

## III.

# Über ein Fibroxanthosarkom mit eigenartiger Ausbreitung und über eine Vena cava sup. sinistra bei dem gleichen Fall.

(Aus der pathologisch-anatomischen Anstalt des Krankenhauses Westend-Charlottenburg.)

Von

Prof. Dr. A. Dietrich.

(Hierzu Taf. I und 3 Textfiguren.)

Der Obduktionsbefund, welcher den folgenden Ausführungen zugrunde liegt, war in zweifacher Hinsicht ungewöhnlich und bemerkenswert, doch haben beide seltenen und interessanten pathologischen Vorkommnisse keine Beziehungen zueinander, stellen vielmehr, wie darzulegen sein wird, eine rein zufällige Vereinigung in einem Körper dar. Daher erschien es notwendig, die Trennung schon im Titel anzudeuten und jeden der Einzelbefunde für sich zu behandeln; doch um das Gesamtbild, wie es sich bei der Obduktion entwickelte, nicht zu zerstückeln und Wiederholungen zu vermeiden, wird es zweckmäßig sein, den klinischen Bericht sowie das Protokoll der näheren Besprechung vorauszuschicken.

## Klinischer Bericht und Obduktionsbericht.

D., Minna, 29 Jahre alt, aufgenommen auf der inneren Abteilung des Krankenhauses Westend-Charlottenburg am 16. Oktober 1911. Vor zehn Jahren war die Pat. für ein Vierteljahr in einer Lungenheilanstalt. Vor 4 Jahren hatte sie eine Knochenhautentzündung der Beine. Pat. konnte seit der Zeit nicht arbeiten. Im gleichen Jahre soll die Basadow'sche Krankheit angefangen haben, an der die Pat. nach ihrer Angabe leidet. Die Beschwerden bestehen in Schmerzen im Leib, dicken Füßen, Kopfschmerzen. Sie kann schlecht sehen, fühlt sich sehr matt. Sie leidet viel an Herzklöpfen, schläft schlecht und ist leicht aufgereggt.

Die Untersuchung ergibt eine kleine Person von grazilem Knochenbau, schlecht entwickelter Muskulatur, mäßigem Fettpolster. Auf beiden Augen besteht sehr starker Exophthalmus, rechts mehr als links, so daß der Bulbus bei geschlossenen Augen sichtbar ist.

Eine Struma ist nicht vorhanden, die Hautfarbe ist blaß, das Gesicht gedunsen, an den Beinen keine Ödeme.

Der Lungenbefund zeigt links hinten vollen Schall, rechts dagegen ist bis zur Höhe des unteren Skapularwinkels absolute Dämpfung, abgeschwächtes Atmen, abgeschwächter Stimmfremitus. Die Dämpfung geht auf die vordere Seite über, und nur die linke Mohrenheim'sche Grube hat Lungenschall.

Die Herzdämpfung ist infolgedessen nicht abgrenzbar. Die Dämpfung erstreckt sich etwa 6 cm weit nach rechts von der Mittellinie und geht in die Leberdämpfung über. Die Herztöne sind leise, der Spaltenstoß nicht fühlbar. Der erste Ton an der Spitze ist klappend, der zweite Pulmonalton akzentuiert. Puls unregelmäßig beschleunigt, mittelstark.

Das Abdomen ist stark aufgetrieben, in der Lebergegend auf Druck empfindlich. In den Flanken besteht Dämpfung, die sich bei Lagewechsel ändert. Die Leber ist hart anzufühlen,

4 Finger breit unter dem Rippenrand, ihre Oberfläche ist eben, der Rand scharf. Die Milz läßt sich nicht fühlen.

Urin enthält Eiweiß, zahlreiche Leukozyten und Bakterien.

Das Blut enthält 6700 Leukozyten, darunter 75% multinukleäre Leukozyten, 23% Lymphozyten. Am 19. Oktober werden durch Pleurapunktion links 1100 ccm klare Flüssigkeit von sp. G. 1008 entleert, im Sediment davon finden sich vereinzelte Leukozyten und Lymphozyten.

Nach der Punktionsöffnung bleibt die Dämpfung über dem Sternum bestehen. Auch die Herzdämpfung geht nach links in unveränderte Dämpfung über. Herzschläge leise. Das Transsudat sammelte sich in den nächsten Tagen schnell wieder an, und unter zunehmenden Erscheinungen von Herzschwäche trat am 24. Oktober der Tod ein.

Die von mir am 25. Oktober 1911 ausgeführte Obduktion ergab folgenden Befund:

Weibliche Leiche von mittlerer Körpergröße und reduziertem Ernährungszustand. Es bestehen keine Ödeme und keine andern Veränderungen an den äußeren Körperteilen. Die Bulbi springen beiderseits weit vor.

Bei Eröffnung der Brusthöhle findet sich in der linken Pleura etwa 1 l klarer, gelber Flüssigkeit, rechts etwas weniger. Der ganze vordere Brustraum wird von dem prall gefüllten Herzbeutel eingenommen. In dem oberen Mediastinum findet sich ein hartes, hühnereigroßes Drüsensackpaket mit narbenartiger Einziehung, durch die ein apfelgroßer Teil des Herzbeutels sackartig abgeschnürt wird. Der Herzbeutel reicht bis zum oberen Rande der ersten Rippe, nach links bis zur vorderen Axillarlinie an der 6. Rippe, nach rechts bis zur Mammillarlinie. Durchmesser in der Mittellinie 15 cm, querer Durchmesser 19 cm. Der Herzbeutel enthält über 1 l klarer Flüssigkeit. Das Herz selbst liegt klein und kontrahiert in dem gewaltigen Sack, es entspricht der Faust der Leiche, und seine ganze Oberfläche ist übersät mit hanfkorngrößen, vielfach konfluierenden, weißlichgelben Geschwulstknötchen. Besonders dicht stehen diese über den großen Gefäßen, und an der Seitenkante des rechten Vorhofs bilden sie eine zusammenhängende Platte. Die Klappen sind dünn und zart, an der Innenfläche treten an vielen Stellen Geschwulstknötchen vor, so besonders am rechten Vorhof, aber auch im rechten Ventrikel. Im linken Ventrikel sind die Trabekel von kleinen, weißen Knötchen durchsetzt, ebenso finden sich solche in den Papillarmuskeln und unter dem Endokard der Aortenausflußbahn. Die Intima der großen Arterien ist glatt.

Bei Verfolgung der großen Venen zeigt sich, daß die Vena cava inf. leer und von glatter Innenfläche ist; dagegen ist die Vena cava sup. nicht zu finden. An der Stelle, wo sie einmünden sollte, ist die beschriebene dicke Geschwulstplatte, welche bis  $1\frac{1}{2}$  cm Dicke der Wand des Vorhofs eingelagert ist. Von ihr aus zieht nach oben noch ein etwa 1 cm langer, runder Strang ohne Lumen, der sich in der Gegend der rechten oberen Lungenvene im parietalen Perikard verliert. Beim Aufsuchen der Halsvenen sieht man, daß die Vena subclavia und jugular. dext. sich in einer schräg von rechts nach links laufenden Aonyma vereinigen, welche die viel weitere Jugularis sin. aufnimmt. So entsteht vor dem linken Lungenhilus ein fingerdickes Gefäß, das vor der Art. pulmon. sin. in den Herzbeutel eintritt und über den linken Vorhof vor dem Abgang der linken Lungenvenen hinwegläuft. Es zieht dann in der Atrioventrikularfurche an der Hinterfläche des Herzens entlang und mündet in den rechten Vorhof links und oberhalb von der Vena cava inf. Die kleineren Venen des Herzens münden in dieses Gefäß ein, das also mit der Vena magna cordis zusammenfällt. Beim Betrachten von der Innenfläche des rechten Vorhofs sieht man zwischen der Vena cava und diesem venösen Sinus sich feine, netzartig ausgebreitete Fasern ausspannen. An der hinteren seitlichen Wand des rechten Vorhofs zieht von der Vena cava aus eine kleinfingerdicke Rinne nach oben, eingebettet in die von harten Geschwulstmassen durchsetzte Wand, sie mündet in einen Trichter, in dessen Tiefe man durch das etwa  $\frac{1}{4}$  cm im Durchmesser offene Foramen ovalé in den linken Vorhof gelangt. Bei Besichtigung vom linken Vorhof aus erscheint jedoch das Foramen ovale durch die halbmondförmige Falte ge-

schlossen, es wölbt sich aber der ganze Trichter von rechts divertikelartig vor und der Rand der Falte lässt sich weit abheben.

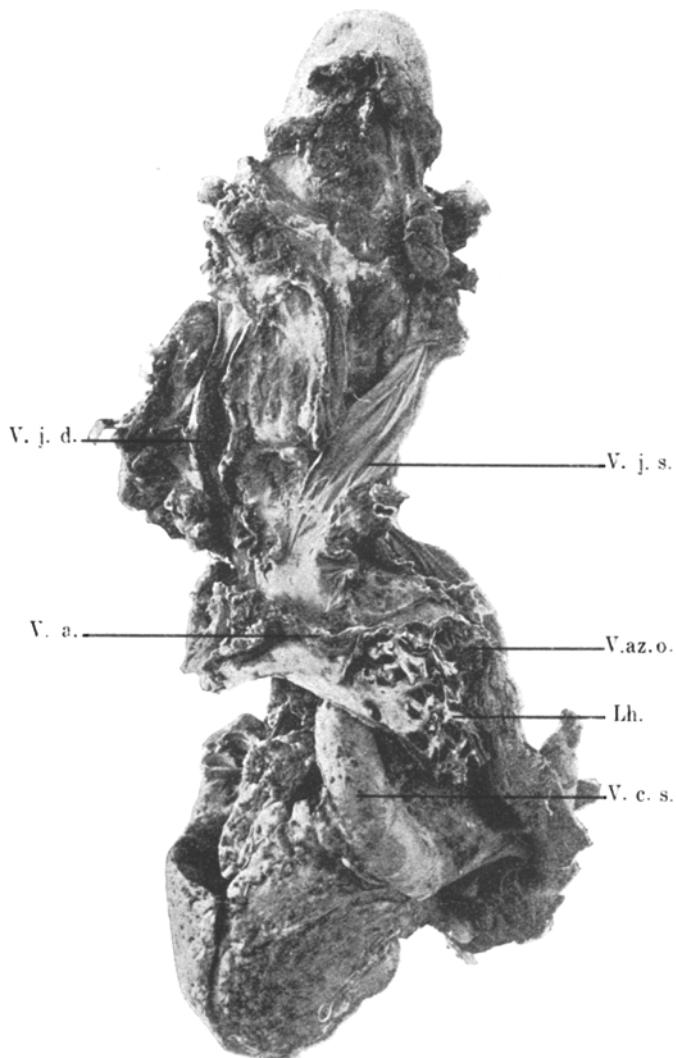


Fig. 1. Herz mit Gefäßen von links, Halsorgane nach links gedreht, Herzspitze etwas gegen rechts. V. j. d. = Ven. jugul. dextr. V. j. s. = Ven. jugul. sin. V. a. = anonyma. V. az. s. = Ven. azygos sin. Lh. = Lungenhilus. V. c. s. = Ven. cav. sin.

Die *Vena azygos* findet sich an der rechten Seite auch bei genauestem Suchen nicht. In die *Anonyma* tritt dort, wo sie den Bronchus kreuzt, eine ganz kleine Vene ein, die sich über dem Lungenhilus verliert. Dagegen mündet in das neue große Gefäß kurz vor seinem Durchtritt durch den Herzbeutel eine viel größere Vene. Sie ist schon an der Einmündungsstelle stark verengt durch Tumormassen, die auch an der Intima flach vortreten. Ihrem Verlauf

nach entspricht sie aber einer Vena azygos, sie läßt sich über den Lungenhilus hinweg entlang der Aorta verfolgen, verliert sich jedoch schon in der Mitte der Aorta thorac. in schwartige Geschwulst-

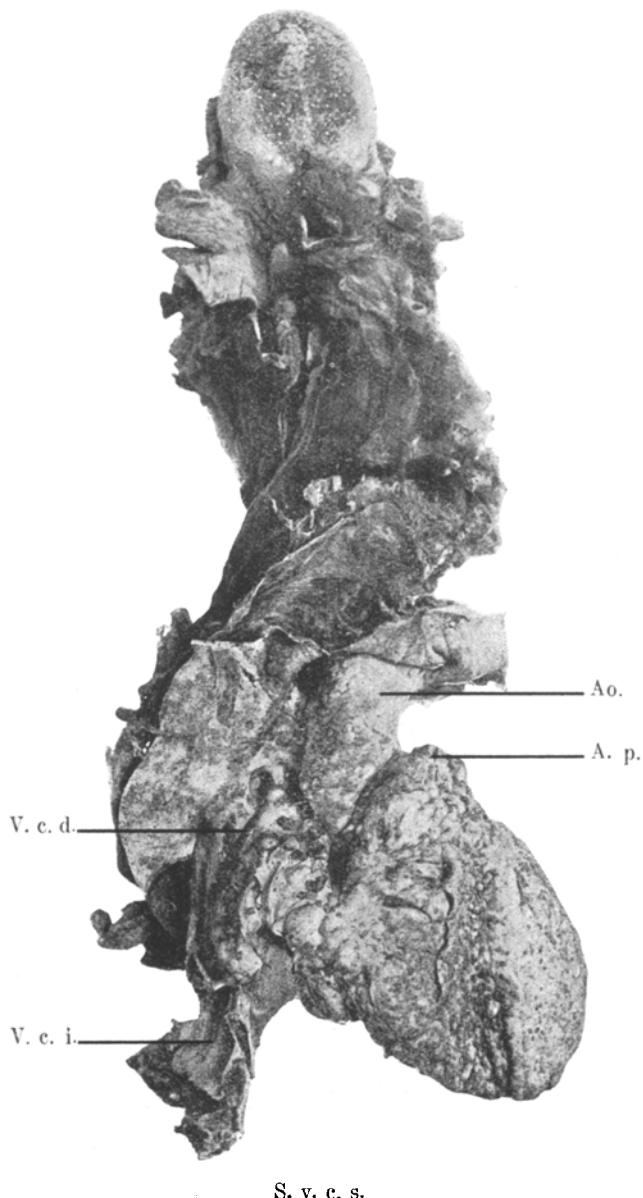


Fig. 2. Herz mit Gefäßen von rechts. A. p. = Art. pulmon. Ao. = Aorta. V. c. d. = Rest der Ven. cav. d. V. c. i. = Ven. cav. inf. S. v. c. s. = Sinus ven. cav. sin.

massen, welche von der Bauchhöhle herauf an der Wirbelsäule entlang ziehen und die Aorta in ihrer hinteren Hälfte einscheiden. In der Vena jug. findet sich im Halsteil ein 6 cm langer, das

Lumen halb ausfüllender Geschwulstthrombus. Ein zweiter Thrombus sitzt vor der Einmündung der Subclavia dext., das Lumen fast versperrend, dementsprechend ziehen an der Vorderwand des Halses weite Venen herunter, die in die Anonyma einmünden.

Die Lungen bieten beide glatten Pleuraüberzug, die linke ist atelektatisch; nirgends finden sich Geschwulstknötchen. Dagegen ist am Hilus um die Gefäße und Bronchien das Gewebe von gelben Geschwulstmassen durchsetzt, die Bronchialdrüsen anthrakotisch, klein.

Bauchhöhle. Bei Eröffnung der Bauchhöhle entleeren sich etwa 6 l einer opaleszierenden, bald leicht trüb werdenden, hellgelben Flüssigkeit. Das Peritoneum parietale ist glatt, dagegen die Serosa der Dünndärme mit einer dichten Aussaat stecknadelkopfgroßer, teils weißlicher, teils bräunlichgelblicher Knötelchen bedeckt. Das Netz ist zusammengerollt, von mittlerem Fettgehalt mit ganz vereinzelten kleinen Knötchen.

Die Radix mesenterii ist strahlig eingezogen. Beide Nieren mit dem retroperitonealen Gewebe bilden ein hartes, großes Geschwulstpaket. Nach Entfernung der Därme zeigt es sich, daß das ganze Gewebe zwischen beiden Nieren und Nebennieren eine einzige breite, auf dem Durchschnitt gelbweiß aussehende Geschwulstmasse bildet, die sich nach oben bis an das Zwerchfell erstreckt und sich der Wirbelsäule entlang noch in den Thorax hineinzieht. Die hinteren Teile des Zwerchfells sind untrennbar mit diesen Geschwulstmassen verwachsen, nach vorn zu ist es mit einer dichten, flachen Knötchenaussaat bedeckt. Das Pankreas ist vollständig eingeschlossen, erscheint aber selbst intakt.

Die linke Niere bildet mit der Nebenniere zusammen eine faustgroße Gewebsmasse. Auf dem Durchschnitt findet sich zunächst von der Nebenniere nichts als eine breite, streifiggelbe Geschwulstmasse, die ohne Abgrenzung in die retroperitonealen Massen übergeht. Auf dem Schnitt umgibt diese Masse die ganze Niere und nimmt die ganze Region des Nierenbeckens ein. Die Niere selbst hat etwa die halbe normale Größe und ist in eine vielkammerige Höhle verwandelt, die mit grünem Eiter erfüllt ist. Diese Höhlen entsprechen den Nierenkelchen, in deren Grunde die eingedrückten Papillen liegen. Das Nierengewebe selbst ist in seiner Zeichnung kaum zu erkennen, nur stellenweise ist Rindsubstanz und Pyramiden zu unterscheiden, der ganze Durchschnitt ist reichlich von Geschwulststreifen durchsetzt. Vom Nierenbecken läßt sich nichts finden außer einigen nur für die feinste Sonde durchgängigen Kanälen, die in die Kelche führen. Der Anfang des Ureters ist von Geschwulstmassen durchsetzt, im weiteren Verlauf zeigt er jedoch das gewöhnliche Lumen und glatte Innenfläche bis zur Blase.

Die rechte Niere bietet ganz das gleiche Verhalten, doch ist die Nebenniere, wenn auch zentral erweicht, mit deutlich erhaltenen Rinden- und Marksustanz in den Leber und Nieren verbindenden Geschwulstmassen nachzuweisen. Auch hier ist das Nierenbecken vollständig durchwuchert bis auf feinste Gänge. Die erweiterten Nierenkelche sind mit Eiter erfüllt. Der Ureter im Anfang durchwuchert, weiterhin mit normalem Lumen und Schleimhaut.

Die Blase ist kontrahiert, ihre Schleimhaut stark gefaltet, aber glatt, etwas injiziert. In den Buchten enthält sie spärliche eitrige Flüssigkeit. Der Uterus ist klein, die Ovarien dattelgroß, mit höckriger Oberfläche.

Die Leber zeigt im linken Lappen bereits eine durch weiße Knoten höckrige Oberfläche. Auf dem Durchschnitt dringen von der Leberpforte, den Pfortaderästen entlang weiße Streifen bis in die feinsten Verzweigungen hinein. Die Pfortader selbst ist leer, die Leber zeigt ausgesprochene azinöse Zeichnung.

Die Aorta ist durch die Tumormassen stark eingeengt, ebenso ihre Äste, besonders die Nierenarterien, doch ist die Intima glatt. Die Vena cava enthält flüssiges Blut, sie ist ebenfalls stark eingeengt und die Intima im Bereich der rechten Niere durch kleine Höckerung vorgewölbt.

Die Milz ist vergrößert, mit glatter Oberfläche, ihre hintere Kante ist mit der Umgebung verwachsen, auf den Durchschnitt zeigt sie gleichmäßige rote Pulpa.

Schädelhöhle. Die Duramater ist mäßig gespannt, in der Wand des Sinus

longitud. fallen flache gelbe Höcker auf, die in der Intima zu liegen scheinen und das Lumen einengen. Die Sinus transversi und sigmoid. sind aber fast ganz von harten gelben Geschwulstmassen ausgefüllt, die mit der hinteren Wand innig verwachsen sind, vorn aber noch bis zum Foramen jugul. einen spaltförmigen Raum übrig lassen.

An der Hirnbasis sind die Sinus cavernosi vollständig von Geschwulstmassen ausgefüllt, in die der Trigeminus und die Karotis eingebettet sind. Auch die Hypophyse ist vollständig davon umgeben und aus der Sella turc. herausgedrängt.

In beiden Orbitae findet sich hinter dem Auge etwa entsprechend dem Bulbus n. opt., eine birnförmige, haselnußgroße, gelbräunliche, den Optikus umhüllende Geschwulstmasse, durch die der Nerv aber unversehrt hindurchzieht. Die Papille der Optici erscheint jedoch atrophisch.

Die Gefäße an der Hirnbasis sind zart und leer, die weichen Hirnhäute spiegelnd und glatt. Die Hirnsubstanz ist auf dem Durchschnitt sehr feucht, mit normaler Zeichnung.

### I. Fibroxanthosarkom.

Den Hauptbefund unseres Falles, der den tödlichen Ausgang herbeiführte, müssen wir in der eigentümlichen, über den Körper weitverbreiteten geschwulstartigen Neubildung erblicken. Die Hauptmasse des Tumors liegt im retroperitonealen Gewebe zwischen den Nieren ausgebreitet, diese selbst mit den Nebennieren vollständig umhüllend. Die rechte Nebenniere wurde bereits bei der Obduktion in die Geschwulstmassen eingeschlossen gefunden, die linke gelang es anfangs nicht, sichtbar zu machen, so daß sie der Ausgangspunkt der ganzen retroperitonealen Neubildung zu sein schien, doch fand sich schließlich auf Schnitten die Rinden- und Marksustanz in so guter Erhaltung der Form des Nebennierenquerschnittes und des mikroskopischen Baues, daß auch sie nur sekundär in die Geschwulst hineingezogen sein kann.

Ebenso umschließt die Geschwulst beide Nieren wie mit einer derben Kapsel, von der das eigenartig weißgelbe Gewebe in die Nieren selbst ohne Grenzen hineinzieht, so daß die Zeichnung vollständig aufgelöst ist und kaum noch die Pyramiden erkennbar bleiben. Da in gleicher Weise das ganze Nierenbecken von Geschwulstgewebe umhüllt und so eingeengt ist, daß nur feinste Kanäle übrig bleiben, während die Kelche zu eiterführenden Höhlen erweitert sind, so haben wir eine so hochgradige Zerstörung des Organs durch die infiltrativ vordringende Neubildung, daß wir diese als die schwerwiegendste Veränderung des Körpers ansehen müssen. Ebenso ummauert wie die Nieren sind aber auch alle andern Organe des Abdomens in der Nachbarschaft, so das Pankreas, das sich aber in erhaltener Form und Läppchenstruktur herauspläparieren läßt, ferner die großen Gefäße, von denen die Arterien deutliche Einengung des Lumens ohne Wandveränderung zeigen, während in der Vena cava an einer Stelle der Tumor mit höckriger Intimavorwölbung eingedrungen ist. Alles Gewebe vor dem oberen Teile der Lendenwirbelsäule ist von der Geschwulst in eine untrennbare, schwielig-derbe Platte eingeschlossen bis zum Zwerchfell und über dieses an der Wirbelsäule hinauf.

Alle übrigen Lokalisationen der Neubildung stellen keine solche einheitlich

zusammenhängende Masse dar, wie dieses alles infiltrativ durchdringende Paket der oberen retroperitonealen Region. Sie tragen sämtlich den Charakter sekundärer Ausbreitung, so die Aussaat auf dem ganzen Peritonaeum viscerale und parietale, besonders auf der Unterfläche des Zwerchfells, ferner die streifige Durchsetzung der Leber, vor allem aber auch der dichte Überzug mit dichten knolligen Massen, der das Herz einhüllt, sowie die kleinen Knoten, die in dem Herzmuskel bis unter das Endokard eingesprengt sind. Ebenso sind die in die Lungen eindringenden Gewebszüge und die Knoten des oberen Mediastinums als sekundäre anzusehen. Den bemerkenswertesten Sitz bilden aber die ganz symmetrischen Geschwulstknoten in beiden Orbitae, welche den Optikus umhüllen, ohne aber seine Scheide zu ergreifen, und endlich die multiplen gelben Einlagerungen in der Wand der Hirnsinus.

Alle klinischen Erscheinungen bis zum tödlichen Ausgang lassen sich mit der Entstehung und Entwicklung dieser ausgebreiteten Geschwulstwucherung in Einklang bringen. Hierbei ist aber besonders beachtenswert, daß die Protrusio bulbi, welche zur Diagnose der B a s e d o w - Krankheit führte, schon seit 4 Jahren bemerkt worden ist; die Untersuchung der Schilddrüse ergab keinen Anhalt für B a s e d o w - Krankheit. Wir müssen daher annehmen, daß das Wachstum im ganzen ein sehr langsames war und daß die Entstehung der Hauptgeschwulstmassen noch viel weiter zurückreicht. Auch ist es auffallend, daß seitens der Nieren keine erheblichen klinischen Erscheinungen bestanden, vielmehr sind die wesentlichen Symptome nur durch die wachsenden Transsudate bedingt worden, die Lungen und Herz komprimierten.

Welcher Art ist nun dieser Tumor? Die makroskopische Beschaffenheit wird an allen Stellen als eine gleichmäßig derbe geschildert, mit einer gelbweißen, teilweise, wie an den n. optici, leicht bräunlichen Farbe. Die m i k r o s k o p i s c h e n P r ä p a r a t e stimmen ebenso von allen Regionen des Körpers vollständig überein.

Betrachten wir zuerst die großen Geschwulstmassen in der Nierenregion auf Gefrierschnitten nach Formolhärtung, die mit Scharlachrot-Hämalaun behandelt sind, so sehen wir hier regellos sich durchflechtende Züge von Bindegewebe und ihm eingelagerte rotgefärbte Streifen, die sich bei stärkerer Vergrößerung in spindlige Körnchenhaufen auflösen. Sie entsprechen Bindegewebzellen mit meist erkennbarem, aber auch überdecktem Kern, die den fibrillären Zügen eingelagert sind, oft mit sternförmigen Ausläufern. Dann stoßen wir aber auch auf größere Massen von Fettropfen, die aus dem Zusammenballen wirbelartig geordneter Gewebszüge entstehen, und inmitten solcher Wirbel fallen Gruppen größerer Zellen auf, die nur schwache Sudanfärbung angenommen haben und sich ganz mit feinen Kristallnadeln ausgefüllt zeigen. Auch von den roten Massen läßt sich der größte Teil in Kristalle auflösen, namentlich überall dort, wo dichte Anhäufungen bestehen, während die feineren Zelleinschlüsse in den Bindegewebzellen nur Tropfenform darbieten. Bei Untersuchung der ungefärbten Präparate des länger in Formol konservierten Materials mit dem Polarisationsapparat zeigen alle kristallinischen Massen Doppelbrechung, sie lassen sich auch durch Erwärmen nur schwer in doppeltbrechende Tropfen überführen, während im frischen Material in diesen Stellen überall solche lagen. Die feineren Tropfen geben zum Teil ebenfalls Doppelbrechung, zum Teil sind sie jedoch isotrop. Mit Nilblausulfat färbt sich nur ein Teil der

Fettropfen in den Bindegewebzellen rosa, die größeren Tropfen, besonders in den dichten Ansammlungen, sind violettblau, die kristallinischen Massen nehmen keine Farbe an. Nach Smith sind bei 24- und 48-stündiger Chromeinwirkung alle tropfigen Bildungen schwärzlich, die kristallinischen Massen teils grau mit schwärzlichem Rande, teils haben sie nur einen feinen grauen Schimmer angenommen.

Ergeben so die Gefrierschnitte ein äußerst farbenprächtiges Bild durch das Hervortreten der mächtigen Einlagerung fettartiger Substanzen in tropfiger und kristallinischer Form, so ist man zunächst nach Einbettung des Materials in Paraffin enttäuscht von der Einförmigkeit der Gewebsbilder, besser ist die Erhaltung der Struktureigentümlichkeiten noch in Zelloidinschnitten. Die Wucherung charakterisiert sich in diesen Präparaten als ein zellreiches, faseriges Bindegewebe, das in vielfach sich durchschlingenden und sich wieder vereinigenden Zügen angeordnet ist. Zwischen diesen Zügen finden sich Inseln von größerem Zellreichtum eingelagert, die sich aus kleinen runden, aber auch größeren epitheloiden und spindlichen Zellen zusammensetzen ohne bestimmte Lagerung, in allmählichem Übergang zum fertigen fibrillären Bindegewebe. Wir haben also Fibroblasten vor uns, zwischen denen vereinzelt oder in kleinen Gruppen größere Zellen mit feinwabigem Protoplasma und verhältnismäßig kleinem Kern, sog. Schaumzellen, liegen. Solche Stellen leiten zu größeren Komplexen mit ausgesprochener Schaumzellenstruktur über, bei denen vielfach die Zellgrenzen verwischt erscheinen. In der Umgebung solcher Herde finden sich vereinzelt multinukleäre Leukozyten, auch uninukleäre Zellen, darunter Plasmazellen vereinzelt oder in Gruppen. Es entsprechen diese Schaumzellenkomplexe den Stellen der Scharlachpräparate, an denen die großen blaßgefärbten Kristallmassen liegen.

In diesen Gewebsmassen sind nun die autochthonen Elemente der betreffenden Körperregion eingeschlossen. So sehen wir im retroperitonealen Hauptteil die Ganglienhaufen an der Radix mesenterii, auch Nervenfasern ohne jede Veränderung, ebenso Lympdrüsen, deren Kapsel ohne Grenze in die Geschwulstwucherung übergeht. Auch in das Pancreas dringen wohl die zellreichen fibrillären Züge ein, doch bleiben die Drüsengläppchen nach Größe und Ausbildung ihrer Zellen in bester Erhaltung. Auch die Nebennieren sind innig in das wuchernde Gewebe eingebettet, vor allem die linke, bei der sofort an die Rindenzenlen sich die Züge fettropfenreicher Bindegewebzellen anschließen.

Am schwersten zu deuten sind die Bilder, welche Schnitte durch die Nieren, und zwar auf beiden Seiten gleichmäßig, geben. Wir können schon makroskopisch drei Zonen unterscheiden: die erste entspricht der zu einer dicken Schwarze verdickten Kapsel und setzt sich mikroskopisch zusammen aus parallelen Streifen von Bindegewebe, dessen Zellen reichlich Fett bzw. doppelbrechendes Lipoid führen. In der zweiten Schicht, welche der vollständig aufgelösten Rinde entspricht, dringt das zellreiche Bindegewebe zwischen die Harnkanälchen hinein, diese weit auseinanderdrängend, ebenfalls mit reichlicher, meist streifig angeordneter Verfettung; hier finden sich aber auch Wirbel mit eingeschlossenen dichteren Haufen kristallerfüllter Zellen, die am entfetteten Präparat als Schaumzellen erscheinen, wie oben beschrieben. In der dritten Schicht gegen das Mark hin wird das Zwischengewebe immer zellreicher, dagegen arm an Fettsubstanz; die geraden Harnkanälchen sind durch diese dichten Spatien weit getrennt, ohne selbst ein Zeichen von Degeneration darzubieten. Endlich aber strahlen vom Nierenbecken wieder stark verfettete Gewebszüge ein, die von der dieses umgebenden und einengenden Geschwulstmasse ausgehen. Die Untersuchung der eingebetteten Schnitte läßt aber weiter noch erkennen, daß die geraden Harnkanälchen in den Pyramiden ein Exsudat von multinukleären Leukozyten bis zu dichten Eiterzylinern führen, auch sind die Kanälchen gruppenweise von leukozytierer Infiltration umgeben, die so aufsteigende Streifen bildet. In der übrigen Niere sind die Harnkanälchen wohl spärlich zu sehen, aber die vorhandenen, mit guterhaltem Epithel ausgekleidet, nur ist die Unterscheidung der einzelnen Abschnitte nicht mehr durchzuführen, offenbar ist die Mehrzahl in den gewucherten Massen untergegangen. Das

gleiche gilt von den Glomerulis, die offenbar auch erdrückt und durchwuchert sind, ohne daß man an den erhaltenen irgendwelche regressive Veränderungen bemerkt.

Die Leber bot makroskopisch sehr geringe Veränderungen dar, nur ein stärkeres Vortreten der Läppchenzeichnung durch weißliche Fleckchen und Streifen. Diesen entspricht eine Begleitung der portalen Verästelungen durch das gleiche Fibroblastengewebe wie beschrieben, das meist um die Gefäße selbst fast rein fibrillär, gegen die Azini zellreicher ist. Irgendwelche Mächtigkeit erreicht es nicht, bringt auch keine Änderungen des Leberaufbaues hervor.

Über alle die übrigen Lokalisationen der Neubildung, die den Charakter von Metastasen tragen, will ich mich kurz fassen, sie stimmen alle im Bau überein, seien es die flachen Knoten am Zwerchfell und auf dem Peritoneum oder die Knoten, die das vordere Mediastinum einnehmen, auch die das Herz ummauernden Massen und die am Lungenhilus vordringenden Wucherungen. Ich möchte nur kurz hinweisen auf die kleinen Knötchen im Herzmuskel, die nach der Größe als die jüngsten Keime der Neubildung anzusehen sind. Sie zeigen auch den Charakter derselben in besonderer Reinheit. In der Mitte der kleinen Herdchen liegen ziemlich regellose Gruppen großer Zellen vom Typus der Fibroblasten, einzelne noch mit wenig Fett, doch übergehend in völlig mit Tropfen oder Kristallen ausgefüllte Zellen, sämtlich mit Doppelbrechung; auch mehrkernige Zellen finden sich. Gegen die Peripherie nun geht dieses zellige Gewebe ohne Grenze in parallel zur Oberfläche gerichtete Züge fibrillären Bindegewebes über, dessen Zellen in gleicher Weise noch mit doppeltbrechenden Tropfen oder Kristallen erfüllt sind (s. Abbild. 1, Taf. I). Diese Präparate lehren uns besonders, daß die Aufspeicherung der Lipide nicht eine Alterserscheinung, der Beginn eines regressiven Vorgangs in dem Geschwulstgewebe ist, sondern eine den Zellen von Anbeginn eigene Eigenschaft darstellt. Nach Lösen des Fettes tritt wiederum der Bau der Schaumzellen auf, vereinzelt mit feinen bräunlichen Pigmentkörnchen, welche den lösenden Agentien widerstehen.

Nur in den Orbitatumoren finden wir eine gleich schöne Ausbildung des Baues, besonders auch dadurch interessant, daß die Scheide des Optikus von dem Tumor, der sonst überall durch ein infiltrierendes Vordringen ausgezeichnet ist, vollständig verschont, der Nerv nicht im mindesten alteriert wird. Aber das Ganglion ciliare ist ganz in die Wucherungen eingemauert, und diese Gewebsmassen lassen bei van Gieson-Färbung ein dichtes Netzwerk fibrillären, aber zellreichen Bindegewebes mit eingelagerten Schaumzellen erkennen, unter denen wiederum mehrkernige, ja vielkernige Zellen von mächtiger Größe auffallen, auch Pigmentkörnchen führende. Die Natur dieses Pigmentes ließ sich nicht näher feststellen, da die Körnchen zu spärlich und zu fein waren, um den Ausfall der Reaktionen beurteilen zu können (s. Abbild. 2, Taf. I).

Wir haben nach diesem mikroskopischen Befund eine Neubildung vor uns, die eine ausgesprochene Neigung zu infiltrativem Eindringen in die benachbarten Organe darbietet, aber mit verhältnismäßig geringer Benachteiligung der örtlichen Gewebe, wie wir es besonders an den Nieren, am Herzmuskel und an den Orbitatumoren sehen. Das Grundelement der Wucherung ist ein zellreiches, fibrilläres Bindegewebe, dessen Entstehung aus Anhäufung von Fibroblasten wir am besten an den kleinen Herzknötchen verfolgen konnten. Zellen vom gleichen Typus sind auch an andern Stellen eingelagert, aber ausgezeichnet durch besondere Größe und wabiges Protoplasma, oft mit mehreren bis zahlreichen Kernen (Schaumzellen). Die hervorstechendste Eigentümlichkeit ist aber die Aufspeicherung doppelbrechender, fetttartiger Substanzen, sowohl in den eben erwähnten Schaumzellen als in allen Bindegewebszellen der fibrillären Züge.

Diese Lipoide entsprechen in ihrem morphologischen Verhalten sowie in ihrer Reaktion gegen Osmium, Nilblau, Smithsche Färbung völlig den bei andern pathologischen Prozessen vorkommenden doppelbrechenden Substanzen und lassen sich danach schon als Cholesterinester charakterisieren. Zur genaueren Feststellung ihrer Natur schien es aber erwünscht, eine Niere mit der umhüllenden Tumormasse nach den Methoden von W i n d a u s zu analysieren, was in dankenswerter Weise Herr Oberapotheke Dr. Beckstroem ausführte.

Es fand sich auf das Gewicht der zerkleinerten, leicht angetrockneten Substanz, die etwa dem Feuchtigkeitsgehalt des frischen Gewebes entsprach, ein Ätherextrakt 4,58 %, freies Cholesterin nach W i n d a u s, 0,505 %, gebundenes Cholesterin 0,735 %. Der Ätherextrakt besteht demnach aus 11,02 % freiem und 16,04 % gebundenem Cholesterin, zusammen aus 27,06 % Cholesterin. Durch Bestimmung der Phosphorsäure ließ sich außerdem ein Gehalt von 1,8 % Lezithin berechnen. Vergleichen wir diese Zahlen mit einigen Analysen von W i n d a u s, so sehen wir, daß er für normale Nieren 0,2 % freies und 0,012 % gebundenes Cholesterin fand, für Amyloidnieren mit viel doppelbrechender Substanz 0,33 % freies und 0,65 % gebundenes Cholesterin. Das Gewebe unserer Geschwulst übertrifft daher an Cholesteringehalt eine solche lipoide Niere noch ganz erheblich. Es geht daraus hervor, daß die Hauptmasse der fettartigen Substanzen aus Cholesterin und seinen Estern besteht.

Das Vorkommen doppelbrechender Substanzen mit den Eigenschaften der Cholesterinester in Tumoren ist bereits in der Literatur eingehend und oft besprochen worden. Zumeist finden sie sich als Anzeichen regressiver Vorgänge, bei den Geschwülsten der Nebenniere und den sogenannten G r a w i t z s chen Tumoren der Niere dagegen als ein häufiger, fast charakteristischer Bestandteil. Trotz der Lokalisation der Hauptmasse unserer Neubildung geht aus dem ganzen Bau, dem rein bindegewebigen Charakter hervor, daß ein genetischer Zusammenhang mit Nebennierengewebe nicht besteht. Reich sind auch manche Granulationswucherungen an Cholesterin und können das ausgesprochene Bild von Schaumzellen darbieten, z. B. sieht man das bei Aktinomykose, wie M e r k e l beschrieben hat. Trotzdem an manchen Stellen, wie in der Niere, durch sekundäre entzündliche Prozesse das Bild Granulationstumoren sehr ähnlich scheint, ließ sich doch kein Anhalt für eine derartige Bildung gewinnen, vielmehr zeigt die Art der Ausbreitung und der Aufbau der kleinsten metastatischen Knötchen einen so unverkennbar autonomen Charakter, daß man an der echten Geschwulsnatur nicht zweifeln kann.

Eine weitere Form von Gewebsneubildung, zu der die Cholesterinesterinfiltration als ein so integrierender Bestandteil gehört, daß sie die kleinsten Lokalisationen auszeichnet, kennen wir in den X a n t h o m e n u n d X a n t h e l a s m e n. Das Gemeinsame dieser außer der gelblichen Farbe, die den Namen gegeben hat, ist der Aufbau aus Zellen, welche mit doppelbrechenden Lipoiden angefüllt sind;

sie nehmen größeren oder geringeren Anteil an der Geschwulstbildung und erscheinen nach Entfernung der Fettsubstanzen als Schaumzellen mit einem oder mehreren Kernen. Selbstverständlich erscheint es, von dem Begriff der echten Xanthome alle solche Bildungen auszuschließen, bei denen die Aufnahme doppeltbrechender Substanzen in die Zellen nicht der Ausdruck einer besonderen, selbständigen Zelleigentümlichkeit ist, das sind z. B. alle Ansammlungen lipoiderfüllter Zellen in der Umgebung untergehender oder chronisch-entzündlich veränderter Gewebe, wie bereits bei der Aktinomykose erwähnt wurde, ferner in alten Eiter-tuben, in der Wand der chronisch-entzündeten Gallenblase u. a. m. Es scheint mir auch nicht glücklich, solche Erscheinungen als *pseudoxanthomaatosae Bildungen* (Kammer) zu bezeichnen, sondern sie werden besser als Resorptionsstrukturen (Pick) oder als resorpitive Verfettungen, wie ich an anderer Stelle vorgeschlagen habe, bezeichnet. Eine Unterscheidung von Glyzerinester- und Cholesterinesterverfettung ist hierbei nicht scharf durchzuführen, da beide nebeneinander vorkommen.

Ebenso können die infolge von Stoffwechselstörungen (Diabetes, Nephritis) sich bildenden Ablagerungen von Cholesterinestern in der Haut nicht als selbständige Bildungen angesehen werden, denn sie neigen zum raschen Zerfall und verschwinden mit der zugrunde liegenden Störung. Daher scheint mir eine scharfe Trennung dieser Bildungen durch die Bezeichnung *Xanthelasma* (diabetorum, nephriticorum usw.) zweckmäßiger als die Betonung der Übereinstimmung im Bau der Zellen (Schaumzellen) und der Aufspeicherung doppeltbrechender Substanz, die in der Benennung *Xanthomas symmetricum* liegt.

Die Verfolgung der Literatur über die xanthomatösen Bildungen lehrt, daß eine Trennung dieser symptomatischen Ablagerungen von den selbständigen Bildungen in früheren Arbeiten bis in die jüngste Zeit nicht gemacht wurde, sondern die klinisch wahrnehmbare Ähnlichkeit für die Beurteilung maßgebend war. Aber auch heute bleiben noch nach Abtrennung der Xanthelasmen verschiedenartige Bildungen übrig, denen wohl ein selbständiger Charakter, aber sehr differente Dignität zukommt. So erscheint es nach unseren heutigen Anschauungen vom Geschwulstbegriff sehr fraglich, ob das flache *Xanthom der Augenlid*, die häufigste und am längsten bekannte Form (Waldeyer) als geschwulstartige Neubildung angesehen werden darf und nicht vielmehr eine Art lokaler Gewebsmißbildung darstellt, die sich etwa einem Naevus vergleichen ließe. Es fehlt ihm eine wesentliche Wachstumstendenz. Ebenso gilt das wohl auch von anderen Fällen, die als multiple Xanthome der Haut beschrieben sind, auch wenn sie als „*Xanthom en tumeur*“ oder *X. tuberosum* bezeichnet wurden, z. B. von Touzon, Poengen. Auch diese bestehen fast ausschließlich aus Schaumzellen.

Die überwiegende Mehrzahl der Xanthome von ausgesprochenem Tumorcharakter dagegen, die in der Literatur beschrieben sind, bietet eine wechselnde

Zusammensetzung mit einem Grundgewebe, dem die lipoidführenden Zellen in mehr oder weniger reichlicher Menge und verschiedenartiger Anordnung eingelagert sind. Da der Grundtypus bald dem eines Fibroms, bald eines Fibrosarkoms, Sarkoms oder Endothelioms entspricht, verwirft Pick überhaupt die Zusammenfassung zu einer einheitlichen Geschwulstgruppe, denn es seien eben Geschwülste, die im Spezialfalle die besondere Fähigkeit erworben haben, doppeltbrechende Substanzen aufzuspeichern, und diese Eigentümlichkeit ließe sich durch die adjektivische Bezeichnung besser und schärfer zum Ausdruck bringen, indem also die Geschwülste als *Fibroma*, *Sarkoma*, *Endothelioma xanthomatosum* bezeichnet würden (Pick, Smith).

Es ist doch fraglich, ob dieses Verweisen des histologisch hervorstechendsten Merkmals in die Nebenrolle, vorausgesetzt, daß die Lipoidspeicherung eine wesentliche Eigentümlichkeit der Geschwulst in allen ihren Teilen darstellt, wie z. B. in unserem Falle, dem Wesen dieser Neubildungen gerecht wird. Es liegen bei der Lipoidanhäufung die Verhältnisse ähnlich wie bei dem Pigment der Melanome. Auch bei diesen haben wir dem Zelltypus nach sehr verschiedenartige Neubildungen von fast epithelialem Charakter bis zu rein fibromatösen Tumoren, und nach neueren Feststellungen über die Beziehungen des Melanins zum Nebennierenextrakt ist es fraglich, ob die Pigmentbildung etwas Spezifisches für bestimmte Zellformen (Chromatophoren) ist. Trotzdem wird es zweckmäßig sein, an einer Einheit der Melanomgruppe festzuhalten.

Betrachten wir das Grundgewebe, auf dessen Boden sich die xanthomatösen Bildungen von ausgesprochenem Geschwulstcharakter entwickeln, so zeigen sich die örtlichen Verhältnisse der Mehrzahl nicht sehr verschieden. Überwiegend gehören sie der Haut an, sodann kommen Sehnen (Kammr), Faszien, als seltener Lokalisationen sind Zunge und Parotis beschrieben (Pick, Smith). Dabei geht es aus der Beschreibung und der Abbildung keineswegs klar hervor, ob die Ableitung des Parotistumors von Endotheliien als gesichert angesehen werden kann, auch konnte der Charakter des Xanthoms wegen ungeeigneter Fixierung in Alkohol nicht genau bestimmt werden. Der Fall von xanthomatösem Endotheliom der Meningen, den Smith beschreibt, läßt sich ebenfalls in seiner Deutung anzweifeln. Denn er stellt einen Nebenbefund bei einer 76 jährigen Frau dar, vom typischen Bau des Psammoms, aber mit reichlicher Lipoideinlagerung. Mir scheint hier kein proliferierender Tumor vorzuliegen, sondern ein im Wachstum stillstehender bzw. in Rückbildung begriffener, so daß hier die Lipoidspeicherung ein Zeichen der regressiven Metamorphose darstellen würde.

Somit entspringt die Mehrzahl der Xanthome aus Geweben, von denen sowohl fibromatöse wie lipomatöse Neubildungen ausgehen und bei denen eine Bildung von Mischtumoren innerhalb der Bindegewebsreihe nichts Seltenes ist. Früher ist es wohl üblich gewesen, die Xanthome als eine *Abart der Lipome* zu bezeichnen (Lubarisch) und sie im Anschluß an letztere zu behandeln; schon

W a l d e y e r leitete sie von Fettbildungszellen ab, V i r c h o w betonte ebenfalls die fragliche Auffassung als fetthaltiges Bindegewebe oder fibröses Fettgewebe, und B o r s t diskutiert die Beziehungen zwischen Xanthom und lipoblastischem Sarkom. Ganz von der Hand zu weisen sind diese Vergleiche nicht, solange wir nicht wissen, welche Bedingungen dazu führen, daß Zellen der Bindegewebesgruppe anstatt Glyzerinfettsäureester doppeltbrechende Lipoide (Cholesterinester) aufspeichern und dadurch zu der eigentümlichen Struktur gelangen.

Somit wird es nach wie vor berechtigt erscheinen, die allein aus Schaumzellen mit Einlagerung doppeltbrechender Substanzen zusammengesetzten Formen, sofern sie echten Geschwulstcharakter haben und keine sekundären Bildungen darstellen, als X a n t h o m e zu bezeichnen; sie bilden zweifellos nur eine kleine Gruppe. Weiterhin würden aber die Vereinigungen mit andern Gewebelementen der Bindegewebesreihe in der bei Mischtumoren üblichen Weise zum Ausdruck zu bringen sein, z. B. in der Benennung F i b r o x a n t h o m , X a n t h o s a r k o m und ähnliche. Die gemeinsame Eigentümlichkeit, die alle diese Formen verbindet und stets zu einer gemeinsamen Besprechung in der Literatur nötigen wird, würde doch damit mehr betont werden und die adjektivische Bezeichnung für diejenigen Geschwülste vorbehalten bleiben, bei denen die Xanthomähnlichkeit eine n e b e n g e o r d n e t e ist, wie z. B. bei dem von P i c k beobachteten Meningealtumor oder bei den Karzinoiden des Darmes, auf deren Gehalt an doppeltbrechenden Substanzen O b e r n d o r f e r hingewiesen hat.

Nach diesen Auseinandersetzungen scheint es mir berechtigt, für unseren Tumor der Bezeichnung F i b r o x a n t h o s a r k o m den Vorzug zu geben vor Fibrosarcoma xanthomatosum nach dem P i c k schen Vorschlage. Unter den wenigen als m a l i g n e Bildungen dieser Art beschriebenen findet sich kein einziger Fall, der nach Sitz und Ausbreitung ihm einigermaßen nahe stände.

Am nächsten kommt ihm ein von P r o e s c h e r beobachteter Fall, insofern als eine mächtige Entwicklung im retroperitonealen Gewebe den Hauptsitz bildete. Acht Jahre bestand jedoch bereits eine Geschwulst der Muskelfaszien an der Wade, es traten Tumoren der Leistengegend, der Mammea und im Abdomen hinzu, die aber auch geringe Wachstumsneigung aufwiesen und wenig Beschwerden verursachten. Erst nach einer operativen Entfernung trat ein rasches, deletäres Wachstum der Bauchtumoren auf. Dem histologischen Charakter nach werden die Geschwülste als Myxoholestolipomata bezeichnet, charakterisiert durch ein fein-granulierte Stroma mit verhältnismäßigem Zellreichtum und größeren und kleinen Anhäufungen lipoiderfüllter Zellen. Diese Kombination von myxomatösem und xanthomatösem Gewebe ist bei der nahen Verwandtschaft, die zwischen Schleim- und Fettgewebe besteht, besonders bemerkenswert. Die eigenartige Ausbreitung im Körper, die nicht mit der Lokalisation hämatogener Metastasen zusammenfällt, auch das Fehlen eines infiltrativen, aggressiven Wachstums und die Verteilung der Geschwülste in gleichartigem Gewebe, dem Fettgewebe der verschiedenen

Körperregionen, läßt Proeschler eine multiple Entstehung wahrscheinlich erscheinen. Ein Urteil darüber läßt sich nach der Beschreibung nicht bilden, aber so sehr die gutartigen Xanthombildungen multipel auftreten, scheint mir doch die Metastasenbildung in dem vorliegenden Falle nicht ausgeschlossen, wenn auch der Primärtumor sich nicht scharf bestimmen läßt.

Die Unterschiede gegenüber unserem Tumor ergeben sich aus der Beschreibung von selbst, der wichtigste besteht, abgesehen vom histologischen Bau, darin, daß die retroperitoneale Hauptmasse in ihrer Bedeutung als Primärtumor nicht anzuzweifeln ist. Aber auch unter den retroperitonealen Sarkomen, die eine nicht so seltene und eigenartige Klasse von Geschwulstformen darstellen (Heinrichs, Steele), lassen sich keine ähnlichen Bilder finden, vor allem mit der ausgeprägten Eigenart des infiltrativen Wachstums in alle umgebenden Organe. Eine bemerkenswerte Übereinstimmung zeigt der Fall von Proeschler in der langen Dauer der Geschwulstentwicklung, die wir in unserem Falle auf länger als 4 Jahre schätzen mußten. Auch Benecke und Kammer erwähnen bei Xanthomen von malignem Charakter das relativ langsame Wachstum, das somit eine verbreitete Eigentümlichkeit zu sein scheint.

#### Zusammenfassung.

Bei einer 29 jährigen Patientin, die Exophthalmus und Herzbeschwerden dargeboten hatte, fand sich ein retroperitonealer Tumor mit infiltrativem Übergreifen auf die Nieren und andere benachbarte Organe, ferner mit Metastasen auf dem Peritoneum, vollständiger Durchsetzung des Herzens und mit symmetrischen Knoten um beide Nervi optici neben andern Lokalisationen.

Diese Neubildung, die mindestens 4 Jahre bestanden hat, ist ihrem Bau nach einem Fibrosarkom gleich, doch ausgezeichnet durch mächtige Aufspeicherung von doppelbrechenden Lipoiden (Cholesterinestern), die sowohl in den Zellen des fibrillären Gewebes als besonders in größeren, zum Teil mehrkernigen Zellen (Schaumzellen) tropfig und kristallinisch abgelagert erscheinen.

Der Fall, für den sich ein einigermaßen übereinstimmender in der Literatur nicht auffinden ließ, gehört zu den xanthomatösen Bildungen und ist am besten als Fibroxanthosarkom zu bezeichnen. Denn es erscheint zweckmäßiger, die hervorstechendste Eigentümlichkeit der Lipoidspeicherung bei den einschlägigen Neubildungen nicht nur adjektivisch zu bezeichnen, wie Pick will, sondern die Zusammenghörigkeit der Gruppe, die auch sonst im Gewebscharakter (Fettbindegewebsgruppe) begründet ist, durch die Benennung als Xanthom mit Zusatz der besonderen Eigenart auszudrücken.

#### II. Erhaltung der Vena cava sup. sinistra.

Der zweite Befund, dem wir uns nunmehr zuwenden, besitzt gegenüber dem eben besprochenen mehr kasuistisches Interesse, dürfte aber doch eine eingehende Beschreibung rechtfertigen.

Wie aus dem Protokoll ersichtlich ist und die Photographie (Textfig. 1 u. 2) noch anschaulicher zeigt, fehlt die Cava vena sup. dextra, dagegen zieht von dem Zusammenfluß der rechten Vena jugul. und subclav. eine Vena anonyma nach links, in welche sich die linke Vena jugul. und subclav. ergießen, um einen dicken Venenstamm, eine Vena cava sinistra, zu bilden, der sogleich in den Herzbeutel vor dem linken Lungenhilus eintritt. Kurz vorher nimmt diese Vene noch ein über den linken Lungenhilus herüberziehendes Gefäß auf, welches der Vena azygos der andern Seite entspricht und ganz deren Verlauf gemäß neben der Aorta vom Zwerchfell heraufzieht. Die Vena cava sinistra verläuft vor sämtlichen Lungengefäßen der linken Seite und seitlich von dem linken Herzohr, in einem Bogen nach hinten, sogleich in den Sulcus atrioventr. eintretend. Sie bildet hier die große Herzvene, indem alle kleineren Venen in sie einmünden und sie in den rechten Ventrikel an Stelle des Sinus coronarius eintritt.

Anomalien der großen Venen sind keine seltenen Begleitbefunde bei andern Anomalien der Herzausbildung, der Zahl nach steht unter ihnen die Erhaltung der Vena cava sin. neben der dextra voran. Die obere Hohlvene verdankt ihre Entstehung einer ursprünglich paarigen Venenanlage, den Ductus Cuvieri, die zu dem Sinus reuniens vereinigt in den rechten Vorhof einmünden. Sie bilden z. B. bei dem Kaninchenembryo von 3, 4 mm Länge ein hufeisenförmiges Gefäßsystem, in dessen unterstem Bogen der Sinus reuniens noch die unpaarige Nabelvene mit der Vena cava inf. aufnimmt. Mit der Ausbildung einer oberen Anastomose, welche das Blut der linken Kopfhälfte nach der rechten Seite führt, bildet sich der linke Ductus Cuvieri zurück, so daß im späteren Leben nur ein fibröser Strang, das Ligamentum venae cavae sin., vor den linken Lungengefäßen übrigbleibt und als Rest des horizontalen Abschnittes des Hufeisens der Sinus coronarius, das Endstück der Vena magna cordis. Durch Aufgehen des Sinus reuniens in den Vorhof münden endlich die Vena cav. sup. dextra und die Vena cav. inf. getrennt in den rechten Vorhof ein.

Es ergeben sich aus dieser kurz skizzierten Entwicklung eine ganze Anzahl von Möglichkeiten der fehlerhaften Ausbildung, die auch sämtlich in der Literatur beschrieben sind (siehe Herxheimer). Eine zusammenfassende Darstellung hat auch Bauer (1896) gegeben. Seither sind nur noch mehrere kürzere Arbeiten erschienen. Nach diesen ist das häufigste Vorkommnis die Erhaltung beider symmetrischen Venae cavae, während die alleinige Persistenz der linken Vena cava zu den seltensten Beobachtungen gehört. Mäusert konnte z. B. 1899 einige 70 Fälle von doppelter oberer Hohlvene zusammenstellen, die aber nach seiner Vermutung viel häufiger sein dürfte, jedoch nur 8 Fälle alleiniger Vena cava sin., denen er einen eigenen hinzufügt. Ancel und Villémant (1908) sammelten 89 Fälle von Verdoppelung gegenüber von 10 Fällen alleiniger linker oberer Hohlvene. Weitere Beobachtungen sind auch mir nicht zugänglich gewesen. Ursächlich wird von Ancel und Villémant eine fehlerhafte Richtung der Anastomose

angegeben, wodurch die Strömungsverhältnisse, das Gefälle im oberen Venengebiet, andere werden, doch ist damit tatsächlich für die kausale Genese nicht viel gewonnen.

Der Verlauf der linken Hohlvene ist nach Bauer typisch, indem sie zwischen linker Pulmonalarterie und Pulmonalvenen in einem nach rechts und oben konkaven Bogen den Sulcus atrioventric. erreicht und etwas unterhalb der unteren Hohlvenenmündung in den rechten Vorhof einmündet. Von dieser Beschreibung, mit der allerdings auch die Abbildung Bauers nicht übereinstimmt, weicht unser Fall insofern ab, als die Vena cav. sup. vor allen Gefäßen des linken Lungenhilus nach abwärts läuft, über den linken Vorhof dicht hinter dem Herzohr hinwegzieht und in einem nach links offenen Bogen den Sulcus atrioventric. erreicht. Hier bildet sie die Vena magna cordis, entsprechend der entwicklungsgeschichtlichen Rolle dieses von den embryonalen Venen übrigbleibenden Abschnittes. Zeigt in dieser Hinsicht der Fall eine kleine Besonderheit, so kommt hinzu, daß die Anomalie von keiner wesentlichen anderweitigen Entwicklungsstörung des Herzens begleitet ist, wie die meisten in der Literatur beschriebenen Fälle.

Bemerkenswert ist am aufgeschnittenen rechten Ventrikel (Textfig. 3) ein bindegewebiges Netz, das von der hinteren Wand der Vena cav. inf. in das weitklaffende Ostium des Koronarsinus hineinzieht und sich in diesem spitzwinklig auslaufend verliert. Da jede Andeutung einer Valvula Thebesii und Eustachii fehlt, wie die Abbildung zeigt, so ist dieses Netzwerk wohl als Rest der embryonalen Sinuskappen anzusehen.

Die zweite Eigentümlichkeit ist die tiefe Trichterbildung, welche von der Vena cava infer., rinnenförmig beginnend, zu dem Foramen ovale hinführt. Zwischen diesem Trichter und dem Sinus coronarius bzw. Sinus der Vena cav. sin. bleibt somit ein länglichrunder Wulst stehen, der dem sich sonst nicht abhebenden Limbus fossae ovalis entspricht. Betrachtet man das Vorhofseptum von links, so sieht man an Stelle der Membrana fossae ovalis ein von rechts her sich vorstülpendedes Divertikel aus weißlich schwieliger Membran bestehend; an dessen oberem Ansatz wird eine etwa 2 mm im Durchmesser zeigende Öffnung von einem verstärkten Rand umsäumt, durch welche man leicht von rechts in den linken Vorhof gelangt.

Das ganze Epikard ist, wie im ersten Teile bereits beschrieben, von konfluierenden flachen Knollen der eigenartigen Geschwulst bedeckt, besonders aber ist der ganze rechte Vorhof von Geschwulstmassen eingenommen, die im oberen und rechten Teile seiner Wand zu einer starren, bis  $1\frac{1}{2}$  cm dicken Platte werden. Dort, wo die Vena cav. dextra normalerweise in den Vorhof münden sollte, setzt sich an das Herz ein knölliger, von Geschwulstknöten eingenommener Strang an, konisch aus der Vorhofswand entspringend, und läßt sich bis zu dem rechten Lungenhilus verfolgen, sich hier am parietalen Endokard und den ebenfalls von Tumormassen ummauerten Lungengefäßen verlierend.

Die ganze Wand des Vorhofs ist so von der Geschwulst durchsetzt, daß es leider unmöglich ist, an der Innenfläche desselben den Verlauf der Muskelfasern zu verfolgen, auch fehlen die für die Topographie des normalen rechten Vorhofs so wichtigen Vorsprünge und Wülste vollständig, bzw. es ist unmöglich zu ent-

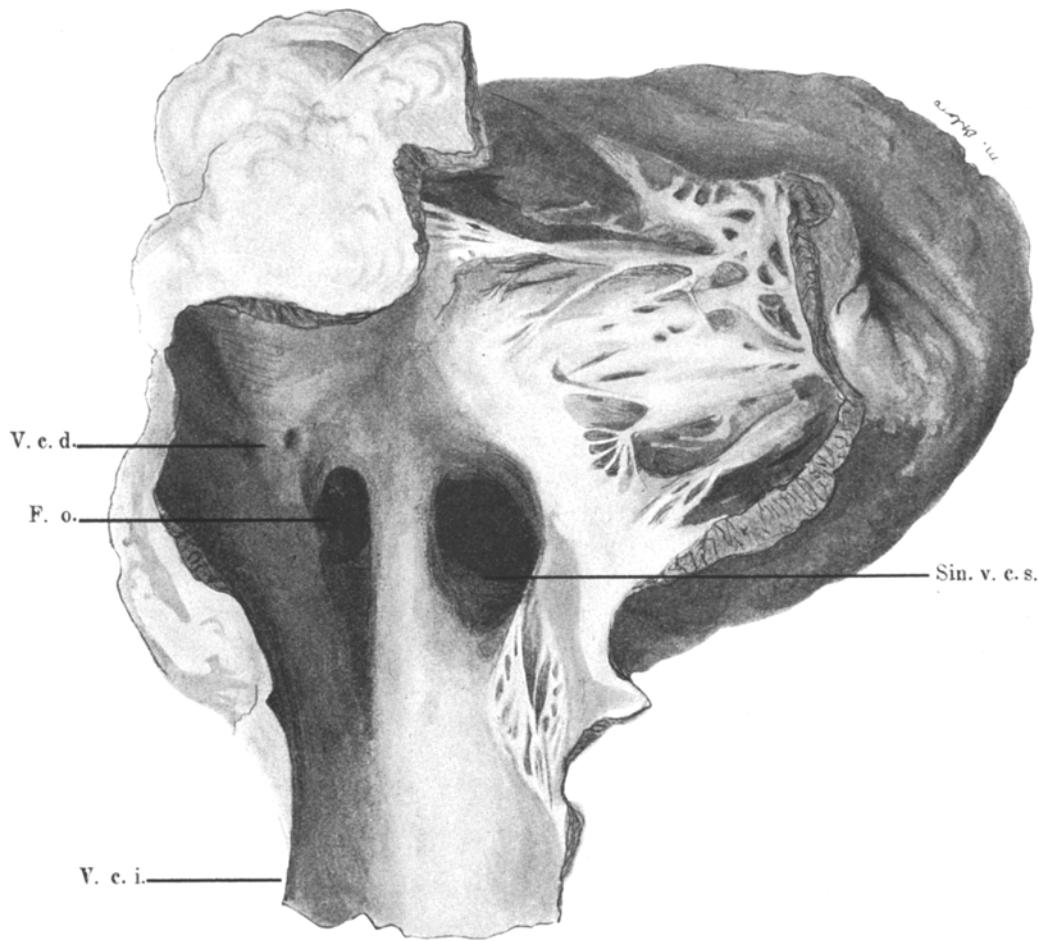


Fig. 3. Rechter Vorhof aufgeschnitten. V. c. i. = Ven. cav. inf. S. v. c. s. = Sin. ven. cav. sin. F. o. = Foramen ovale. V. c. d. = Grübchen an der Stelle der Ven. cav. dextr.

scheiden, wieviel von den an der Innenfläche sich ausprägenden Unebenheiten auf die durchwuchernden Tumorknollen oder die ursprünglichen Verhältnisse kommt. Ein seichtes Grübchen rechts von dem zur Fossa ovalis führenden Trichter bezeichnet etwa die Stelle der früheren Hohlveneneinmündung.

Die Einmündungsstelle der Vena cava sup. in den rechten Vorhof hat aber eine besondere Bedeutung, die für die Physiologie und Pathologie des Herzens das

allergrößte Interesse besitzt. Es liegt in dem Sulcus terminalis der Keith-Flack-sche oder Sinusknoten, dessen Rolle für die Auslösung der autonomen Herzaktion allgemein bekannt ist. Wie verhält sich dieser Sinusknoten bei fehlender Vena cava dextra?

Bei den vielen Lücken, die unsere Kenntnisse von der entwicklungsgeschichtlichen Entstehung der Reizleitungszentren und ihren Veränderungen unter pathologischen Verhältnissen trotz der umfassenden Studien noch aufweisen, ist es geboten, jeden geeigneten Fall von Bildungsfehlern des Herzens, der Aufschlüsse erwarten läßt, eingehend in dieser Richtung zu untersuchen, anstatt die Mißbildungen nur kasuistisch zu registrieren. Mönckeberg hat bereits in seinem Atlas den Weg beschritten, die Veränderungen des Reizleitungssystems bei Herzmißbildungen zu verfolgen und auch einzelne sehr interessante Ergebnisse erhalten, aber er hat sich hauptsächlich auf den Tawara-schen Knoten und den weiteren Verlauf der Verzweigungen des Atrioventrikularbündels beschränkt. Eine Anomalie ähnlich der unsrigen hat ihm nicht zur Verfügung gestanden.

Die spezifischen Muskelsysteme stellen nach den Untersuchungen von Keith die Reste bestimmter Übergangszonen zwischen den einzelnen Abschnitten des ursprünglichen Herzschlauches dar, und zwar sind es zwei Stellen, an denen sie sich finden, am Übergang des Sinusabschnittes in den Vorhof (sinoatriale Verbindung) und am Übergang vom Vorhof zum Ventrikel (atrioventrikulare Verbindung). Die spezifischen verbindenden Muskelsysteme, die bei den Vertebraten zu umschriebenen Knoten zusammengedrängt sind, müssen daher an den Stellen des ausgebildeten Herzens gesucht werden, die diesen Übergängen entsprechen. Wir haben bereits oben darauf hingewiesen, daß der Sinus reuniens in den rechten Vorhof aufgeht; die Grenze dieses Sinusabschnittes des Vorhofs in den muskulären Vorhof wird im wesentlichen durch die Taenia terminalis und ihre Ausläufer gebildet. Der Sinusknoten liegt zwischen dem oberen Kavatrichter und der Taenia terminalis, dort, wo außen die Herzhörkante in den Sulcus terminalis einmündet, nach abwärts und hinten in dieser Furche verlaufend.

Da der obere Kavatrichter an unserem Herzen nicht vorhanden ist, muß sich die Abgrenzung des Sinusgebietes gegen den ursprünglichen Vorhofsanteil erheblich verschoben haben. Es bestehen dabei drei Möglichkeiten: erstens der Knoten liegt an gewöhnlicher Stelle, dort, wo die Nervenbündel und Ganglienhaufen an den Vorhof herantreten; denn zweifellos ist ja die Vena cava dextr. fötal vorhanden gewesen und erst sekundär zurückgebildet. Zweitens kann aber der Knoten mit der veränderten Anordnung des rechten Vorhofs verlagert worden sein, vielleicht gegen den unteren Kavatrichter oder gegen den Sinus coronarius zu. Endlich könnte aber an Stelle des Sinusknotens ein anderes sekundäres Zentrum für die Herzregulation getreten sein, die bis jetzt anatomisch noch nicht charakterisiert sind (vgl. Hering). Von vornherein mußte allerdings unser Fall für eine derartige interessante und wichtige Feststellung ungeeignet erscheinen, da die Durch-

setzung des ganzen Herzens mit Geschwulstmassen schon makroskopisch jede Orientierung über die Verteilung der Muskulatur im rechten Vorhof unmöglich machte, besonders die wichtige Taenia terminalis nicht erkennen ließ. Der Versuch, etwas zur Klärung beizutragen, sollte trotzdem nicht unterlassen werden.

Es wurde zunächst in einem Block die ganze obere Vorhofshälfte von dem knolligen, an Stelle der Vena cava dextr. verlaufenden Strang bis zur Mitte der vorderen Vorhofswand in horizontale Serien zerlegt. Hierbei zeigte es sich, daß in dem Strange selbst zahlreiche Nervenbündel vom Lungenhilus herkommend verlaufen, eingebettet in Tumorgewebe. Nahe der oberen Herzohrkante tritt dann die kleine Arterie zutage, welche die Lage des Sinusknotens zu charakterisieren pflegt. Sie ist auch mit einem reichlicheren Mantel von Bindegewebe umgeben, als andere Gefäße in den Schnitten und läßt sich durch die Serie in typischem Verlauf verfolgen, entlang der oberen Vorhofskante nach rechts abwärts, von einer anfangs subepikardialen Lage tiefer in die Wand des rechten Vorhofs eindringend. Mit Erreichen der Herzohrkante treffen wir auch auf Muskelzüge, eingelagert in die dichten Geschwulstmassen, die ja gerade hier die beschriebene starre Platte bilden, und mit dem Vordringen der Serie nimmt die Muskulatur immer mächtiger zu. Es wird also die obere Wand des Vorhofs an Stelle der ursprünglichen Kavamündung von Muskulatur gebildet. Von diesen Muskelzügen treten wohl ab und zu Faserbündel an das beschriebene Gefäß heran, aber diese unterscheiden sich nicht von der übrigen Vorhofsmuskulatur, die an sich schon unter dem Einfluß der Neubildung reicher ist an atrophischen Fasern. Nirgends finden wir die Bilder eines Geflechts schmaler, eigenartig ausstrahlender Fasern in dem perivaskulären Bindegewebe, wie im normalen Sinusknoten.

Somit läßt sich als erstes feststellen, daß an der typischen Stelle der Sinusknoten nicht zu finden ist.

Für die zweite Vermutung kam eine Gegend aufwärts von der Vena cava inf. und dem Sinus coronarius in Frage, bis hinauf zum Foramen ovale. Auch ein dementsprechender Block wurde ebenfalls in horizontale Serien zerlegt. Hier aber war es nicht möglich, eine Bildung zu beobachten, die dem Sinusknoten des normalen Herzens irgendwie ähnlich zusammengesetzt wäre.

So müssen wir also bei dem Fehlen der Vena cava dextra den gleichzeitigen Mangel eines charakteristischen Sinusknotens annehmen und würden zu der dritten oben diskutierten Möglichkeit eines Ersatzes des Sinusknotens geführt. Aber ich möchte nochmals auf die Schwierigkeiten unseres Falles hinweisen, bei dem schon die makroskopische Orientierung unmöglich und die sorgfältige Durchmusterung der Serien sehr erschwert war. Daher möchte ich die Beobachtung als keine durchaus gesicherteinstellen und keine weiteren Schlüsse ziehen; der Befund sei nur berichtet, damit er bei entsprechender Untersuchung ähnlicher, unkomplizierter Fälle zum Vergleich herangezogen werden kann.

Der zweite Teil des Reizleitungssystems, der Vorhof und Ventrikel verbindet, der A t r i o v e n t r i k u l a r k n o t e n oder T a w a r a s c h e Knoten, ließ keine Veränderung erwarten, da Vorhofs- und Kammerscheidewand keine Veränderungen darboten. In der Tat ließ sich auch der Knoten und die aus ihm hervorgehenden Schenkel an der typischen Stelle und in der charakteristischen Ausbreitung nachweisen.

Wir müssen uns also damit begnügen, unseren Fall von fehlender Vena cav. dextra und Bestehen einer Vena cav. sinistra, die an Stelle des Sinus coronarius in den rechten Vorhof eintritt, den wenigen bisher beschriebenen gleichartigen Beobachtungen anzureihen. Die formale Genese ist durch die oben gegebenen entwicklungsgeschichtlichen Hinweise verständlich, für die kausale Genese ließe sich die Frage aufwerfen, ob irgendein Zusammenhang mit der eigenartigen Geschwulstbildung bestehen könnte. Ich muß dabei auf eine eigenartige Mißbildung der arteriellen und venösen Gefäße verweisen, welche G h o n vor einigen Jahren vorstellte; es bestanden hier gleichzeitig große Hämangiome, die neben der Wirbelsäule entlang zogen. Wie in diesem Falle haben wir aber auch bei uns keinen Anhalt dafür, daß die Geschwulstbildung bereits zu der ontogenetischen Terminationsperiode der Herzmißbildung vorhanden gewesen sein könnte, auch gibt die Topographie der Neubildung keinen Anlaß, eine so frühe Einwirkung auf die Herzentwicklung irgendwie zu begründen. Die jetzige Ausbreitung der Geschwulst am Herzen und im Thorax überhaupt ist zweifellos jüngeren Datums als die Entwicklungsstörung. Der eigenartige Charakter unserer Geschwulst läßt die Annahme, daß sie auf einer entwicklungsgeschichtlichen Störung in der Bildung des retroperitonealen Gewebes entstanden sein könnte, nicht unwahrscheinlich erscheinen, über das Alter derselben haben wir uns bei dem offenbar sehr langsam fortschreitenden Wachstum kein Bild machen können. Dies ist aber alles, was wir anführen könnten, und so bleibt nichts übrig, als, wie bereits in der Einleitung betont, eine weitere Erörterung über einen kausalgenetischen Zusammenhang abzulehnen. Es ist nur ein Beispiel mehr zu den nicht seltenen Fällen eines gleichzeitigen Vorkommens von Entwicklungsstörung und Geschwulstbildung im gleichen Körper.

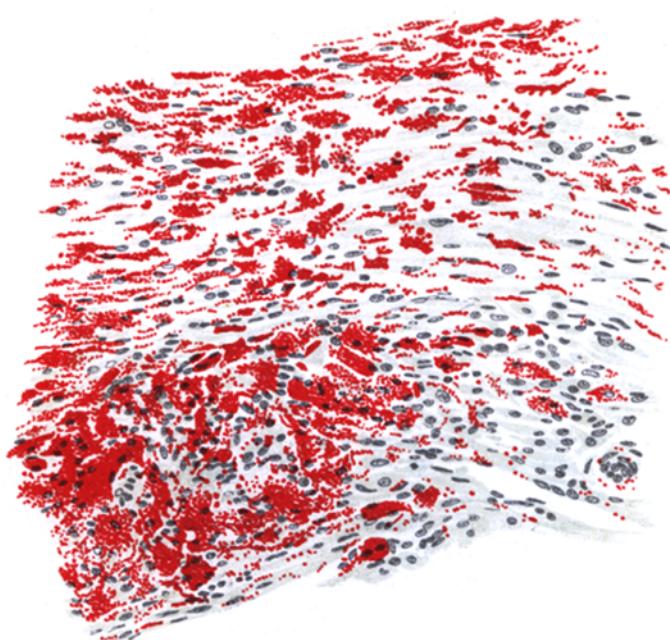
## L i t e r a t u r.

### I. T e i l.

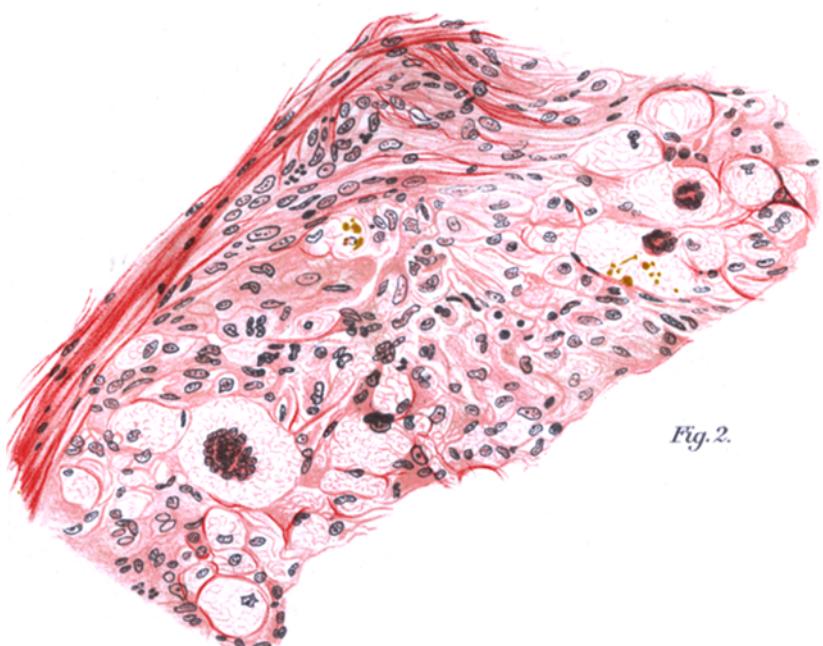
Beneke, Münch. med. Wschr. 1909, Nr. 23, S. 1209. — Borst, M., Einteilung der Sarkome. Zieglers Beitr. Bd. 39, 1906, S. 507. — Kammer, E., Ein Fall von Riesenzell-xanthosarkoma und über das Xanthom im allgemeinen. Diss. Freiburg 1909. — Kawamura, R., Die Cholesterinesterverfettung. Jena 1911. — Lubarsch, Lubarsch-Ostertags Ergebn. Bd. 6, 1899, S. 981. — Merkel, F., Tumorartige Pleuraaktinomykose. Verh. d. D. Path. Ges. Bd. 13, Leipzig 1909, S. 334. — Oberndorfer, Verh. d. D. Path. Ges. Bd. 15, Straßburg 1912, S. 306. — Pick, L., Zur Struktur und Genese der symptomat. Xanthome. D. med. Wschr. 1908, Nr. 33. — Pick, L., und Pinkus, Weitere Untersuchungen zur Xanthomfrage. Dermatol. Ztschr. Bd. 16, H. 12. — Proescher, F. und E. W. Meridith, Multiple Myxo-Cholesto-Lipomata. Surgery, Nov. 1909, p. 578. — Smith, Carol, The Histologie and nature of the so-called foam-cell tumors. Surgery etc., Jun. 1912, p. 551. — Steele, D. J., A critical summary of the literature on retroperitoneal sarcom. Amer. journ. of the medic. scienc. Bd. 119, S. 311. — Touton, K., Über das Xanthom, insbesondere dessen Histologie und Histogenese. Vierteljschr. f. Dermat. u. Syph. Bd. 12, 1885, S. 1. — Virchow, Über Xanthelasma multiplex (Mollusc. lipomat.). Virch. Arch. Bd. 52, 1871. — Windaus, A., Über die quantitative Bestimmung des Cholesterins. Ztschr. f. physiol. Chemie Bd. 65, H. 2.

### II. T e i l.

Anceel und Villemain, Sur la persistance de la veine cave sup. gauche. Journ. de l'anat. et de physiol. Bd. 44, 1908, S. 46. — Aschoff, Referat über die Herzstörungen in



*Fig. 1.*



*Fig. 2.*

ihren Beziehungen z. d. spezif. Muskelsyst. d. Herzens. Verh. d. D. Path. Ges. Bd. 14. Erlangen 1910. — Bauer, K., Ein Fall von Verdoppelung der oberen Hohlyene. Morphol. Arbeiten, herausg. v. Schwalbe, Bd. 6, 1896, S. 221. — Ghon, A., Verh. d. D. Path. Ges. Bd. 12, Kiel 1908, S. 242. — Herxheimer, G., Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. Schwalbes Morphol. d. Mißbildungen Teil III, Lief. 3, Abt. 2, Kap. 4. — Hering, H. E., Korreferat über die Herzstörungen usw. Verh. d. D. Path. Ges. Bd. 14, Erlangen 1910. — Krause, Varietäten der Arterien u. Venen. Henles Handb. d. Gefäßlehre 1876, Bd. 3, Abt. 1. — Mäusert, A., Zur Kasuistik der Vena cava sin. Diss. Greifswald 1899. — Mönckeberg, J. G., Atlas der Herzmißbildungen. Jena 1912. — Willige, F., Ein Fall von Erhaltenbleiben der Vena cava sin. Diss. Göttingen 1904.

### Erklärung der Abbildungen auf Taf. I.

- Fig. 1. Metastase des Fibroxanthosarkoms im Papillarmuskel. Gefr. schn. Scharlachrot-Hämalaun. Leitz Obj. 5, Okul. I.  
 Fig. 2. Metastase in der Orbita. Celloid Haemat.-Eosin. Leitz Obj. 5. Okul. I.

## IV.

### Die Lösungsmöglichkeit der Gallensteine.

Von

Dr. v. Hansemann.

(Hierzu 12 Textfiguren.)

In neuerer Zeit hat man sich wiederholt mit der Entstehung der Gallensteine beschäftigt. Besonders war es Aschoff, der zu umfangreichen Arbeiten die Anregung gab. Durch diese Untersuchungen sowie durch die früheren, die vor allen Dingen von Nauyn ausgingen und schon auf Frerichs zurückführen, scheint die Frage der Entstehung der Gallensteine im wesentlichen geklärt.

Anders ist es mit der Frage nach der Auflösung der Gallensteine. Zwar ist es seit langem bekannt, daß Gallensteine, und besonders solche, die aus Cholesterin bestehen, sich auflösen können. Aber im allgemeinen ist es doch von den Klinikern mehr oder weniger deutlich abgelehnt worden, daß die Auflösung von Gallensteinen ein Ereignis sei, das häufig vorkomme und das bei der Therapie der Gallensteine eine wesentliche Rolle zu spielen geeignet sei. Man wurde um so mehr in dieser Anschauung bestärkt, als es sich immer mehr herausstellte, daß Gallenkoliken und die Anwesenheit von Gallensteinen nicht notwendig zusammenfallende Ereignisse sein müßten. Konnte es doch nachgewiesen werden, daß Gallenkoliken auftreten können, ohne daß Gallensteine vorhanden sind, und auf der andern Seite fanden sich sehr häufig bei Sektionen Gallensteine, sogar solche von erheblicher Größe, deren Träger niemals im Leben Erscheinungen davon aufgewiesen hatten. Dadurch wurde die Möglichkeit nahegelegt, daß eine Beseitigung der Gallenkoliken sowie