

(Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der Universität Innsbruck.
Vorstand: Prof. F. J. Lang.)

Über idiopathische Hypertrophie der Speiseröhre.

Von
H. v. Brücke.

Mit 6 Textabbildungen.

(*Ein gegangen am 6. August 1928.*)

Mitteilungen über idiopathische Hypertrophien der Speiseröhre sind im Schrifttum der Speiseröhrenerkrankungen nur spärlich verzeichnet. Aus diesem Grunde und bei der praktischen Bedeutung, die den folgenden Beobachtungen immerhin zukommt, möchte ich kurz über 2 Fälle von Oesophaguserkrankungen berichten, die wir kürzlich zu untersuchen Gelegenheit hatten.

Zwischen unseren beiden Fällen besteht vielleicht ein gewisser Zusammenhang hinsichtlich der Entstehungsursache insofern, als möglicherweise beiden eine Störung in der Nervenversorgung der Speiseröhre zugrunde liegt.

Das bemerkenswerteste an unserem 1. Fall ist dabei eine eigentümliche Täuschung, der der Röntgenologe bei der Unterscheidung zwischen einem einfachen Speiseröhrenkrampf und einer bösartigen Neubildung zum Opfer gefallen ist — eine Täuschung, deren Vermeidung ein gewisses klinisches Interesse wohl beanspruchen darf.

Fall 1. Franz R., 67 Jahre, Bauer. Der Krankengeschichte der chirurgischen Klinik (Vorstand: Prof. E. Ranzi) vom 23. IV. 1928 ist folgendes zu entnehmen:

Patient klagt über Schluckbeschwerden, besonders feste Speisen und große Bissen kann er nicht schlucken. Flüssige und breiige Kost ist immer verhältnismäßig gut hinuntergegangen. Er war bei einem Landarzt in Behandlung, der ihn durch Sondierung immer in einem leidlichen Zustand halten konnte, so daß Pat. oft monatelang beschwerdefrei war. In der letzten Zeit mäßige Beschwerden. Am 20. IV. plötzlich eintretende Unmöglichkeit, selbst Wasser zu schlucken. Pat. glaubt — so wie früher — das Hindernis in der Höhe des Kehlkopfes zu spüren. Den regurgitierten Speisen war nie Blut beigemengt. Nie Schmerzen. Pat. ist in wenigen Tagen angeblich beträchtlich abgemagert, war aber immer schlank. Sehr gute Eßlust. Die jetzige Vorgeschichte reicht zurück bis zum

Herbst 1919, wo Pat. zum erstenmal wegen der gleichen Beschwerden die Klinik aufsuchte, jedoch bald in ambulatorische Behandlung entlassen wurde.

Entscheidend für die Beurteilung des ganzen Falles ist nun die Krankengeschichte aus dem Jahre 1919. Es stellt sich nämlich heraus, daß Pat. damals angab, schon seit 10 Jahren an denselben wechselnden Schluckbeschwerden zu leiden. „Es bleibe ihm beim Essen plötzlich etwas stecken“ — die typische Angabe des Oesophagospastikers! Die 19jährige Dauer des Leidens schließt natürlich das primäre Bestehen eines bösartigen Gewächses fast sicher aus, an die man beim ersten Teil der Vorgeschichte wohl denken könnte, obwohl auch hier schon die gute Eßlust und das Fehlen einer eigentlichen Kachexie nicht recht zum Bilde paßt. Auch das ganz plötzliche Entstehen eines vollkommenen Durchgangshindernisses steht im Gegensatz zu den meist langsam, aber stetig zunehmenden Schluckschwierigkeiten beim Krebs.

Allerdings wechseln auch hier oft Verschlechterungen mit scheinbaren Besse rungen ab — die einen hervorgerufen durch eine entzündliche Schwellung, die anderen durch Verschwinden dieser Schwellung oder Zerfall größerer Teile der Geschwulst und Freiwerden des Durchgangs.

Bei unserem Kranken ergab eine Röntgendifurchleuchtung im Jahre 1919 keinen krankhaften Befund:

„Die Speiseröhre erweitert sich beim Durchtritt der Baryumpaste in allen Teilen bis zur normalen Weite.“

Dieses Ergebnis deckt sich ja auch mit der Angabe des Kranken, daß breiige Kost immer leicht hinuntergegangen sei.

Die Diagnose lautete damals „Oesophagusspasmen“, und es wurde eine Sondenbehandlung eingeleitet.

Am 16. XII. 1919 konnte Pat. gebessert in ambulatorische Behandlung entlassen werden, und blieb nun $8\frac{1}{2}$ Jahre lang in einem verhältnismäßig erträglichen Zustand, so daß er oft monatelang beschwerdefrei war, bis sich im April 1928 eine plötzliche Verschlimmerung des Leidens einstellte, auf deren anatomische Grundlage wir noch zurückkommen werden. Pat. ist gezwungen, wieder die Hilfe der Klinik aufzusuchen.

Hier wird nun folgender Röntgenbefund erhoben (siehe Abb. 1). (Für die freundliche Überlassung des Röntgenbildes bin ich Herrn Dr. Mignon zu auf richtigem Dank verpflichtet.):

25. IV. 1928. „Die Kontrastmasse findet in der Höhe des 8. Brustwirbels einen unregelmäßigen Stopp. Erst nach 1 Stunde fließen Spuren davon weiter und bringen eine ovale, $3\frac{1}{2}$ zu $2\frac{1}{2}$ cm große Neubildung zur Darstellung. Mäßige prästenotische Erweiterung des Oesophagus. Es handelt sich um ein polypöses Gebilde, der unregelmäßigen Begrenzung nach wohl um ein Carcinom.

Brustkorb o. B.“

Eine neuerliche Durchleuchtung am folgenden Tag zeigt genau dasselbe Bild wie die erste.

In den nächsten Tagen tritt wieder eine leichte Besserung des Zustandes ein, so daß Pat. vorübergehend noch einmal die Klinik verlassen kann, aber schon nach 2 Tagen entsteht wieder völlige Unmöglichkeit, selbst Wasser zu schlucken. Schwächegefühl, Hunger.

Hinterher kann man sagen, daß dieser neuerliche Verschluß der Speiseröhre wohl im Anschluß an eine, vielleicht wegen des bestehenden Hungers etwas hastig eingenommene Mahlzeit entstanden sein dürfte.

(Bei der geringen Selbstbeobachtung und Mitteilsamkeit unserer Gebirgsbauern kann es nicht wundernehmen, daß dieser Umstand in der Vorgeschichte nicht zum Ausdruck kommt).

Angesichts dieser stürmischen Erscheinungen entschließt man sich nun zur Operation, nachdem eine dritte vorausgeschickte Röntgenuntersuchung vollkommen gleiche Verhältnisse ergeben hatte, und so



Abb. 1. Röntgenbild des Falles 1. Füllungsdefekt der Speiseröhre durch oberhalb einer Krampfverengung angestaute Speisereste. Das Hindernis liegt in der Höhe des 8. Brustwirbels.

die Diagnose „Carcinom“, soweit dies auf röntgenologischem Wege überhaupt möglich schien, gesichert war.

Operation (2. V. 1928, Prof. Ranzi): Anlegung einer Witzelfistel.

Noch am Abend des Operationstages hochgradige Schwäche, Puls 126, sehr klein. Campher, Coffein 3ständlich. Während der Nacht ist Pat. äußerst unruhig und benommen. Andauernd sehr schlechter Puls. Tod am 4. V. 1928 um 15 Uhr.

Die Sektion am 5. V. ergibt als Todesursache zum Teil zusammen fließende *Herdpneumonien*, in sämtlichen Lappen der rechten Lunge und im linken Unterlappen. Fibrinöse Pleuritis rechts. Tracheobronchitis catarrhalis.

Das Präparat der Speiseröhre (s. Abb. 2) zeigt folgende Verhältnisse: Die Speiseröhre von der Höhe der Bifurkation abwärts bis zur Cardia in ihrer Lichtung gleichmäßig verengt, oberhalb dieser Stelle mäßiggradig spindelig erweitert. An der Schleimhaut hebt sich die Grenze zwischen beiden Abschnitten scharf durch eine Ringslinie, die auch in unserer Abbildung recht deutlich zu erkennen ist, ab. Schleimhaut oberhalb dieser Grenze größtenteils weißlich verdickt, derb, von epidermisähnlichem Epithel bekleidet. Die Schleimhaut des Einengungsgebietes von zarterer, gleichmäßiger Beschaffenheit; in ihr finden sich etwa 3 cm oberhalb der Kardia 5, bis erbsengroße, flache Substanzverluste, rundlich, mit scharfen Rändern und glattem Grund. Die Umgebung dieser Substanzverluste auffallend reaktionslos. Eine die Wand durchgreifende Geschwulstbildung ist nicht nachweisbar. Die Muskulatur ist besonders im Bereiche der Verengung, aber auch oberhalb, deutlich verdickt. Tracheale Lymphknoten anthrakotisch, in lockeres Bindegewebe gelagert.

Die *histologische Untersuchung* des Verengungsgebietes (s. Abb. 3) läßt erkennen, daß die Geschwüre die Submucosa freigelegt haben. Die Unter-schleimhaut ist verdichtet und geringgradig zellig durchsetzt, von ihr aus greifen auch Bindegewebszüge in die verdickte Ringmuskulatur vor. In dieser findet sich eine Gruppe von scharf gegen die Umgebung abgegrenzten Myomknötchen von etwa $\frac{1}{2}$ bis 3 mm Durchmesser. Auf die Deutung dieser Myome als unechte Geschwulstbildungen möchte ich bei der Besprechung unseres 2. Falles, der ebenfalls ähnliche Bilder zeigt, noch zurückkommen (s. Abb. 4). An den Geschwürsrändern zeigt das Epithel örtlich Neigung zur „Überhäutung“ des Substanzverlustes. Außer der Verdickung der Ringmuskulatur erweist sich auch die *Muscularis mucosae*, wie auch die *Längsmuskulatur* verstärkt. Zwischen Ring- und *Längsmuskulatur* finden sich zahlreiche ausgeweitete, leere Blutgefäße. Nirgends Anhaltspunkte für eine bösartige

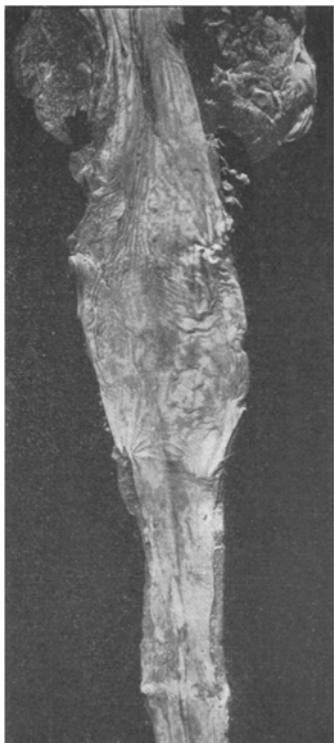


Abb. 2. Speiseröhre des Falles 1. a = Grenze zwischen dem krampfig verengten unteren Teil und dem erweiterten oberen Abschnitt; b = Geschwüre in der Schleimhaut. (Etwa $\frac{1}{2}$ nat. Größe.)

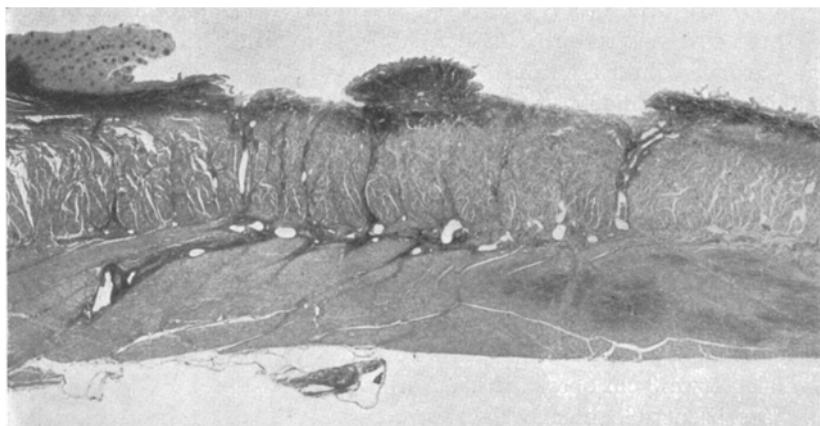


Abb. 3. Schnitt durch die Schleimhautgeschwüre in dem krampfig verengten Oesophagusanteil. Geringgradige streifenförmige entzündliche Reaktion in der Umgebung der Geschwüre. Zwischen Ring- und Längsmuskulatur viele erweiterte Gefäße. ($6\frac{1}{2}$ fache Vergrößerung. Gefrierschnitt. Färbung nach van Gieson.)

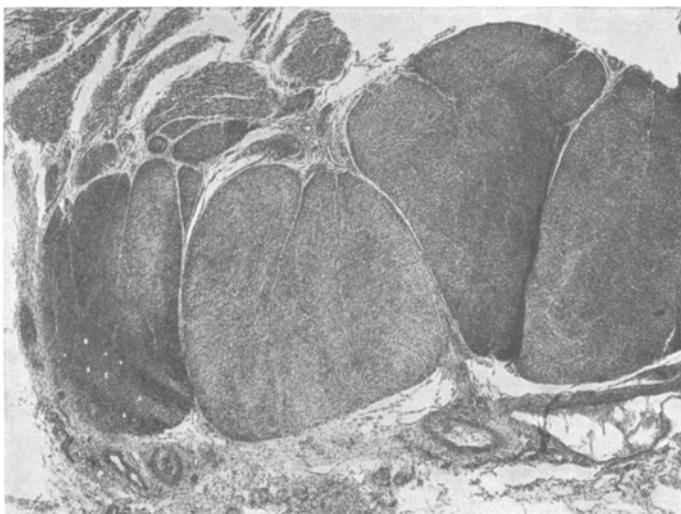


Abb. 4. Myomentwicklung innerhalb der Ringmuskulatur bei Fall 1. (Vergrößerung 22fach. Gefrierschnitt. Hämatoxylin-Eosin.)

Geschwulstbildung. Ein 2. Schnitt aus dem erweiterten Gebiet lässt keine Geschwürsbildung erkennen, zeigt aber sonst im wesentlichen gleichartige Verhältnisse. Unterschleimhaut durch straffe Bindegewebeinlagerungen verstärkt, zwischen denen kleine Nester und Streifen von Lymphocyten und Plasmazellen liegen. Örtlich greift eine geringe

zellige Einlagerung auch in das Zwischengewebe der Ringmuskulatur vor. An der Verdickung der Wand haben Rings- und Längsmuskulatur ziemlich gleichen Anteil. Schleimdrüsen, wie sie sonst in der Submucosa vorkommen, waren im Bereich des Krampfgebietes in keinem der untersuchten Schnitte nachzuweisen.

Wenden wir uns nun der Frage zu, wie der ganz auffallende Gegen-
satz zwischen den hochgradigen Beschwerden des Kranken, dem schein-
bar so klaren und eindeutigen Röntgenbefund einerseits, und den ver-
hältnismäßig geringfügigen pathologisch anatomischen Veränderungen
andererseits zu erklären ist, so drängt sich uns mit zwingender Notwen-
digkeit die Vorstellung auf, daß die scheinbar fast völlig erfüllende
Geschwulst nichts anderes gewesen sein kann, als Speisereste, die sich
wie ein Kugelventil oberhalb der krampfhaft verengten Stelle festgesetzt
hatten, und um die herum die Kontrastmasse erst nach 1 Stunde in
dünnen Streifen und Rinnen in den kardialen Abschnitt der Speise-
röhre abfließen konnte. Wenn man sich das oben wiedergegebene Rönt-
genbild daraufhin ansieht, kann man eine fast plastische Anschauung von
diesem Vorgang gewinnen.

Die Gegend, in der die vermeintliche Geschwulst saß, entspricht
dem erweiterten Anteil der Speiseröhre. Die unregelmäßige Begren-
zung ist also wohl nicht auf geschwürige Veränderungen der Wand zu
beziehen, denn die Schleimhaut dieser Gegend war unverändert, die
Geschwüre saßen viel tiefer. Die Entfernung von dem Beginn der Ver-
engung zu den Geschwüren beträgt etwa 6 cm. Daß die Oberfläche eines
aus Speiseresten zusammengeballten Scheingewächses unregelmäßig
zerklüftet sein, und so die Annahme eines geschwürig abgeänderten Krebs-
ses sehr nahe legen kann, ist ja leicht begreiflich.

Zur Erklärung der Entstehung der Geschwüre wird man wohl am
ehesten *auf mechanische Einflüsse* zurückgreifen dürfen, und zwar ent-
weder auf Verletzungen bei den häufig wiederholten Bougierungen
oder auf den Druck etwa eingeklemmt gewesener Speisebrocken. Auch
die geänderten Kreislaufsverhältnisse mögen dabei als begünstigender
Umstand eine Rolle gespielt haben, denn echte peptische Geschwüre
der Speiseröhre sind zwar bekannt (*Gruber, Tileston, Cantieri, Hellmann,*
Schaezler) und ihre Lokalisation in den unteren Abschnitten wird als
typisch angesehen, doch läßt die Vielheit der beobachteten Geschwüre,
ihr geringes Vorgreifen in die Tiefe, und ihre gute Heilungsneigung
eher an eine traumatische oder decubitale Entstehung denken.

Jedenfalls kann man aber wohl auch annehmen, daß durch die ent-
zündliche Reizung der zwischen der Längs- und Ringmuskulatur ge-
legenen Ganglienzellen, die von diesen Geschwüren aus unterhalten
wurde, ein circulus vitiosus für unseren Kranken geschlossen war, der
die fast völlige Unmöglichkeit, Nahrung zu sich zu nehmen, zur Folge

hatte, und schließlich auch zu der folgenschweren röntgenologischen Täuschung führte.

Über einen unserer Beobachtung ähnlichen Fall hat kürzlich *A. Bernstein*² in den „Fortschritten auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen“ berichtet. Auch dieser Fall belehrt uns neuerdings, daß das Steckenbleiben von Nahrungsresten in einer krampfig zusammengezogenen Speiseröhre zwar kein alltägliches Vorkommnis, aber doch immerhin ein Ereignis ist, mit dem man rechnen, und dessen diagnostischen Fußangeln man aus dem Wege gehen muß und auch kann. Es sei daher im folgenden auf diesen *Bernsteinschen* Fall etwas ausführlicher eingegangen.

56jähriger Bäcker, der seit April 1918 über Schluckbeschwerden klagt, die damals angeblich plötzlich einsetzen, und seitdem in wachsender Stärke angehalten haben. Krampfartige, bis in den Rücken ausstrahlende Schmerzen hinter dem Brustbein und Regurgitieren aller festen Speisen. Im Jahre 1922 war Pat. schon einmal wegen dieses Leidens in Behandlung. Es wurde damals ein *spastischer Zustand* an der Kardia mit rückläufigen Bewegungen in der Speiseröhre festgestellt. In einem anderen Krankenhaus ist Pat. dann später wegen derselben Beschwerden bougiert worden. In der letzten Zeit hat Pat. wieder über Schluckbeschwerden zu klagen. Tatsächlich hat Pat. in den letzten 4—5 Jahren allmählich ca. 10 Pfund abgenommen.

Seit 4 Tagen, angeblich im Anschluß an eine größere Mahlzeit, kann Pat. überhaupt keine festen Speisen mehr schlucken. Er gibt das Gefühl des Hindernisses in der Gegend der Kardia an und meint, daß ein größeres verschlucktes Fleischstück einen völligen Verschluß herbeigeführt habe.

Auf Grund eines am Tage der Aufnahme erhobenen Röntgenbefundes wurde die *Diagnose* auf vollständig verengendes Gewächs oberhalb der Kardia mit starker Erweiterung der übrigen Speiseröhre — wahrscheinlich Krebs — gestellt. Doch mußte in Hinblick auf die lange Krankheitsdauer und den guten Allgemeinzustand des Pat. auch an Lues gedacht werden.

Der Verdacht auf ein Gewächs wurde aber auf Grund des klinischen Befundes, und wohl auch wegen der überaus bestimmten Angaben des Kranken für unwahrscheinlich erklärt und die Möglichkeit steckengebliebener Speisereste (Fleischstück) in Erwügung gezogen.

Auf antispastische Behandlung (Atropin, dünnbreiige Kost) Besserung in einigen Tagen. Die früher unmögliche Bougierung gelingt jetzt leicht. Nach 10 Tagen außer einer leichten sanduhrförmigen Verschmälerung der Speiseröhre im mittleren Teil und einer geringen Verengerung der Kardia normale Verhältnisse. Pat. gibt an, daß er inzwischen das Fleischstück erbrochen habe und seine Beschwerden daraufhin geringer geworden seien.

Auch das Röntgenbild dieses *Bernsteinschen Falles* zeigt ein ganz ähnliches Verhalten, wie unser oben von der 1. Beobachtung wiedergegebenes, nur daß in seinem Fall die krampfige Verengerung bloß die Kardia betraf, der Füllungsdefekt also viel tiefer saß.

Es ergibt sich, daß selbst mehrere Tage auseinanderliegende positive Befunde nicht unbedingt beweisend sind, da das Fleischstück im *Bernsteinschen Falle* 4—5 Tage lang liegen blieb, und bei unserer eigenen Beobachtung war am 20. IV. Unmöglichkeit zu schlucken eingetreten, und noch am 1. V., also 11 Tage nachher war der Füllungsdefekt zu sehen. Dabei kann man allerdings wegen der leichten, dazwischen ein-

getretenen Besserung nicht ohne weiteres annehmen, daß die ganze Zeit derselbe Speiserest hängengeblieben ist, sondern es ist wahrscheinlicher, daß 2mal eine Verlegung der Lichtung erfolgte. Daß bei der Sektion die Speiseröhre leer gefunden wurde, beweist natürlich nichts, denn bei der in der Narkose eintretenden Lösung des Krampfes konnte der Bissen leicht in den Magen gleiten.

Das überlegene Mittel zur Vermeidung röntgendiagnostischer Täuschungen durch die Speiseröhre steckengebliebene Speisereste wäre natürlich die Oesophagoskopie, die wohl in allen solchen Fällen imstande sein dürfte, die wahre Natur des Hindernisses aufzudecken, und zugleich auch einen therapeutischen Eingriff darstellt, da man durch das Rohr das Hindernis beseitigen, und eventuell im Anschluß daran die krampfige Verengerung erweitern kann (*Brünings³*). Fälle in denen die Oesophagoskopie nicht angezeigt ist, oder sonst Schwierigkeiten begegnet, bedürfen einer wiederholten Untersuchung nach antispastischer Behandlung (dünnbreiige Kost, Atropin, Papaverin, Adrenalin) (*Strümpell*). Beweiskräftig ist allerdings — wie die beschriebenen Fälle zeigen — innerhalb eines Zeitraumes einiger Tage nur die Unbeständigkeit des Befundes. Zur positiven Feststellung eines Gewächses der Speiseröhrenwand ist eine längere Beobachtung notwendig, unter genauer Beobachtung des Kranken, die ein neuerliches Verschlucken eines größeren Bissens zu verhüten hat, das bei unserem Fall ziemlich wahrscheinlich ist.

Eine mit Sicherheit röntgenologisch festgestellte Geschwulst wäre, wenn sie sonst die Befunde des Krebses (nämlich unregelmäßige Begrenzung) darbietet wohl meistens auch als solche zu deuten, wenngleich in manchen Fällen auch andere geschwulstbildende Erkrankungen der Speiseröhre in Betracht zu ziehen sind, vor allem Syphilis und Tuberkulose.

Außerordentlich merkwürdige und in ihrer Deutung schwierige Veränderungen zeigte die Speiseröhre unseres 2. Falles. Es handelt sich um das seltene, aber doch sicher beobachtete Vorkommen einer primären mächtigen Hypertrophie der Oesophagussmuskulatur, und zwar vorzugsweise der Ringmuskelschicht, die wohl kaum auf spastische, funktionelle oder entzündliche Einflüsse zurückzuführen, sondern wohl als Ausdruck einer besonderen Wachstumsneigung zu deuten ist. Veränderungen in der Beweglichkeit nichtkrampfiger Natur, sondern etwa im Sinne einer vermehrten Peristaltik könnte man zwar vielleicht zur Deutung des eigentümlichen und charakteristischen Befundes heranziehen, doch scheint mir diese Erklärung weniger naheliegend zu sein.

Fall 2. Anton B., 63 Jahre, Bahnrevisor, am 21. IV. 1928 in bewußtlosem Zustand auf der hiesigen neurologischen Klinik (Vorstand: Prof. C. Mayer) eingeliefert. Rechtsseitige Hemiplegie. Blutdruck 350/190! Tod um 4 Uhr früh.

Sektion am 22. IV. 1928: Massive Blutung im Marklager der linken Gehirnhälfte mit Erweichung und Sequestrierung und teilweiser Einbeziehung der Knie-

gegend der inneren Kapsel. Erfüllung sämlicher erweiterter Ventrikel mit geronnenem Blut. Herzhypertrophie mäßigen Grades. Atherosklerose der Aorta. Hyaline Sklerose der kleinen Arterien und Arteriolen, besonders der Nieren.

In der Speiseröhre (s. Abb. 5) ein haselnußgroßes, derbes Myom unter der Schleimhaut in der Gegend der zweiten physiologischen Enge, ausgehend von der Ringmuskelschicht, ein zweites kleineres, etwa hanfkorngroßes Myom (auf der Abbildung nicht sichtbar) in der Schleimhaut, $7\frac{1}{2}$ cm oberhalb dieses ersten. Die histologische Untersuchung dieses Knötchens zeigt, daß es sich in der Muscularis mucosae entwickelt hat.



Abb. 5. Mächtige Hypertrophie der Oesophagusringsmuskulatur mit Entwicklung von Myomen. (Etwa $\frac{1}{2}$ nat. Größe.)

nach oben — am formalin gehärteten Präparat als ein deutlicher stumpfer Saum durchastbar. In diesem Saum vorne, ziemlich in einer Reihe mit den beiden früher beschriebenen, noch ein drittes, kleinerbsengroßes Myom in der Ringmuskelschicht. Schleimhaut in der ganzen Länge der Speiseröhre gut verschieblich, blaß und ohne geschwürige Veränderungen, nur in der oberen Hälfte finden sich mehrere kleine weiße Epithelverdickungen. Magen stark ausgeweitet, faltenarm, sonst aber, besonders auch in der Gegend des Pfortners, o. B.

Zusammenfassend ergibt sich also das Bild einer mächtigen Hypertrophie der Muskulatur, besonders der Ringmuskelschicht, mit Neigung

Mächtige Verdickung der Speiseröhrenwand in der unteren Hälfte, so daß zunächst an eine diffuse krebsige Durchsetzung gedacht wurde. Bei näherem Zusehen zeigte sich jedoch der typische gefächerte Aufbau der Ringmuskelschicht, bedingt durch zarte Bindegewebssepten, die sich zwischen die einzelnen Muskelbündel einsenken. Die Verdickung der Wand wird also durch eine starke Hypertrophie der Ringmuskulatur erzeugt, die ganz unmerklich zwischen der ersten und zweiten physiologischen Enge beginnend, nach unten immer mehr an Mächtigkeit zunimmt und eine erhebliche Einengung des Lumens verursacht. Im Bereich dieser Verengung ist die Schleimhaut in Längsfalten gelegt. 6 cm oberhalb der Kardia erreicht die ganze Wand der Speiseröhre eine größte Dicke von 15 mm, wovon auf die Ringmuskulatur 11 mm, auf die Längsmuskulatur 3 mm und auf die Schleimhaut und Submucosa 1 mm entfällt. Etwa $2\frac{1}{2}$ cm oberhalb der Kardia beginnt wieder eine allmähliche Verschmälerung der Wand, so daß der Längsschnitt der ganzen Bildung die Gestalt einer Spindel erhält, mit einem langausgezogenen oberen Ende und einem etwas stumpferen unteren Pol. Grenze gegen die Wand des Magens nicht rein kreisförmig, sondern links etwas tiefer nach unten greifend als rechts; untere Begrenzung — im Gegensatz zu dem allmählichen Verlauf

zu *Myombildung*, ohne organisch bedingtes Hindernis, und auch ohne die Anzeichen einer krampfigen Verengung, die etwa eine sekundäre Arbeitshypertrophie bedingt haben könnte.

Dieser Befund ließ sich *histologisch* auch vollkommen bestätigen (Abb. 6). Die verdichtete Unterschleimhaut wie auch die Septen der Ringmuskulatur zeigen örtlich streifige Zelleinstreuungen, die vielleicht resorptiven Charakter tragen, jedoch für das Gesamtbild durchaus nebенäglich sind, und keinesfalls die Annahme erlauben, daß der Gesamtbefund

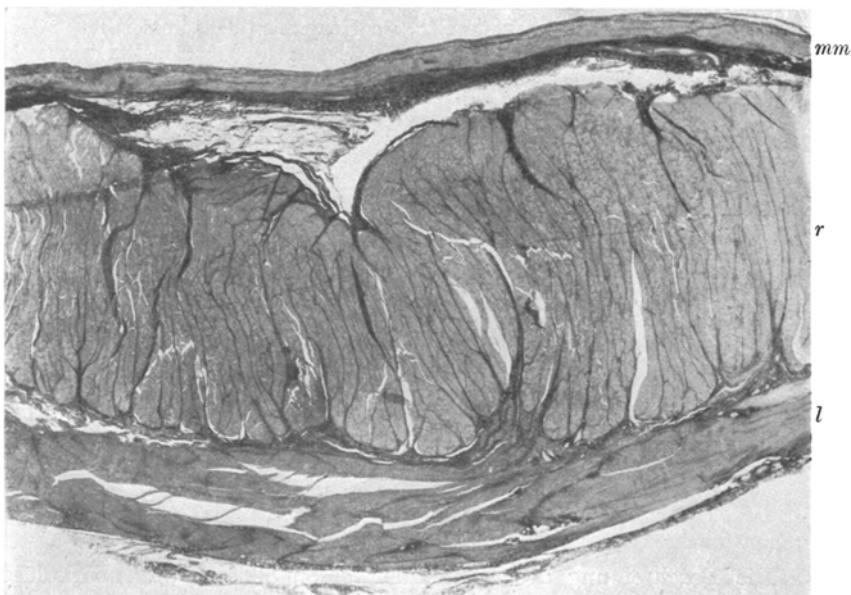


Abb. 6. Starke Hypertrophie der Ringmuskulatur (*r*) der Speiseröhre sowie in geringerem Grade der Längsmuskulatur (*l*) und der Muscularis mucosae (*mm*). Muskulatur hell, Bindegewebe schwarz. Vergrößerung 4,7fach. Celloidinschnitt, Färbung nach van Gieson.

der Veränderungen sich als auf entzündlicher Grundlage entstanden, deuten lasse, obwohl sich auch um größere, zwischen Rings- und Längsmuskulatur gelagerte Gefäße eine geringe zellige Auswanderung findet. Im übrigen zeigt vor allem die Ringmuskulatur eine starke Verbreiterung, an der aber auch die Längsmuskelschicht und Muscularis mucosae einigen Anteil haben. Es fällt weiterhin bei der mikroskopischen Untersuchung auch der reichliche Gehalt an großen polygonalen Querschnitten hypertrophiierter Muskelfasern in der Ringmuskulatur auf. Der oben erwähnte haselnußgroße Knoten zeigt das typische Bild eines Myoms mit teilweiser bindegewebiger Umwandlung.

Dieses ganze eigenartige und außerordentlich charakteristische Bild einer sog. idiopathischen (*Elliesen*⁵) oder angeborenen (*Ehlers*⁴) Hypertro-

phie der Speiseröhrenmuskulatur wurde bisher, soweit ich das Schrifttum überblicke, außer meinem eigenen, nur in den 2 Fällen *Ehlers* und *Elliesen* sicher beobachtet, doch dürfte immerhin auch folgender von *Reher*¹¹ beschriebene Fall hierher gehören, der jedoch leider nicht histologisch untersucht ist. Das makroskopische Aussehen sprach aber auch in dieser Beobachtung *Rehers* durchaus für eine einfache Hypertrophie der Wandung.

Bei dem Falle *Reher* handelt es sich um einen 69 Jahre alten, stets gesund gewesenen Herrn, der im Laufe des Jahres 1882 an einem Mastdarmkrebs erkrankte. In dieser Zeit behauptete Pat. zuweilen, ein Hindernis (nicht immer) im unteren Teil der Speiseröhre zu spüren, das indessen niemals das Verschlucken von festen Teilen wirklich verhindert oder zur Regurgitation von Speisen Veranlassung gegeben hatte. Im Januar 1883 stellte sich Singultus ein, der wiederholt sehr heftig war und tagelang andauerte. Auch nach dem Auftreten des Singultus wurde noch öfters über das erwähnte Gefühl des Hindernisses geklagt, später nicht mehr, weil Pat. immer mehr flüssige Nahrung zu sich nahm. Allmählich Abnahme der Kräfte, Tod im März desselben Jahres.¹²

Im Sektionsbefund der *Reherschen* Beobachtung war neben dem ausgedehnten Zylinderzellcarcinom des Rectums, das keine Metastasen gemacht hatte, bemerkenswert „eine Verengerung des Oesophagus durch Hypertrophie seiner Wandung in dem unteren Teile in einer Länge von etwa 8—10 cm. Die Verengerung war so erheblich, daß man mit dem Finger nicht eindringen konnte. Oberhalb derselben war der Oesophagus erweitert.“

Das Fehlen einer längeren Vergeschichte, die auf bestehende Krämpfe hindeuten würde, neben der hochgradigen Hypertrophie, macht es immerhin bis zu einem gewissen Grad wahrscheinlich, daß auch dieser Fall *Reher* hierher zu rechnen ist. Leider ist er — wie gesagt — histologisch nicht untersucht worden.

Die erste sichere Beschreibung des Zustandes stammt von *Elliesen* (1903), der auch als erster die Unterscheidung des Krankheitsbildes vom Speiseröhrenkrampf durchgeführt hat.

Die Beschreibung des Falles, der einen 39 jähr. an tuberkulöser Gehirnhautentzündung verstorbenen Mann betrifft, könnte auf unseren eigenen eigentlich Wort für Wort angewendet werden. Auch die mikroskopischen Befunde sind genau dieselben wie bei meinen Präparaten, so daß es sich erübrigkt, noch einmal darauf einzugehen, zumal die Arbeit ja auch in diesem Archiv veröffentlicht ist.

Elliesen, der in seiner Arbeit eine ausführliche Schrifttumübersicht gibt, erwähnt dabei noch Angaben von *Albers*¹, und meint, daß dieser tatsächlich einschlägige Fälle gesehen habe. In der Tat ist *Albers* Beschreibung so deutlich und anschaulich, daß ich auch sie hier nach der Mitteilung *Ellisens* wiedergeben möchte, obwohl *Albers* die Unterscheidung von anderen Erkrankungen der Speiseröhrenwand nicht mit der wünschenswerten Genauigkeit durchführt.

„Die Hypertrophie“, sagt *Albers*, „verbreitet sich stets auf einen großen Teil des Oesophagus, und in manchen Fällen ist er in der ganzen Länge ergriffen. Die innere Partie der Muskelfasern ist vorzüglich in diese Entartung verwickelt, an deren äußerer Seite man häufig einige alte Längfasern gut verlaufen sieht.“

Im Pharynx," sagt *Albers*, „habe er diese Krankheit nie beobachtet. Die entartete, $\frac{1}{8}$ — $\frac{1}{2}$ Zoll dicke Wand fand er hart und fast knorpelartig biegsam, sie läßt sich nur wenig zusammendrücken und schneidet man sie ein, so knirscht sie unter dem Messer, als wenn man einen sehr harten Speck einschneidet. Die Durchschnittsfläche zeigt dem unbewaffneten Auge dicht aneinander gereihte Querbalken, wodurch die entartete Wand den Quersäulchen eines Weberkammes ähnlich sieht.“

Der auf diese Beschreibung folgende histologische Befund ist zu wenig genau, als daß man daraus irgendwelche Schlüsse ziehen könnte, jedoch ist der Vergleich der auch in unserem Fall (s. Abb. 5) so scharf hervortretenden einzelnen Bündeln der Ringmuskulatur mit dem „Quersäulchen eines Weberkammes“ sehr anschaulich und zutreffend. Leider ist aber über die Klinik und das histologische Verhalten der Fälle von *Albers* keine klare Vorstellung zu gewinnen, so daß ihre Zuteilung zweifelhaft bleiben muß.

Der Vollständigkeit halber sei auch erwähnt, daß *Elliesen* noch zwei andere Forscher erwähnt, die ganz ähnliche Veränderungen an den Speiseröhren von Haustieren (*Pferden*) gesehen haben, bei denen Hypertrophie der Wandung und Umgestaltung der Speiseröhre zu einer sehr dicken, starren und harten Röhre vorkommt; und dieser Zustand meist die Ringmuskulatur betrifft, die am Querschnitt wie im Falle *Kitts*⁸ daumendick werden kann. Diese Hypertrophie bewirkt eine Verengerung des Schlundes, wodurch, wie *Kolb*⁹ angibt, das Herab schlüpfen der Futterstoffe erschwert wird. Ob hier tatsächlich eine entsprechende Veränderung vorliegt, wie man der Beschreibung nach wohl annehmen könnte, läßt sich aber mangels histologischer Untersuchungen nicht entscheiden.

Einen weiteren hierhergehörigen Fall, der mit einer sog. angeborenen hypertrophischen Pfortnerverengerung verbunden war, hat *Ehlers* seiner Zeit beschrieben. Diese Beobachtung betraf einen 56 Jahre alten Mann (Peter H.). Doch konnten in diesem Falle *Ehlers* irgendwelche für die Beurteilung der Veränderungen der Speiseröhre erhebliche Tatsachen weder durch die Vorgeschichte noch bei der Sektion festgestellt werden.

Die Beschreibung des Falles, die im einzelnen in diesem Archiv (Bd. 189) nachgelesen werden kann, stimmt in vielen Punkten mit den Fällen von *Elliesen* überein.

Neben den Veränderungen des Oesophagus bestand in *Ehlers* Fall, wie gesagt, eine Pfortnerverengung, die durch eine Verdickung der Ringmuskulatur bis auf 10 mm hervorgerufen war.

Das gleichzeitige Vorkommen dieser beiden Abnormitäten in der Beobachtung *Ehlers* gibt uns einen Fingerzeig, nach welcher Richtung wir die Deutung des ganzen charakteristischen und merkwürdigen Bildes zu suchen haben. Meines Erachtens — und darin stimme ich mit *Elliesen* und *Ehlers* vollkommen überein, handelt es sich wohl um eine angeborene Neigung der Muskulatur, und zwar vorzüglich der Ringmuskulatur zu übermäßigem Wachstum. Beziiglich der Zeit des Eintrittes der Veränderung ist immerhin bemerkenswert, daß in *Ellisens* Fall eine gewisse, wenn auch leichte Störung des Schluckens schon im 15. Jahre auftrat. Im Gegensatz zu dieser Vorstellung vertritt *Sim-*

*monds*¹³ für den Pylorus die Anschauung, daß die Hypertrophie auf einen fetalen Krampf zurückzuführen sei.

Elliesen hält die Hypertrophie für fortschreitend und meint, daß sie schließlich — wie in den von *Albers* beschriebenen Fällen (die aber in ihrer Zuordnung — wie gesagt — unsicher sind) zu hochgradigen Schluckbeschwerden führen können. Dagegen hatte z. B. in meinem Fall eine hinterher bei einem Freund des B. eingezogene Erkundigung ergeben, daß niemals Schluckbeschwerden bestanden hatten. Es fällt auf, daß sämtliche bisher beobachteten Fälle *Männer* im Alter von 30—60 Jahren betrafen; bei Frauen wurde der Zustand überhaupt noch nicht beobachtet.

Eine entzündliche oder spastische Entstehung lehnen ebenso wie eine Arbeitshypertrophie infolge von narbigen, krebsigen oder sonstigen Verengerungen *Elliesen* wie *Ehlers* mit Recht ab.

Zur pathologisch-anatomischen Unterscheidung solcher ausgebreiteter Muskelhypertrophien der Speiseröhre von den Befunden bei Krämpfen ist besonders auf das Fehlen der typischen Erweiterung, und irgendwelcher Veränderungen der Schleimhaut hinzuweisen, die in solchen Fällen deutlich auf das Bestehen eines Durchlaufshindernisses hinweisen, und zur Deutung einer eventuellen Hypertrophie der Muskulatur als Arbeitshypertrophie zwingen. Außerdem erreicht eine einfache Arbeitshypertrophie nur selten so hohe Grade, und wenn, so ist sie stets mit erheblicher Erweiterung verbunden.

Die Abgrenzung der idiopathischen Muskelhypertrophie gegen andere Krankheitsbilder ist also in allen genau bekannten Fällen mit Sicherheit möglich, und man könnte dabei vielleicht nach den darüber mitgeteilten Befunden (*sit venia verbo*) von einem „diffusen Myom“ des Oesophagus sprechen.

Noch ein paar Worte über die Myomknotenbildungen, die in meinen beiden Fällen in der hypertrophen Muskulatur aufgefunden wurden. Es erhebt sich die Frage, ob man sie als echte, selbständige Geschwülste betrachten soll, die mit den übrigen Veränderungen nur zufällig vereint auftraten, oder ob man sie nicht vielmehr als Folge der mit der Hypertrophie der Muskulatur verbundenen Strukturänderungen aufzufassen hat. Ich selbst neige mehr dieser Auffassung zu, die sich vor allem auf Beobachtungen bei verschiedenen Formen der muskulären Pförtnerhypertrophie stützt. Bei der angeborenen hypertrophenischen Pförtnerverengerung fand z. B. *Ibrahim*⁷ myomähnliche Bilder in der auch hier vorzugsweise verdickten Ringmuskulatur. Auch bei Hypertrophie der Muskulatur infolge von narbiger oder krebsiger Pförtnerverengerung kann man gelegentlich myomähnliche Bildungen beobachten. Alle diese Befunde scheinen mir doch auf eine sekundäre Entstehung der Myome hinzuweisen. Ob nicht auch im Uterus, dem häufigsten Sitz

der Myome, ihre Bildung wenigstens zum Teil mit den lebhaften Umbauvorgängen bei der Schwangerschaft, aber auch schon bei den Menses in Beziehung zu bringen ist, wäre immerhin zu erwägen. Die strenge Abhängigkeit des Myomwachstums von der Leistung der Eierstöcke könnte in diesem Sinne gedeutet werden. Dagegen sind die sog. Adenomyome des Uterus, wie auch des Verdauungsschlauchs, wo meistens versprengte Pankreaskeime ihre Grundlage bilden, wohl als fetale Mißbildungen aufzufassen. (*Magnus-Alsleben*¹⁰).

Zusammenfassung.

Fall 1. Durch Speisereste vorgetäuschter Füllungsdefekt bei Speiseröhrenkrampf kann zu Verwechslung mit Krebs führen.

Fall 2. Ergibt eine idiopathische Hyperplasie der Oesophagussmuskulatur mit Bildung von Myomen, welche als Folgeerscheinung der Umbauvorgänge innerhalb der Muskulatur gedeutet werden.

Literaturverzeichnis.

- ¹ *Albers*, Erläuterungen zu dem Atlassse der pathologischen Anatomie, 2. Abt., Bonn 1839. — ² *Bernstein*, Carcinom vortäuschender Füllungsdefekt bei Oesophagospasmus durch Nahrungsreste. Fortschr. Röntgenstr. **37**, H. 3, März 1928.
 - ³ *Brünings*, Direkte Laryngoskopie usw. Wiesbaden 1910. — ⁴ *Ehlers*, Ein Fall von wahrscheinlich kongenitaler Hypertrophie der Oesophagusmuskulatur bei gleichzeitig bestehender kongenitaler Pylorusstenose. Virchows Arch. **189**, 512 (1907). — ⁵ *Elliesen*, Über idiopathische Hypertrophie der Oesophagussmuskulatur. Virchows Arch. **172**, 501 (1903). — ⁶ *Henke-Lubarsch*, Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie **4**, Tl 1. Berlin 1926. — ⁷ *Ibrahim*, Die angeborene Pylorusstenose im Säuglingsalter. Berlin: S. Karger 1905.
 - ⁸ *Kitt*, Lehrbuch der pathologisch-anatomischen Diagnostik. Stuttgart 1895. — ⁹ *Koll*, Lehrbuch der Pathologie und Therapie der Haustiere. — ¹⁰ *Magnus-Alsleben*, Adenomyome des Pylorus. Virchows Arch. **173**, 137 (1903). — ¹¹ *Reher*, Beiträge zur Kasuistik der Oesophaguserkrankungen. Dtsch. Arch. klin. Med. **36**.
 - ¹² *Schumacher* im Handbuch der mikroskopischen Anatomie des Menschen, herausgegeben von *Möllendorf* **5**, Tl 1. — ¹³ *Simmonds*, Diskussion in der Biol. Abt. d. ärztl. Ver. Hamburg. Münch. med. Wschr. **1900**, Nr. 5. — ¹⁴ *Torkel*, Die sog. kongenitale Pylorushyperplasie eine Entwicklungsstörung. Virchows Arch. **180**, 316 (1905).
-