doit être faite après préparation préalable avec de la pénicilline.

### *Riassunto*

Lo studio dei decorsi morbosi negli infetti focali sottolinea sempre l'importanza che la patologia generale riveste per la clinica. Ottimo esempio ne è la patologia della milza quale fattore dominante di malattia (krankheitsdominante Milz di *C. Henschen*) poichè offre una visione ricca d'insegnamenti dello sviluppo dinamico di diverse manifestazioni morbose. La milza, lesa solo in linea secondaria, può divenire l'unico focolaio patogeno (krankheitsdominante Milz di *C. Henschen*). Le turbe funzionali che il più delle volte non vengono chiarite anatomicamente, possono causare per la loro azione sul midollo osseo, malattie gravi e letali. La disfunzione della milza può assumere anche nel corso delle diverse malattie, un ruolo di primaria importanza, tanto da influirne profondamente sul decorso stesso della malattia (krankheitsdominierende Milz). Nel qual caso il quadro ematico embrionale, rispettivamente l'anemia di tipo embrionale, assume grande importanza nella diagnostica.

La varietà delle cause e degli effetti è notevolissima tanto da coinvolgere anche le malattie del sangue propriamente dette, poichè dalla dominanza patogenica della milza può svilupparsi una lesione midollare dominante oppure una malattia sistemica.

Il dinamismo dello sviluppo patologico della dominanza splenica morbosa è di particolare importanza per l'indicazione della splenectomia. I seguenti criteri dovranno essere considerati: ogni tumore della milza necessita un continuo controllo della mielopoiesi. L'aumento persistente di un tumore della milza con segni di lesione progrediente del midollo osseo, è una indicazione per la splenectomia. Nei casi dove il puntato della milza rivela una mielopoiesi extramidollare persistente, la splenectomia sarà pure indicata.

L'estirpazione della milza deve essere eseguita sotto protezione della penicillina.

### *Summary*

In the case of focal infection the best investigated courses of disease point to the importance of general pathology for the clinic. In this connection *C. Henschen's* disease-dominant spleen offers a very instructive field of work in the dynamic development of the most varied diseases.

The spleen can, although at first only diseased secondarily, become the sole disease center (disease-dominant spleen of *Henschen*). The func-



tional disturbances which are usually not apprehensible pathologically-anatomically lead under certain conditions through their effect on the bone marrow to serious, mortal illness. But the disfunction of the spleen can also in the course of the most varied diseases play the leading role and decisively influence the outcome of the diseases (disease-dominating spleen). Diagnostically in this connection the "embryonal blood picture" or, as the case may be, "anemia of the embryonal type" takes on great significance.

The spectra of cause and effect are both very broad and even include blood diseases in their sphere, since a disease-dominant marrow injury or systemic disease can develop from the disease-dominant spleen.

The dynamics of the pathological process in the cause of the disease-dominant spleen is of practical importance because of the indication for extirpation of this organ. The following points were suggested for preliminary discussion: every tumor of the spleen demands exact control and supplementary checks of the myelopoiesis. Persistent spleen tumors which increase in size with signs of increasing marrow injury are to be extirpated. Likewise those in which extramedullary myelopoiesis is present continually in biopsy. Extirpation of the spleen must be undertaken along with proper protection from penicillin.

*Henschen, C.:* Schweiz. med. Wschr. 1946. – *Hittmair, A.:* Klin. Wschr. 1946; Siglbauer Festschrift, Innsbruck 1947; Med. Rundschau 1947; Kleine Hämatologie, Urban & Schwarzenberg, Wien 1949.