

(Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der Universität Zagreb-S. H. S.  
Vorstand: Prof. *Saltykow*.)

## Zottengeschwulst der Pulmonalklappe.

Von  
Dr. **Marcel Kornfeld**,  
Assistent.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 26. Juli 1928.)

Kaum ein Gebiet der Geschwulstpathologie ist derart umstritten wie das der gutartigen Herzgeschwülste. Unwidersprochen sind bloß die wenigsten Fälle (Angioma cavernosum: *Uskow\**, *Borchow\**, *Rau\*\**, *Train\*\**, *Koch\**, *Schuster*, *Leichtweiß\*\**, *Staffel*; Lipoma: *Banti*, *Petrocchi*, *Spälty*, *Albers* [2 Fälle], *Tedeschi* [Myolipom]\*\*\* *Verliac u. Morel\**; die Unica, und zwar Lymphangioendotheliom von *Armstrong u. Mönckeberg†*, Fibroleiomyom von *Pommer*, Myom von *Justi*), während sich die große Mehrzahl Umdeutungen gefallen lassen mußte. Die Bildungen des Wandendokards schwanken zwischen der Deutung Myxom und organisierter Thrombus; die des Myokards-Rhabdomyome — zwischen der Stellung als Gewächs und Mißbildung, während die der Klappen (Myxome, Papillome, Fibrome) reaktiven Bildungen, entsprechend den *Lamblschen* Excrescenzen, zugerechnet wurden. Da diese Gebilde außerdem durch die Seltenheit ihres Vorkommens auffallen, scheint mir die Berechtigung zur Veröffentlichung eines einschlägigen Falles gegeben.

Es sind bisher 24 gutartige (darunter 18 papillomatöse), sog. Herzklappentumoren beschrieben worden, und zwar 8 der Aorta, 6 der Pulmonalis und je 5 (papillomatöse 2) der Mitralis und Tricuspidalis. Dem Geschlechte nach fallen 13 auf das weibliche, 8 auf das männliche Geschlecht, während bei 3 das Geschlecht nicht angegeben ist. Dem Alter nach fallen die meisten (5) Fälle ins 7. Jahrzehnt, es folgt das 6. und 4. mit je 3, das 8., 3. und 2. mit je 2, das 9. und 1. mit je 1 Fall. Bei den 6 Pulmonalklappengeschwülsten, von denen der erste als überhaupt erste Beobachtung dieser Art vor über 70 Jahren veröffentlicht wurde (*Luschka*), ist das weibliche Geschlecht mit 3, das männliche mit 2 Fällen vertreten, 1 mal fehlt die Angabe von Geschlecht und Alter; sie wurden als Bindegewebsauswuchs (*Luschka*), Myxom (*Ribbert* und *Kesselring\*\*\**, *Dean* und *Falconer\**), Hyalofibrom (*Reitmann†*) und *Lamblsche* Excrescenz (2 Fälle von *Köchlin*) erklärt. Das jüngste Individuum war 19, das älteste 74 Jahre alt.

\* Angeführt nach *Mandelstamm*.

\*\* Angeführt nach *Schuster*.

\*\*\* Angeführt nach *Hagedorn*.

† Angeführt nach *Husten*.

Zu diesen 6 Fällen beobachtete ich den folgenden:

68jähriger Mann, am 15. V. 1926 seziert (S. Nr. 232). *Anatomischer Befund:* Tuberkulose der Lungen, Trachea und des Kehlkopfes sowie der Hals- und Geröselymphknoten, eine Atherosklerose der Aorta schweren Grades, Erweiterung des Herzens, chronischer Milztumor, Hydrocephalus externus und Pachymeningitis interna haemorrhagica. Daneben wurde als Nebenbefund folgendes festgestellt: Unweit des Nodus Arantii an der Ventrikelseite der linken Siegel der Pulmonalis ein ca. 8 mm langes rötliches, gestieltes, quastenförmiges Gebilde von etwa 4 mm Durchmesser, dessen freies Ende aus feinen fädigen Zotten zusammengesetzt ist. Das ganze Gebilde schwankt unter dem Wasserstrahl frei am Stiele nach allen Richtungen und ebenso auch die einzelnen Zöttchen. Sonst sowohl die Pulmonalis als auch die übrigen Herzklappen unverändert.

Die *histologische* Untersuchung des in Formalin gehärteten, in Celloidin eingebetteten Gebildes ergab: An einer umschriebenen Stelle ist die subendokardiale Schicht der Klappe beetartig verdickt und geht allmählich ohne scharfe Grenze



Abb. 1. Vergrößerung 10fach. Vollansicht der Geschwulst am senkrechten Schnitt durch die Klappe.

in den erwähnten Stiel des Gebildes über (Abb. 1). Der Stiel ist im ganzen 0,4 mm breit, besteht aus festen Bindegewebsfasern und mittelgroßen spindelförmigen Zellen, welche hauptsächlich in der Längsrichtung des Gebildes angeordnet sind. Der zentrale homogenere Teil nimmt bei der Hämalaun-Eosin- und v. Gieson-Färbung eine kräftige rote Farbe an. Vom Stiele zweigen in unregelmäßigen Abständen von der Wurzel bis zur Spitze ebenso gebaute Auswüchse von verschiedener Größe ab, auf Längsschnitten von zugespitzt elliptischer, auf Querschnitten von Eiform. Auf Querschnitten sieht man, daß der zentrale Teil nicht immer einheitlich ist, sondern manchmal auch aus 2 und 3 konzentrisch geschichteten Büscheln von hyalinem Bindegewebe zusammengesetzt ist (Abb. 2 und 3). Es kommen auch sekundäre und tertiäre Papillen vor. Das ganze Gebilde besitzt eine ununterbrochene Endothelbekleidung, deren Zellen an manchen Stellen syncytiumartig zusammenfließen. Das histologische Bild gemahnt, wie schon *Hagedorn* angibt, an den Bau von Chorionzotten oder aber an ein Fibroma intracaniculare mit sehr niedrigem Epithel. Schleimgewebe ist weder morphologisch noch färberisch (Mucicarmin) nachweisbar. Elastische Fasern (Fuchselin) sind im homogenen zentralen Teile der Zotten als dichter Strang feiner Fäden vorhanden. Im zellreicheren Anteil sieht man einzelne Lympho- und Leukocyten. Blutpigment ist nirgends vorhanden, desgleichen keine Gefäße.

An der Pulmonalarterie ist eine Blutüberfüllung der Vasa vasorum sowie eine beträchtliche Zellvermehrung zu sehen. Die Klappe selbst ist nicht glatt, sondern weist auch peripher vom beschriebenen Gebilde kleinere sporenartige Vorsprünge auf. Das Endokard am Übergang in die Pulmonalis ist etwas verdickt, die sub-endokardiale Schicht des Myokards zeichnet sich durch eine Vermehrung des Bindegewebes aus, wodurch die Muskelzellen auseinander gedrängt sind und sich durch große Kerne und Mehrkernigkeit auszeichnen. Einzelne Bindegewebszellen sind verkalkt. Im übrigen Myokard ist das zwischen den Muskelbündeln liegende



Abb. 2. Vergrößerung 62fach. Zottige Verzweigung auf Längs- und Querschnitten. Homogene zellarme Mitte, zellreichere Peripherie der Zotten.

Bindegewebe vermehrt und stellenweise sehr zellreich. An einzelnen Gefäßen sind die Endothelien vermehrt, so daß das spaltförmige Lumen von einer dichten Reihe von Endothelzellen begrenzt ist. Eine mäßige Ansammlung von gelbbraunem Pigment um einzelne Muskelkerne soll, da es bei dem Alter des Individuums eine physiologische Erscheinung ist, bloß der Vollständigkeit halber erwähnt werden.

Es handelt sich demnach um eine dem makroskopischen Aussehen nach den von *Djewitzky*, *Hagedorn* und *Köchlin* beschriebenen, äußerst ähnliche Bildung; mit dem Falle von *Djewitzky* besteht sogar, mit Aus-

nahme der Größe (erbsengroß), eine völlige Gleichheit. Die Fälle von *Hagedorn* (Fall 1) und *Köchlin* (Fall 1 u. 3) unterscheiden sich etwas durch ihre Durchsichtigkeit. Dem mikroskopischen Verhalten nach besteht wieder mit dem Fall *Djewitzky* und *Hagedorn* (wahrscheinlich auch *Reitmann*) eine vollständige Übereinstimmung (letzterer zeichnet sich bloß durch zwischen den Zotten gelagertes Blut und Fibrin aus),

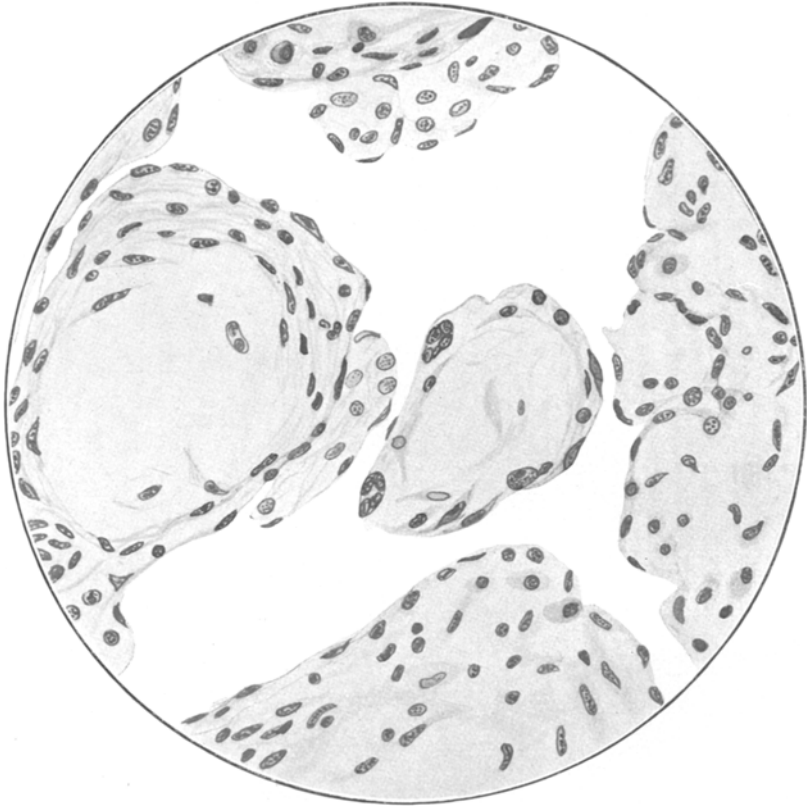


Abb. 3. Vergrößerung 375fach. Endothelbekleidung, syncytiumartige Riesenzellen an der Oberfläche der Zotten. Homogener Mittelabschnitt der Zotten. Spindelzellen in den peripheren Teilen.

wogegen sich die Fälle von *Köchlin* durch einen lockeren Anteil mit myxomatösem Gewebe unterscheiden. Während nun jene Verfasser ihre Fälle als Fibrome ansprechen, vertritt dieser die Ansicht, daß sowohl seine eigenen als auch sämtliche bis dahin veröffentlichten Fälle entweder übermächtig entwickelte *Lamblsche* Excrencenzen oder aber endokarditische Bildungen darstellen. Derselben Ansicht huldigt auch *Husten*.

Zweifelloos macht das oben beschriebene Gebilde, genau wie die der früheren Beobachter, makroskopisch den Eindruck einer Geschwulst,

dasselbe gilt aber in mindestens demselben Maße für die Wandendokardauswüchse. Daher wird auch dem makroskopischen Verhalten von *Ribbert*<sup>16</sup> bei der Begründung der Geschwulstnatur neben topischen Überlegungen eine eingehende Würdigung zuteil. Es ist nicht möglich denselben irgend etwas zuzufügen. Bei der mikroskopischen Beschreibung und Erklärung beruft sich *Ribbert*<sup>14</sup> hauptsächlich auf den für Myxom charakteristischen Bau; dieser ist aber in meinem Falle — wieder entsprechend anderen Fällen — nicht vorhanden, wird aber von ihm durch den Hinweis auf den gemeinsamen Ursprung von Schleim- und Bindegewebe erklärt. Auch wenn man nicht Anhänger der *Ribberts*chen Geschwulsttheorie ist und den beschriebenen Klappenauswuchs seines mikroskopischen Baues nach zu beurteilen hat, wird man an dem Auswuchs an sich nichts finden, was gegen seine Geschwulstnatur spricht; vergleicht man z. B. das von *Nowicki* vor nicht langer Zeit beschriebene Papillom am Ventrikelseptum im linken Herzen mit meinem Falle, so wird die vollständige Gleichheit des Baues ohne weiteres in die Augen springen. Außer der Lokalisation und Größe ist es bloß die diffuse mikroskopische Veränderung der Herzwandschichten und der Klappe, welche, bei ihm fehlend, einen Unterschied ergibt, und zu den von *Köchlin* zur Erklärung herangezogenen *Lambls*chen Excrescenzen hinüberleiten könnte. In der Tat wird von *Ribbert* zur Differenzialdiagnose zwischen Herzklappengeschwulst und *Lambls*cher Excrescenz verwertet: die Größe (L. E. 2—3 mm, Gewächse größer), Lokalisation (L. E. nur in 2 Fällen an der Mitrals, sonst ausschließlich an den Aortenklappen), Form (L. E. einfache Fäden, Gewächse kugelig, zottig) und der Zustand der Klappen (L. E. auf geschädigten, Geschwülste auf unveränderten Klappen). Der oben beschriebene Fall neigt demnach nach Lokalisation und Form zu den Geschwülsten, der Größe nach nimmt er eine Mittelstellung ein, da er zwar größer als die *Lambls*chen Excrescenzen, jedoch mit Ausnahme von *Köchlins* Fall III, der kleinste bisherige ist; dem Zustande der Klappe nach nähert er sich den *Lambls*chen Excrescenzen. Dies ist darum als so schwerwiegend anzusehen, als es selbst nach *Ribbert*, den bestimmtesten Verfechter der Geschwulstnatur besagter Gebilde, zu den für *Lambls*che Excrescenzen kennzeichnenden Merkmalen gehört. Jedoch bildet, meiner Ansicht nach die vorhandene Schädigung der Klappen keinesfalls einen unmittelbaren Beweis gegen die Geschwulstnatur der Gebilde. Sie ist nur ein Hinweis darauf, daß sich an den Klappen pathologische Geschehnisse abspielen, welche mit den Auswüchsen irgendwie in Verbindung stehen. Bisher wurde allerdings die Klappenschädigung als das Primäre angesehen, ein zwingender Grund dazu liegt jedoch nicht vor, da man bei derartigen chronischen Veränderungen, als es durch vollständige Organisation von Thromben, oder durch Wucherung der subendokardialen Schicht entstandene Gebilde sein

müssen, kaum irgendein morphologisches Merkmal anführen kann, welches der einen oder der anderen Veränderung die Priorität sichern könnte. Ich glaube nun, daß auch das Umgekehrte der Fall sein könnte, d. h. daß die sichtbare Schädigung der Klappe als Folge eines gestielten Auswuchses entstehen könnte. Während nämlich normalerweise die Herzgefäße und Klappen nur dem Drucke der Blutsäule ausgesetzt sind, haben wir es im Falle eines gestielten, in die Strombahn hineinragenden Auswuchses auch noch mit einer beträchtlichen Zugwirkung des Blutstromes zu tun, da ja ein derartiges, verhältnismäßig großes Gebilde einen breiten Angriffspunkt dem Blutstrome liefert, in Analogie etwa einem im Strombette verankerten Schiffe. Daß es bei langdauerndem, rhythmisch wiederkehrendem, in beiden Richtungen abwechselnd wirkendem Zuge an der Anhaftungsstelle und in dessen Umgebung zu reaktiven Vorgängen kommen kann, dürfte wohl ohne weiteres verständlich sein, die entzündlichen Veränderungen am Grunde von Darmschleimhautpolypen sind ein bekanntes Beispiel.

Wird diesen Überlegungen die Berechtigung zuerkannt, so fällt dadurch der hauptsächlichste Einwand, den man gegen die Geschwulstnatur des von mir beschriebenen Gebildes erheben könnte. Allerdings bleibt dabei noch immer die Frage offen ob es sich nicht um ähnliche hypertrophische Zustände handeln könnte, wie es manche Haut- und Schleimhautpolypen und Papillome bilden. Auch die weitgehende Ähnlichkeit mit dem Baue von *Lamblschen* Excrescenzen ist ohne weiteres zuzugeben, sie wurde ja bereits von *Köchlin* eingehend gewürdigt und bildet die Grundlage seiner Ausführungen. Bei der ersten Frage ist es hauptsächlich die Beschaffenheit des Mutterbodens, welche gegen eine derartige hypertrophische Gewebsbildung zu verwerfen ist. Die zweite Tatsache verdient heute besondere Beachtung. Daß *Lamblsche* Excrescenzen keine Geschwülste sind, ist allgemein anerkannt, ob sie aber etwas derart Grundverschiedenes sind, wie es *Köchlin* annimmt, so daß ihnen ähnlich gebauten Gebilden die Wesenheit als Gewächs abgesprochen werden kann, ist eine andere Sache. Die experimentelle Gewächsforschung hat uns gelehrt, daß dem Stadium der Bildung echter Geschwülste Veränderungen im Gewebe vorausgehen, welche vor Jahren als gänzlich unbedenklich angesehen wurden.

Ich stehe demnach nicht an, daß beschriebene Gebilde als echte Geschwulst, und zwar als ein papilläres Fibrom anzusehen.

#### Literaturverzeichnis.

- <sup>1</sup> *Berthenson*, Zur Frage und Diagnose primärer Neoplasmen des Herzens. *Virchows Arch.* **132**, 390 (1893). — <sup>2</sup> *Devecchi*, Tumori e pseudotumori connettivali dell'endocardio. *Boll. sc. med. Bologna* **1909**; ref. *Zbl. Path.* **21**, 701 (1910). — <sup>3</sup> *Djewitzky*, Über Geschwülste der Herzklappen. *Virchows Arch.* **185**, 195 (1906).

- <sup>4</sup> *Hagedorn*, Über primäre Herztumoren. Zbl. Path. **1908**, 825. — <sup>5</sup> *Husten*, Über Tumoren und Pseudotumoren des Endokards: Beitr. path. Anat. **71** (1923). — <sup>6</sup> *Justi*, Ein Fall von primärer Myombildung im Herzen. Zbl. Path. **7**, 1 (1896). — <sup>7</sup> *Kirch*, Pathologie des Herzens. I. Geschwülste. Erg. Path. **22**, 1, 115 (1927). — <sup>8</sup> *Köchlin*, Über primäre Tumoren und papilläre Exrescenzen der Herzklappen. Frankf. Z. Path. **2**, 295 (1909). — <sup>9</sup> *Karrenstein*, Ein Fall von Fibroelastomyxom des Herzens usw. Virchows Arch. **194**, 127 (1908). — <sup>10</sup> *Luschka*, Über Bindegewebsauswüchse der Art. pulm. usw. Virchows Arch. **11**, 567. — <sup>11</sup> *Mandelstamm*, Über primäre Neubildungen des Herzens. Virchows Arch. **245**, 43 (1923). — <sup>12</sup> *Nowicki*, Beiträge zur pathologischen Anatomie der primären Herzgeschwülste. Virchows Arch. **259**, 502 (1926). — <sup>13</sup> *Pommer*, Primäre Herzgeschwulst. Wien. klin. Wschr. **1922**; ref. Zbl. Path. **33**. — <sup>14</sup> *Ribbert*, Über das Myxom. Frankf. Z. Path. **4** (1910). — <sup>15</sup> *Ribbert*, Geschwulstlehre, 2. Aufl., **1914**, 314. — <sup>16</sup> *Ribbert*, Die Erkrankungen des Endokards. Henke-Lubarschs Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie **2**, 281. — <sup>17</sup> *Schuster*, Haemangioma cavern. im Herzen eines Neugeborenen. Virchows Arch. **215**, 335 (1914). — <sup>18</sup> *Staffel*, Beiträge zur Kenntnis der sog. Endokardtumoren. Inaug.-Diss. Jena; ref. Zbl. Path. **31**.