

(Aus der Prosektur des Kaiserin Elisabeth-Spitals in Wien [Vorstand: Prosektor
Dozent Dr. Alfred Goedel].)

Hämorrhagische Thrombocythämie bei vasculärer Schrumpfmilz.

Von

Privatdozent Dr. Emil Epstein und Privatdozent Dr. Alfred Goedel.

Mit 4 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 14. November 1933.)

Gemeinsam mit Joh. Kretz hat der eine von uns (Epstein) in Nr. 25 der Klinischen Wochenschrift 1930 „Über einen Fall von hochgradiger Thrombocytenvermehrung“ berichtet, den er weiterhin durch 4 Jahre bis zum Tode des Kranken zu beobachten Gelegenheit hatte.

Ein 56jähriger Mann, der bis auf eine Ischias im Jahre 1917 und eine beginnende Gangrän an der zweiten Zehe des rechten Fußes immer gesund gewesen war, erkrankte im Juni 1928 mit Neigung zu heftigen Zahnfleisch- und Zwischengewebsblutungen an beiden Oberschenkeln. Besonders nach einer Zahnextraktion blutete er durch 3 Wochen hindurch sehr stark. Am Äußeren des Patienten fiel in der letzten Zeit eine zunehmende Rotfärbung auf. Er litt an starken Kopfschmerzen und an Druckgefühl im Kopfe. Bei der Untersuchung des kräftigen, muskulösen Mannes fand sich eine eigenartige Rötung des Kopfes und der Schleimhäute, die bei leicht cyanotischem Farbton an das Bestehen einer Erythämie denken ließ. Der Befund von Lunge und Herz war völlig normal. Leber und Milz waren nicht vergrößert. Der Blutdruck betrug 150 mg Hg. Im Harn war Albumen in Spuren nachweisbar. Probe auf Zucker negativ. Urobilinogen nicht vermehrt. Mikroskopischer Befund o. B. Die Wa.R. war negativ.

Übersicht über Blutbefunde und Krankheitsverlauf.

I. Krankheitsperiode vom 12. 6. 28 bis 9. 3. 29.

Die im Jahre 1928 im Anschluß an die Zahnfleischblutungen vorgenommenen Blutuntersuchungen ergaben zunächst eine Erythrocytenzahl von 7 250 000 in 1 cmm, die aber innerhalb von 9 Tagen auf 6 100 000, in weiteren 7 Tagen auf 5 700 000 und dann weiterhin auf Werte zwischen 5 500 000 und 5 000 000 herabgesunken war, um sich dann — abgesehen von einem einmaligen vorübergehenden Anstieg auf 7 000 000 nach einer Röntgenbestrahlung beider Schulterblätter (Dosis 7 H., Bestrahlungsdauer 13 Min.) — lange Zeit in gleicher Höhe zu halten. Der Hämoglobingehalt bewegte sich zwischen 105 und 115, der Färbeindex zwischen 0,7 und 1,0. Die Leukocytenzahlen schwankten zwischen 12 500 und 14 600. Bemerkenswert war eine Monocytose von 12—20% und eine Eosinophilie von 6—14% (meist über 10%).

In Trockenpräparaten (Giemsa-Panchromfärbung) fanden sich geringe Größenunterschiede der etwas abgeblästen Erythrocyten, einzelne Formen mit Howell-Jollyschen Kernkörperchen und ein oder das andere kernhaltige rote Blutkörperchen. Der auffälligste Befund jedoch war eine außergewöhnliche Vermehrung der Blutplättchen. Eine Zählung der Plättchen nach Fonio ergab Werte zwischen 1 800 000 und 2 200 000 im Kubikmillimeter, also eine Vermehrung auf etwa das Zehnfache der normalen Plättchenzahl. Trotz der Plättchenvermehrung war die

Blutungszeit verlängert und betrug nach Nadelstich in die Fingerbeere 2 Min. 50 Sek., nach Stich in das Ohrfläppchen 5 Min., nach Einstich mit einer etwas breiteren sog. „Wassermannlanzette“ in die Fingerbeere 25—30 Min. gegen 3½ Min. bei einem gleichzeitig untersuchten gesunden 19jährigen Mann als Vergleichsfall. Die *Gerinnungszeit war normal*. Das subjektive Befinden war im allgemeinen ein ziemlich gutes, die erwähnte Blutungsneigung, die zu immer wiederkehrenden Blutungen aus Zahnfleisch und Nase Anlaß gegeben hatte und bisweilen auftretende Kopfschmerzen blieben als dauernde Krankheitszeichen bestehen.

II. Krankheitsperiode vom 9. 3. 29 bis 21. 5. 31.

Im März 1929 im Anschluß an eine neuerliche Blutung nach Zahnextraktion beträchtliche Verminderung der Erythrocytenzahl auf 3 600 000 in 1 cmm, verbunden mit Absinken des Hämoglobingehaltes (65%). Im Trockenpräparate sichtliche Abblässung und deutliche Größenunterschiede der roten Blutkörperchen. Neben blassen, vorwiegend orthochromatischen, auch polychromatische Normocyten und makrocytär geschwellte Formen mit abnorm großen Dellen. Etwas zahlreichere Formen mit *Howell-Jollyschen* Kernkugeln und vereinzelt Normoblasten. Bei Supravitalfärbung mit Brillant-Kresylblau Zunahme der Substantia reticulofilamentosa erkennbar.

Dann ziemlich rasche Erholung des Erythrocytenbestandes. Blutplättchenzahlen am 9. 3. 29 1 580 000, im November 1929 1 200 000, am 28. 5. 30 1 600 000.

Im Juni 1930 trat an der zweiten Zehe des rechten Fußes neuerdings trockener Brand auf, der eine Abtragung der Endphalange nötig machte. Ein nochmaliges Fortschreiten des Leidens führte schließlich im Dezember 1931 zur vollständigen Abnahme dieser kranken Zehe.

III. Krankheitsperiode vom 21. 5. 31 bis 9. 2. 32.

Am 21. 5. 31 sichtliche Wendung des Leidens zum Schlechteren. Kurz vorher noch Zahl der roten Blutkörperchen 4 800 000. Nach stärkerer Zahnfleischblutung und Anfällen heftigen Nasenblutens kam es unter Auftreten profuser Diarrhöen und häufigeren Anfällen von Schwächegefühl und Ohnmachtsanwandlungen zu einem Erythrocytensturze auf 2 730 000, der Hämoglobingehalt fiel auf 44%, der Färbeindex betrug 0,8, die Gesamtzahl der Leukocyten 12 000. Zum ersten Male Auftreten auffällig zahlreicher kernhaltiger Erythrocyten — in einzelnen Gesichtsfeldern 2—3 Exemplare —, und zwar orthochromatischer und daneben auch polychromatischer Normoblasten. Eine Auszählung der kernhaltigen Erythrocyten am 28. 8. 31 ergab 1700 im Kubikmillimeter. Es fanden sich auch amitotische Kernteilungen, Kernabschnürungen und gehäuftes Auftreten *Howell-Jollyscher* Körperchen.

Die nun folgende Abb. 1 bringt das pathologische Blutbild im allgemeinen und die Veränderungen der Blutplättchen im speziellen auf der Höhe der Krankheit zur Darstellung.

Abb. 1 zeigt: Hochgradige Anisocytose der beträchtlich abgeblaßten roten Blutkörperchen. Sehr zahlreiche kernhaltige und daneben Erythrocyten mit *Howell-Jollyschen* Körperchen. Die eosinophilen Leukocyten sichtlich vermehrt mit reichlicher Vakuolenbildung. Außergewöhnliche Massen von Blutplättchen, teils einzeln, teils zu Häufchen gruppiert. Sie unterscheiden sich von den abgerundeten und scharf umgrenzten normalen Formen durch eine unregelmäßige und vielfach unscharfe Umgrenzung. Die azurophile Granulasubstanz, die in normalen Thrombocyten in dichter Lagerung einen kernähnlichen Innenkörper bildet, der von einem homogenen, mittels der kombinierten Azurfärbung nach *Jenner-Panchrom* hellblau gefärbten Plasmasaume umgeben ist, erscheint in lockere Krümelchen zerfallen. Die Blutplättchen sind so vielfach ohne Plasmasaum und