

Über das Pseudomyxoma peritonei.

Von

cand. med. Wilhelm Dieker.

Mit 2 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 6. Juni 1931.)

Das Krankheitsbild des Bauchfellpseudomyxoms (*Gallert- oder Schleimbauch*) ist seit der ersten Beschreibung durch *Werth* sowohl in klinischer als auch anatomischer Hinsicht genügend bekannt. Ebenso, daß die meisten Fälle bei Frauen gefunden sind, weil sie durch Bersten von ein- oder mehrkammerigen Eierstockskystomen entstehen. Seit der ersten Beobachtung *Eugen Fraenkels* im Jahre 1901 wissen wir aber, daß auch bei Männern eine dem Bauchfellpseudomyxom ganz entsprechende Krankheit vorkommt, die von geplatzten Schleimeysten des Wurmfortsatzes ausgeht (*Pseudomyxoma peritonei ex appendice*). *E. Fraenkel* sah zwischen dem von Eierstockscysten und dem vom Wurmfortsatz ausgehenden Pseudomyxom einen grundsätzlichen Unterschied darin, daß es nur bei jenem zu Impfmetastasen kommen solle, während bei diesem die einzigste Schleimquelle der durchgebrochene Wurmfortsatz sei. Allein die späteren Erfahrungen zeigten, daß dies nicht richtig ist und es werden jetzt 9 Fälle von Wurmfortsatzpseudomyxom angeführt, in denen es ebenfalls zu Impfmetastasen gekommen sei (Fälle von *Nager*, *Oberndorfer*, *Hueter*, *Merkel*, *Comolle*, *Kaufmann*, *Askanazy*, *Michaelson*, *Richter*). Ganz hierher gehören aber nur 5 Fälle, weil die von *Hueter* und *Kaufmann* mit Wurmfortsatzkrebs verbunden waren und die von *Richter* und *Michaelson* in ihrer Entstehung nicht ganz klar sind. Es ist daher berechtigt, jede Beobachtung, die uns in dieser Frage weiterbringen kann, zu veröffentlichen.

Durch einen Fall, der im hiesigen Pathologischen Institut der Universität (Prof. Dr. *Ceelen*) zur Sektion kam, glaube ich, einen bemerkenswerten Beitrag in dieser Richtung liefern zu können. Es handelt sich um einen 65jährigen Mann, der an einer Lungenembolie gestorben war. Über den klinischen Verlauf ist nach der mir von der Chirurgischen Klinik in freundlicher Weise überlassenen Krankengeschichte folgendes zu berichten:

Er war früher immer gesund. Vor $1\frac{1}{2}$ Jahren zeitweise beim Stuhlgang Beschwerden. Auftreten kolikartiger, im wesentlichen in der Mitte des Leibes entstehender und dann regellos im Bauch herumziehender Schmerzen. Dabei der Stuhl angehalten und kein Abgehen von Winden. Dauer und Wiederholung dieser Anfälle regellos. Vor 4 Wochen, bei einem solchen Schmerzanfall, zum ersten Male Erbrechen. Darauf Befragung beim Arzt, der ihn in die chirurgische Klinik einwies.

Befund: Mittelgroßer, gesund und frisch aussehender Mann. Kopf, Hals o. B. Brustkorb gut gewölbt, untere Lungengrenze gut verschieblich, sonorer Klopfschall, Bläschenatmen, Herz o. B.

Leib: Im unteren Teil etwas aufgetrieben. Eine fluktuierende, gut kindskopf-große Geschwulst in der Blasengegend tastbar, die nach Entleerung der Blase noch vorhanden ist. Sie ist scharf abgrenzbar, vom Mastdarm aus gedrücktbar.

Rectoskopie: Wegen reichlichen Stuhls nur bis 17 cm o. B.

Cystoskopie: Blase durch eine Geschwulst von hinten her eingedellt, so daß sie die Form einer umgestülpten Schüssel hat.

Röntgenuntersuchung. Beim Einlauf fällt auf, daß an der Stelle des Tumors im unteren Teil des Colon descendens auf eine Strecke von 6–7 cm die Füllung glatt unterbrochen ist. Die Ausparung ist sicher durch eine vor dem Darm liegende, im Seitenbild gut erkennbare Geschwulst bedingt. Der Darm ist selbst frei davon. Bei der Röntgenuntersuchung hat man den Eindruck, daß der Tumor nahe den Bauchdecken liegen muß. Die Untersuchung bei Kontrastfüllung der Blase und gleichzeitiger Luftfüllung des Darmes zeigt in sagittaler Richtung eine sehr breite, von oben her zusammengedrückte Blase. Auf dem seitlichen Bild ist die Blase auch von vorne nach hinten sehr breit und wieder von oben eingedellt. Die Geschwulst selbst, bei der Durchleuchtung gut fühlbar, liegt oberhalb der Blase und ist auch auf der Aufnahme dargestellt. Der Querdarm schien bei der Durchleuchtung noch vor der Geschwulst zu liegen, auf der seitlichen Aufnahme sieht man den luftgefüllten Darm allerdings nur hinter dem Tumorschatten. Die Breipassage von oben nach unten ergab, daß der Dünndarm zum größten Teil nach oben und nur eine Schlinge an die vordere Bauchwand gedrängt und hier zum Teil zusammengedrückt ist. Annahme der Möglichkeit eines Gekrösegewächses.

Kurze Zeit nach einem plötzlichen Kollaps auf dem Abort Tod. Annahme einer Lungenschlagaderembolie.

Klinische Diagnose: Gewächs in der Bauchhöhle (Teratom oder Cyste der Gekröswurzel).

Sektionsergebnis: Pseudomyxoma peritonei ex appendice. Unterbauchgegend etwa in der Mitte zwischen Nabel und Symphyse durch einen 20 cm langen und 6–8 cm breiten, prall-elastischen Wulst aufgetrieben, der quer über den Unterleib von rechts nach links herüberläuft. Oberhalb und unterhalb dieses Wulstes ist die Bauchwand eingesunken. Das Netz bedeckt den größten Teil der Eingeweide und ist mit dem schon erwähnten geschwulstartigen Querwulst verwachsen. In der Oberbauchgegend ein kleiner Teil der Leber und des Magens, des stark zusammengezogenen Querdarms und einige mäßig aufgetriebene Dünndarmschlingen, in der rechten seitlichen Bauchgegend außerdem der stark aufgetriebene aufsteigende Dickdarm. Die Unterbauchgegend ist von dem schon erwähnten prall-elastischen Querwulst ausgefüllt, über den eine Dünndarmschlinge etwa in der Mittellinie herabhängt (siehe Photogramm Nr. 1). Diese Dünndarmschlinge ist in der Blasengegend und mit dem darunter liegenden Querwulst verwachsen. Serosa der Bauchorgane, abgesehen von den Verwachsungen, glatt und spiegelnd. Zwischen den Darm-schlingen und oberhalb der Symphyse bindegewebig eingekapselte, traubenartige, gelblich-weißlich gallertige Massen (Abb. 1). Lungen seitlich gut zurückgesunken. Ihre scharfen Ränder jedoch stark gebläht und in der Mittellinie einander berührend, so daß der Herzbeutel fast ganz bedeckt wird. Beide Lungen über der Spitze

strangförmig verwachsen. In den Pleurahöhlen keine freie Flüssigkeit. Herz o. B. Die beiden Hauptstämme der Pulmonalis sind ausgestopft mit kleinfingerdicken, zusammengerollten, teils roten, teils grau und rot gestreiften Pfröpfen, die sich bis in die größeren Verzweigungen hinein verfolgen lassen. Lungen sehr luft- und blutreich, an den scharfen Rändern emphysematös aufgetrieben. In den Bronchien schleimigblutiger Inhalt. Sonst o. B.

Wurmfortsatzgegend von vorne nicht freilegbar, ohne ein Einreißen des prall-elastischen Tumors befürchten zu müssen. Da die Darmschlingen untereinander und mit dem Querwulst ausgedehnt verwachsen sind, werden die Bauchorgane im Zusammenhang herausgenommen.

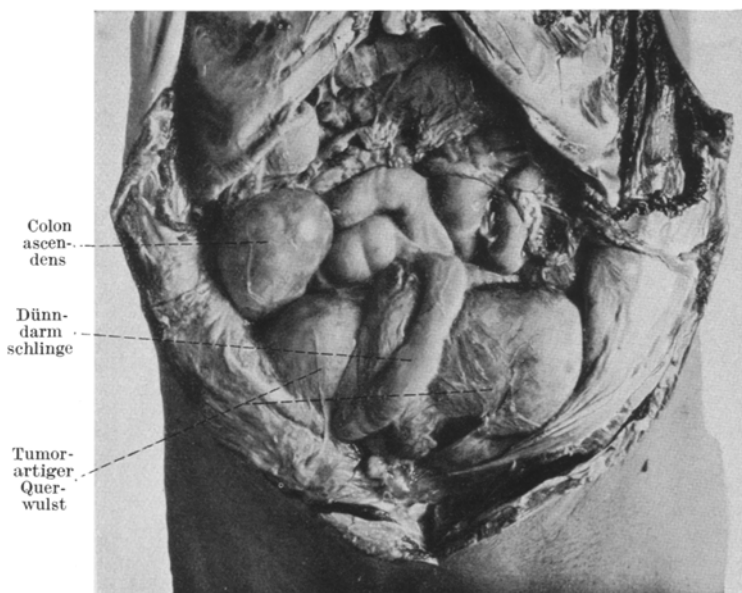


Abb. 1.

In der linken Vena femoralis sitzt ein 4 cm langer, teils roter, teils grau-rot geschichteter, ziemlich trockener Pfropf von der gleichen Beschaffenheit und Dicke wie die in den Lungenschlagadern.

Beide Harnleiter sind bis zur Einmündungsstelle in die Blase leicht herauspräparierbar. Der rechte fast bis auf das dreifache des linken erweitert, samt seiner Umgebung deutlich gerötet, entspringt aus dem stark erweiterten und geröteten rechten Nierenbecken. Rechte Niere von gewöhnlicher Größe (abgesehen von dem erweiterten Nierenbecken), von zahlreichen gelblichen, an der Oberfläche vorspringenden, zu Gruppen stehenden und einzelne Teile der Nierenoberfläche frei lassenden Herden durchsetzt, die strichförmig bis ans Nierenbecken reichen und leicht rot umrandet sind. Im Nierenbecken trüber Harn. Schleimhaut stark gerötet. Linke Niere ist von gewöhnlicher Größe und glatter Oberfläche. Nur an der ventralen Seite des unteren Poles eine kirschkerngroße Cyste. In den Markkegeln Kalkinfarkte, sonst o. B. Nierenbecken nicht erweitert, Schleimhaut leicht gerötet. *Prostata* etwa auf das doppelte vergrößert durch knotige Einlagerungen in beiden

Seitenlappen. Die kontrahierte Harnblase enthält wenig trüben Urin, ihre Schleimhaut ist auf der Höhe der Falten stark gerötet.

Zur Klarstellung des Ausgangspunktes des gewächsartigen, prallelastischen Querwulstes Abtragung der Darmschlingen vom Gekröseansatz und Lösung ihrer Verwachsungen. Der ganze freigelegte Dünndarm ist bis an den Blinddarm außer geringer Schwellung der Schleimhaut ohne Veränderungen. Er enthält mäßig viel dünnbreiigen Kot. Auch die Wurmfortsatzgegend ist von der Rückseite her leicht freilegbar. Der Wurmfortsatz ist im proximalen Teil auf eine Länge von etwa 5 cm in einen derben etwa 2 mm dicken Strang umgewandelt, der dann aber plötzlich spindelförmig aufgetrieben ist. Seine Abgangsstelle vom Blinddarm ist narbig verschlossen, auch die ersten 5 cm der Appendix sind ohne Lichtung, völlig verödet. Die spindelförmige Auftreibung, die etwa 2 cm Durchmesser hat, sitzt seitlich dem fast mannsarmdicken Querwulst an, dessen prall-elastischer Inhalt mit dem erweiterten distalen Wurmfortsatzende in Verbindung steht, was durch Fluktuation zu beweisen ist.

Länge des Querwulstes 24 cm, sein Umfang ziemlich gleichmäßig etwa 24—28 cm. Ungefähr in der Mitte, da wo die eine Dünndarmschlinge über ihn hinwegzog, eine Einziehung, so daß das ganze Gebilde sanduhrförmig aussieht. Wandstärke etwa 1—2 mm. An einigen Stellen harte Einlagerungen (Kalk) in der Wand fühlbar. Direkt neben der sanduhrförmigen Einziehung in der Mitte der Hinterwand eine etwa zweipfennigstückgroße und an der linken Spitze eine noch größere Stelle, an der die Wand hauchdünn ist, so daß man den Inhalt durchschimmern sieht. Diese verdünnten Wandstellen sind divertikelartig vorgebuchtet. Kleinere solche Wandverdünnungen und Ausstülpungen noch an mehreren anderen Stellen sichtbar, doch nirgends alte Narben als Überbleibsel eines Durchbruchs. In der Nähe der Einmündungsstelle der Appendixmucocoele in den Querwulst befinden sich zwei etwa apfelgroße Vorwölbungen, deren Wand besonders derb und widerstandsfähig erscheint, doch ist sie auch hier an einigen Stellen papierdünn.

Die anderen Cysten in der Blasengegend und oberhalb der Symphyse sind von verschiedener Größe. Die kleinsten etwa walnuß-, die größten apfelgroß. Ihre Wand ist meist dünner als die des Querwulstes. Auch hier überall divertikelartig ausgestülpte Wandverdünnungen. Grundfarbe der Cystenwände gelb. An mehreren Stellen blaugraue und dunkelrote bis rostbraune Flecken.

Blinddarm durch reichlichen, dünnbreiigen Kot stark aufgetrieben, im übrigen o. B. Aufsteigender Dickdarm ebenfalls weit. Quer- und absteigender Dickdarm stark zusammengezogen, leer. Schlingen des Sigmoids mit dem gewächsartigen Querwulst so stark verwachsen, daß dieser bei den Lösungsversuchen an einer Stelle einreißt, wobei sich unter ziemlich starkem Druck eine gallertige, gelbliche, schleimartige Masse entleert. Verschuß der eingerissenen Stelle und Fixation des Präparats. Die Leber ist mit der Unterfläche des Zwerchfells in ganzer Ausdehnung verwachsen; ebenso ist die weiche, fast zerfließliche Milz mit der Umgebung allseitig verwachsen, ihre Kapsel stark weißlich verdickt.

Zur mikroskopischen Untersuchung gelangt in Formalin fixiertes Material, und zwar werden geschlossene Cysten aus der Nachbarschaft der Blase und frei im Schleim flottierende bindegewebige Membranen aus verschiedenen Gegenden untersucht. Von dem prall-elastischen Querwulst und der ihm seitlich ansitzenden cystischen Erweiterung des Wurmfortsatzes wird mit Rücksicht auf die Erhaltung des Präparates nichts entnommen, was wir uns in diesem Falle wohl ohne weiteres erlauben können, da als Ursprung des Pseudomyxoma peritonei nur die Appendixmucocoele in Frage kommt, deren Inhalt durch die Durchbruchöffnung mit dem Inhalt des Querwulstes in Verbindung steht.

Der Schleim hat durch die Fixation eine gelatineartige Konsistenz angenommen. Beim Wässern vergrößert sich sein Volumen um das doppelte und mehr. Er findet daher in seiner bindegewebigen Umhüllung keinen Platz mehr und quillt aus ihr hervor, bei einigen Präparaten fällt er sogar ganz heraus. Die Stücke werden in Paraffin eingebettet und mit den 10—15 μ dicken Schnitten folgende Färbungen vorgenommen:

1. Hämalaun-Eosin, 2. van Gieson 3. Mucicarmin (*Mayer*), 4. Mucicarmin-Hämalaun, 5. Kresylviolett (*Merkel*), 6. Rote Elastica-Hämalaun, 7. Blaue Elastica-Paracarmin.

Außerdem wird die Eisenreaktion mit Ferrocyanalkali und Salzsäure angestellt. Der Cysteninhalte färbt sich mit Hämalaun blau und mit Mucicarmin rot, ergibt also die färberischen Reaktionen des Schleims. (Wegen der Formalinfixierung konnte die Thioninfärbung nach *Hoyer* nicht ausgeführt werden.) Bei der Färbung nach *van Gieson* färbt sich der Schleim gar nicht oder ganz schwach rosa. Mit Kresylviolett (*Merkel*) färbt er sich rot-violett, der Zelleib hell- und die Kerne dunkelblau. Eine chemische Untersuchung des Schleims wurde nicht vorgenommen.

Im gefärbten Präparat sieht man, wie der Schleim an einzelnen Stellen, besonders in den kleinen Cysten und in den größeren Cysten in der Nähe der Wand, ein feines Netzwerk von etwas stärker färbbaren Linien bildet. Diese Linien sind wohl so zu erklären, daß hier der Schleim etwas dichter zusammengedrängt ist. Jedenfalls haben Zellen mit dem Zustandekommen dieses wabigen Baues nichts zu tun. Die dunkler färbbaren Schleimlinien sind manchmal zu mehreren parallel in Form unregelmäßiger flacher Wellen angeordnet, auch wirbelförmige Figuren sind zu erkennen, hier und da auch konzentrische Schichtungslinien. Die vielen runden und eiförmigen Ausparungen innerhalb des Schleimes sind wohl Schrumpfungsercheinungen. Einige dieser spitz-ovalen Hohlräume sind von einem Saum von Fremdkörperriesenzellen umgeben. Hier haben sicher (in Alkohol gelöste) Cholesterinkristalle gelegen. Ganz homogen ist der Schleim eigentlich nirgends, am gleichmäßigsten noch in der Mitte der größeren Cysten. Am Cystenrand ist der Schleim meist stark von Zellen durchsetzt. Je mehr man sich von der Cystenwand entfernt und der Mitte nähert, desto spärlicher werden die Zellen. Hier, im Innern der Schleimcysten, sind die vereinzelt liegenden Zellen aufgequollen und sowohl die Kerne als auch der Zelleib nur noch schwach färbbar, so daß man sie leicht übersieht. In der Nähe der Cystenwand ist an einzelnen Stellen der Zellreichtum des Schleimes so groß, daß man, besonders wenn dazu noch die Bindegewebslamellen der Wand durch Schleim auseinandergedrängt werden, keine scharfe Abgrenzung mehr treffen kann zwischen Schleim und Wand. Oft sieht man, wie von der Cystenwand aus junges, zellreiches, weite, strotzend gefüllte Capillaren enthaltendes Bindegewebe in den Schleim hineinwächst. Manchmal findet man auch mitten in den Schleimmassen, nur von ganz wenigen Bindegewebsfasern umgeben, prallgefüllte, nur aus einer einfachen Endothellage bestehende Blutgefäße. Frei im Schleim liegende zarte Bindegewebsfibrillen, scheinbar ohne jeden Zusammenhang mit der Cystenwand, bilden an manchen Stellen ein feines Maschenwerk, indem sie mit ihren Spitzen einander zu berühren streben. Die im Schleim liegenden Zellen sind sehr ungleichmäßig verteilt und sehr mannigfaltig. An manchen Stellen gleichsam eine Reinkultur von Spindelzellen, an anderen Stellen mehr Rundzellen. Diese beiden Zellarten sind überhaupt am zahlreichsten vertreten. Ferner findet man noch verhältnismäßig häufig sehr lang geschweifte Fibro- und Angioblasten, Plasmazellen und

Fremdkörperriesenzellen. Polymorphkernige Leukocyten sind ziemlich selten. Bei vielen sehr großen, aufgequollenen Zellen mit unregelmäßiger Form und bläschenförmigem, schlecht färbbarem Kern ist die Herkunft nicht mehr sicher feststellbar. Es könnte sich sehr wohl um abgestoßene Epithelzellen handeln. An einigen Stellen sieht man auch einwandfreie Epithelzellen — ziemlich große, vieleckige, zu 30—40 Stück mosaikartig aneinandergelagerte Zellen mit großen, runden oder eiförmigen Kernen. Immerhin ein seltener Befund.

Außerdem findet man im Schleim alte Blutungen in Form kleiner, innerhalb von Zellen liegender Körner, die sich bei der Eisenreaktion blau färben. Manche von den hier in besonders großer Zahl versammelten Makrophagen sind so reichlich mit dem eisenhaltigen Pigment beladen, daß sie mit Ausnahme des Kernes vollständig blau erscheinen. In einigen Präparaten im Schleim Kalkablagerungen in Form kleiner, bei Hämalaun-Eosinfärbung violettgefärbter Kügelchen. Ihre Mitte ist meistens mehr rot, während der Abschluß nach außen von einem dunkelblauen Ring besorgt wird. An einigen Stellen scheinen diese Kalkkügelchen, die von der Größe eines Erythrocyten bis zur zehnfachen Größe eines solchen alle möglichen Übergänge zeigen, ganz reaktionslos im Schleim zu liegen, während sie an anderen Stellen doch einen Reiz auf die Umgebung ausgeübt haben müssen, denn man sieht sie hier von Zellen und Bindegewebe umgeben und vollständig abgekapselt.

Die Cystenwände bestehen aus einem sehr zell- und blutgefäßreichen Bindegewebe. Manchmal liegen sechs und mehr prall mit Blut gefüllte Capillaren dicht nebeneinander in einem Gesichtsfeld. Bei den kleineren Gefäßen fehlt meist die Elastica, und oft besteht ihre Wand nur aus einer einfachen Endothellage. Auffallend häufig findet man zwischen den einzelnen Wandschichten Blutaustritte, die als tote Massen offenbar einen Reiz auf die Umgebung ausüben, denn man findet oft eine sehr starke Ansammlung von Lymphzellen und Makrophagen um sie herum. Wie im Schleim liegt auch hier das Pigment zum Teil innerhalb von Zellen in Form ganz kleiner Körner von der Größe kleinster Kokken. Manche der großen Freiszellen sind mit roten Blutzellen beladen, bei anderen ist bei der van Giesonfärbung das Protoplasma ganz homogen gelb gefärbt, ohne daß Umrisse einzelner roter Blutkörperchen in ihnen zu erkennen sind. Man könnte also annehmen, daß die roten Blutkörperchen in den Makrophagen durch Hämolyse zerstört worden sind und aus dem so frei gewordenen Hämoglobin sich dann, ebenfalls innerhalb der Zellen, das Hämosiderin gebildet hat. Später gehen dann die pigmenthaltigen Makrophagen, vielleicht infolge einer chemischen Einwirkung des eisenhaltigen Pigments auf den Zelleib, zugrunde und man findet dann das Pigment zu größeren, unregelmäßig gestalteten Klumpen zusammengeballt, auch außerhalb der Zellen.

Anhäufungen von Lymphzellen findet man auch sonst noch häufig in der Cystenwand, besonders in Form von perivascularären Einlagerungen. Abgesehen von den Rundzellen bestehen die zelligen Elemente der Wand in der Hauptsache aus Histiocyten und Fibroblasten. Fremdkörperriesenzellen sind in der Wand nicht so häufig wie im Schleim.

Zuweilen hat sich Schleim zwischen die einzelnen Bindegewebsfasern eingewühlt, sie maschenartig auseinanderdrängend, so daß die Wand hier oft auf das Mehrfache verdickt erscheint. An manchen Stellen hat sich der Schleim durch die ganze Dicke der Wand hindurchgedrängt und liegt als schleimige Auflagerung außen der Cystenwand auf, was insofern bemerkenswert ist, als dem Schleim die Möglichkeit gegeben ist, auf diese Weise in die Bauchhöhle zu gelangen, ohne daß eine direkte Durchbruchsstelle vorhanden wäre.

Die Abgrenzung der Wand nach innen, dem Schleim gegenüber, ist an den meisten Stellen ziemlich scharf, bisweilen aber ist die Wand so sehr aufgesplittert, daß eine scharfe Trennung zwischen Wand und Schleim nicht möglich ist. Eine epitheliale Auskleidung der Cysten habe ich nirgends feststellen können. Doch sind in fast allen Präparaten Quer- oder Längsschnitte von typischen Schleimdrüsen zu finden.

Ein solcher Drüsenquerschnitt besteht aus 10–15 hohen Zylinderzellen, meist Becherzellen. Bei der Hämalanufärbung sieht man in den Becherzellen über dem basal gestellten Kern, von einem feinen, hellblau gefärbten Protoplasmasaum umgeben, einen großen, hellen, glasig durchsichtigen Schleimpfropf. In der Mitte befindet sich ein verhältnismäßig großes Lumen. In den mit Mucicarmin-Hämalan gefärbten Präparaten ist der Gegensatz zwischen dem blauen Kern und dem stark rot gefärbten Schleimpfropf sehr deutlich und zwar sieht man hier, daß der Schleim in den Zellen keine homogene Masse darstellt, sondern der rote Farbstoff ist an kleine, in einem gar nicht oder wenig gefärbten homogenen Medium liegende Körnchen (Prämueingranula) gebunden. Ihrem ganzen Aufbau nach sind diese Drüsen sehr ähnlich, wenn nicht gleich den *Lieberkühschen* Crypten im Wurmfortsatz und es steht wohl außer jedem Zweifel, daß es sich um ausgestoßene Zellverbände aus der Wurmfortsatzschleimhaut handelt. Diese Schleimdrüsen liegen oft den Cysten außen an und ihre Verbindung mit der Cystenwand scheint nur sehr locker zu sein. Doch findet man sie ebenso häufig zwischen den Bindegewebsfasern der Wand und mitten im Schleim, diese scheinbar ganz ohne Zusammenhang mit der Wand. An manchen Stellen zeigen die vollständig von Schleim umgebenen Drüsen deutliche Merkmale des Zerfalls. Die Kerne sind zum Teil klein und ungewöhnlich dunkel gefärbt (pyknotisch), zum Teil bläschenförmig aufgetrieben und schlecht färbbar. Sie sind nicht mehr basal gestellt, sondern sie liegen unregelmäßig durcheinander. Auffallend ist dabei, daß die ihre Grundstellung verlassenden Kerne nicht nach innen dem Drüsenlumen zu wandern, sondern in umgekehrter Richtung nach außen sich zerstreuen, so daß man den Eindruck hat, als sei die Drüse von innen auseinander gesprengt worden. Die Zellumrisse werden undeutlicher, zum Teil verschwinden sie sogar ganz. Daraus ergibt sich, daß die ausgeschwemmten Drüsen sich nur halten können, wenn sie Zusammenhang gewinnen mit dem blutgefäßreichen Granulationsgewebe der Cystenwände oder mit dem Bauchfell und daß sie im Schleim über kurz oder lang, vielleicht infolge mangelhafter Ernährung, zugrunde gehen.

Von sehr großer grundsätzlicher Bedeutung sind Kernteilungsfiguren, die man an einigen Stellen in dem Drüsenepithel feststellen kann. Man findet Doppelsterne, deren Chromosomen sich mit Hämalan tiefer blau färben lassen als in den gewöhnlichen Kernen. Zwischen den beiden Chromosomensternen sieht man manchmal noch Andeutungen einer Kernspindel (s. Mikrophotogramm, Abb. 2). Wenn auch dieser Befund von Mitosen nicht gerade häufig ist, so beweist er doch, daß das auf dem Bauchfell aufgepflanzte Darmepithel nicht nur seine Funktion beibehalten und weiter Schleim bilden kann, sondern auch wucherungsfähig bleibt.

Wir haben es also in unserem Falle mit einem außerordentlich großen Pseudomyxoma peritonei bei einem 65jährigen Manne zu tun, das mit Impfmastasen einhergeht und als dessen Ausgangspunkt eine pflaumen-große Mucocoele des Wurmfortsatzes sich ergeben hat.

Die Entstehung dieses Pseudomyxoma peritonei denke ich mir folgendermaßen: Vor langer Zeit hat der Kranke, obwohl in der Vorgeschichte keine entsprechenden Angaben enthalten sind, eine Wurmfortsatzentzündung durchgemacht, als deren Endzustand die vollständige Verödung des proximalen Abschnittes anzusehen ist. Da der von der unversehrten Schleimhaut des distalen Wurmfortsatzteiles abgesonderte Schleim keinen Abfluß mehr fand, kam es zu einer cystischen Erweiterung

dieses Teiles. Der unaufhörlich sich steigernde Innendruck in dieser Mucocoele führte zu einer dauernd zunehmenden Dehnung und entsprechenden Verdünnung der Cystenwand. Schließlich platzte die Cyste und der Schleim ergoß sich entweder in schon bestehende Verwachsungen oder wurde sehr schnell von bindegewebigen Häuten abgekapselt, denn nur so ist es zu erklären, daß trotz der großen Schleimmenge

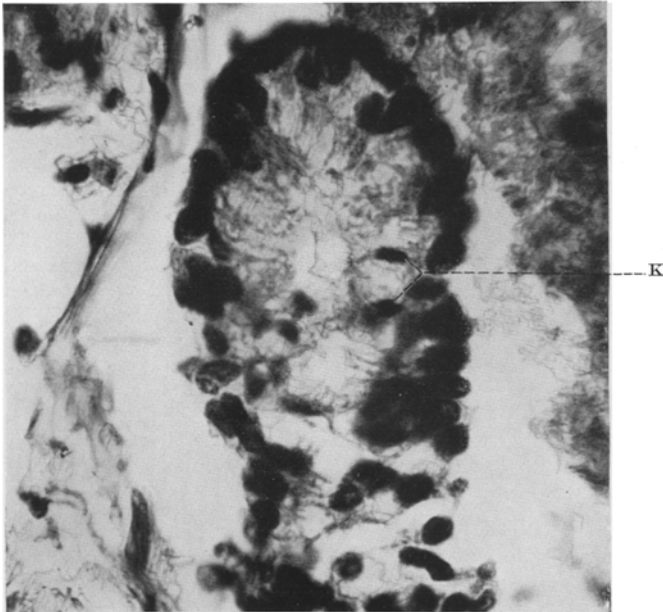


Abb. 2. Drüsenartiges Epithelnest. K Karyomitose. Leitz Ok. 5. Ölimmersion.

das übrige Bauchfell glatt und spiegelnd gefunden wurde. Die Durchbruchsstelle schloß sich nicht wieder, sondern es bestand in der Folge ein dauernder Schleimstrom von der Wurmfortsatzmucocoele in das abgekapselte Pseudomyxom. Die aus jungem Bindegewebe bestehende Wand der Pseudomyxomcyste war zuerst noch nachgiebig und elastisch. Der nachdringende Schleim sorgte für eine dauernde Vergrößerung dieser Cyste, bis sie schließlich die außerordentliche Größe des oben genauer beschriebenen Querwulstes erreichte. Durch partielle Kalk-einlagerungen wurde die Wand später starr und unnachgiebig. Der nun wieder ansteigende Innendruck wölbte die dünneren Wandpartien divertikelartig vor. Der große Querwulst wurde dann mehrfach nacheinander durchbrochen. Der so in Schüben in die Bauchhöhle gelangende Schleim stellte jedesmal einen neuen Reiz für das Bauchfell dar und wird so die Ursache für die kolikartigen Schmerzen gewesen

sein, über die der Kranke in den letzten $1\frac{1}{2}$ Jahren klagte. Das Fehlen von Durchbruchsnarben in der Wand des Querwulstes spricht nicht gegen diese Annahme, hat man doch häufig große Schleimmengen im Leibe gefunden, ohne daß das Eierstockscystom oder die Appendixmucocoele, die als Schleimquellen anzusehen waren, irgendwelche Überbleibsel eines Durchbruchs aufwiesen. Jedenfalls kann man sich in unserem Falle gut vorstellen, daß die an mehreren Stellen hauchdünne Cystenwand bei der geringsten Drucksteigerung oder Erschütterung durchgebrochen wäre. Der Schleim, der aus der großen Primärcyste in einzelnen kleinen Abteilungen in die Bauchhöhle gelangte, wurde ebenfalls von bindegewebigen Häuten abgekapselt. So sind die kleineren Sekundärcysten in der Blasenegend entstanden, deren Wand noch dünner und elastischer, also jünger ist.

Mit dem Schleim sind auch abgestoßene Schleimhautepithelien aus dem Wurmfortsatz in die Bauchhöhle gelangt, haben sich hier, soweit sie auf einen günstigen Nährboden trafen, gut erhalten, weiter ihrer Funktion gemäß Schleim gebildet, und zum Teil haben sie sich sogar vermehrt. Daß das Schleimhautepithel in unserem Falle fast nur in Drüsenform, also in geschlossenen Zellverbänden eingepflanzt ist, stellt einen Sonderfall dar. Bisher sind solche drüsenförmige Impfherde nur von *Merkel* beobachtet worden. Sicherlich sind in unserem Falle auch *einzelne* Epithelzellen mit ausgeschwemmt worden, aber auf dem langen Wege von der Wurmfortsatzschleimhaut durch die große Erstcyste in die freie Bauchhöhle, der doch immerhin eine ziemlich beträchtliche Zeit in Anspruch nimmt, sind sie unter den äußeren Einflüssen schon zugrundegegangen, während ein größerer Zellverband, in dem die einzelne Zelle der Umgebung eine viel kleinere Angriffsfläche bietet, den äußeren Einflüssen weit besser widerstehen kann. So gewinnt der zwischen Appendixmucocoele und freie Bauchhöhle geschaltete Querwulst für die *einzelnen* Epithelzellen die Bedeutung eines Filters.

Die ursprüngliche Ansicht *Fraenkels*, daß beim Pseudomyxoma peritonei ex appendice als einzigste Schleimquelle der Wurmfortsatz in Frage käme, wird also durch unseren Fall widerlegt. Wenn auch zweifellos die bei weitem größte Menge des Schleimes aus der Appendixmucocoele selbst stammen dürfte, so ist doch ganz sicher ein Teil des Schleimes als Absonderungsprodukt der auf dem Bauchfell und den Cystenwänden überpflanzten Schleimhautepithelzellen aufzufassen. Ob diese Epithelzellen in der Lage sind, selbst Pseudomyxomcysten zu bilden, läßt sich durch unsere Untersuchungen nicht entscheiden. In unserem speziellen Falle ist die Cystenbildung aus eingepflanzten Darmepithelien unwahrscheinlich.

Doch müssen wir bedenken, daß hier, wegen des mannsarmsdicken Querwulstes, durch den alle Epithelzellen hindurch müssen, um aus der Appendixmucocoele in die Bauchhöhle zu gelangen, ganz ungewöhnliche

Bedingungen geschaffen sind. Die früheren Beobachtungen, insbesondere die von *Merkel* und *Comolle*, sprechen jedenfalls im Sinne der metastatischen Cystenbildung. Die Möglichkeit, daß schon vorhandene Cysten durch die Absonderung der miteingeschlossenen Drüsenepithelzellen sich nachträglich vergrößern, besteht auch in unserem Falle.

Fraenkel hat einmal gesagt zu einer Zeit, als es noch eine große Streitfrage war, ob beim Pseudomyxoma peritonie ex ovario Impfmetastasen vorkämen oder nicht, daß man in allen Fällen solche finden könne, wenn man nur lange genug danach suche, und daß ein negativer Befund nicht das Gegenteil beweise. Dasselbe möchte ich heute vom Pseudomyxoma peritonei ex appendice sagen. Große Ein- und Überpflanzungsfähigkeit sind uns doch seit langem von den Epithelzellen bekannt, warum sollten sie gerade hier, wo die Bedingungen äußerst günstig liegen, diese ihre Eigenschaften nicht entfalten? Der in fast allen Fällen klinisch gutartige Verlauf des Pseudomyxoma peritonei ex appendice steht nicht im Gegensatz hierzu, und wir können sicherlich dem Träger eines solchen Gallertbauches durch die operative Entfernung der Appendixmucosele wesentliche Hilfe bringen, da wir, wie wir oben gesehen haben, mit ihr die Hauptschleimquelle entfernen.

Wir kommen also zu dem Schluß, daß der Unterschied zwischen dem Pseudomyxoma peritonei ex ovario und demjenigen ex appendice in der Hauptsache ein gradmäßiger ist. Beim vielkammerigen Eierstockcystom ist die epithelialisierte Oberfläche ungleich größer als bei einem noch so großen Wurmfortsatzschleimbruch. Mit dieser Tatsache ist die beim Pseudomyxoma peritonei ex ovario immer wieder gefundene massenhafte Aussaat von Schleim absondernden Epithelzellen und die damit verbundene ungeheure Schleimbildung erklärt. Aus demselben Grunde ergibt sich aber auch, daß beide Befunde, die Masseneinimpfung und die außerordentliche Schleimbildung, die wir für das Zustandekommen der Kachexie verantwortlich machen müssen, beim Pseudomyxoma peritonei ex appendice immer fehlen müssen. Ein Unterschied des Wesens besteht nur insofern, als die beim Pseudomyxoma peritonei ex appendice in verhältnismäßig geringer Zahl ausgestoßenen Schleimhautepithelien als physiologische oder krankhaft veränderte Darmepithelzellen nicht dieselbe Wucherungsneigung aufweisen wie die *Gewächszellen* beim Pseudomyxoma peritonei ex ovario, ein Unterschied, auf den auch *Fraenkel* schon hinwies.

So ist es auch vielleicht zu erklären, daß beim Pseudomyxoma peritonei ex ovario oft schon 2 Jahre nach der Operation der ganze Bauchraum wieder mit Schleim gefüllt ist, während beim Pseudomyxoma peritonei ex appendice ein ganzes Menschenalter dazu nötig ist. Es ist also das appendikuläre Pseudomyxoma peritonei in seinem klinischen Verlauf nur insofern gutartiger, als es chronischer ist als das ovarielle. Daß auch beim Pseudomyxoma peritonei ex appendice schließlich ganz beträchtliche

Schleimmassen gebildet werden können, wenn nur die nötige Zeit dafür vorhanden ist, wird ja gerade durch unseren Fall bewiesen.

Schrifttum.

- Amann*: Gynäk. Ges. München 17. Juni 1909. — *Aschoff*: Die Wurmfortsatzentzündung, Jena 1908. — *Askanazy*: Rev. méd. Suisse rom. Juni 1921. — Schweiz. med. Wschr. 1928, 684 (*Kutter*). — *Beinlich*: Charité Analen 1874, 403. — *v. Brunn*: Bruns' Beitr. 46, 67. — *Comolle*: Frankf. Z. Path. 19, 417 (1916). — *Chutaro Tomita*: Zbl. Path. 18, 849 (1907). — *Donat*: Arch. Gynäk. 26, 478. — *Elbe*: Beitr. klin. Chir. 64, 661 (1909). — *Fraenkel*: Münch. med. Wschr. 1901, 965; 1912, Nr 21 u. 22. *Fritsch*: Die Krankheiten der Frauen. — *Gebhard*: Pathologische Anatomie der weiblichen Sexualorgane. — *v. Gierke*: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie, von Henke-Lubarsch. — *Gottschalk*: Arch. Gynäk. 65. — *Günsburger*: Arch. Gynäk. 59, 1. — *Hammarsten*: Zit. nach *Pfannenstiel*. — *Hannes*: Zbl. Gynäk. 1925, 1509. *Herzog*: Beitr. path. Anat. 53, 371. — *Hirth*: Amer. J. Obstetr. 53, 345. — *Hudacsek*: Arch. klin. Chir. 155, 694. — *Hueter*: Beitr. path. Anat. 41, 517 (1907). — *Kaufmann*: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. — *Martin Kaufmann*: Inaug.-Diss. München 1912. — *Kerschner*: Zbl. Chir. 1928, 2182. — *Klemm*: Münch. med. Wschr. 1905, Nr 41. — *Korn*: Zbl. Gynäk. 9, 817. — *Kretschmar*: Mschr. Geburtsh. 5. — *Mc Lean*: Münch. med. Wschr. 1908, Nr 33. — *Lejars*: Ref. Zbl. Chir. 1913, 246. — *Lieblein*: Prag. med. Wschr. 1909 Nr 34 u. 35. — *Brunns' Beitr.* 147, 179 (1929). — *Löhr*: Dtsch. Z. Chir. 171, 30. — *Mennig, Aug.*: Inaug.-Diss. Kiel 1880. — *Merkel*: Verh. dtsh. path. Ges. 14, 161. — *Erg. Path.* 9, II 329. — *Münch. med. Wschr.* 1904, 1360. *Michaelson*: Ref. Zbl. Chir. 1915, 658. — *Mönckeberg*: Beitr. path. Anat. 34 (1903). *Naeslund*: Ref. Z. org. Chir. 43, 362. — *Nager*: Beitr. path. Anat. 36, 88 (1904). — *Netzel*: Zbl. Gynäk. 1886, 582. — *Neumann*: Berl. klin. Wschr. 1909, Nr 1. — *Oberndorfer*: Verh. dtsh. path. Ges. 10, 235. — *Olshausen*: Z. Geburtsh. 11, 238. *Ørum*: Zit. nach *Pfannenstiel*. — *Péan*: Zit. nach *Werth*. — *Peters*: Mschr. Geburtsh. 10, 749. — *Pfannenstiel*: Habil.schr. Breslau 1890. — *Veits Handbuch der Gynäkologie*, 2. Aufl., Bd. 4, S. 147. — *Z. Geburtsh.* 28, 349. — *Polano*: Mschr. Geburtsh. 13, 734. — *Ribbert*: Virchows Arch. 132, 66. — *Richter*: Zbl. Path. 35, Nr 11 u. 12 (1926). — *Rüder*: Zbl. Gynäk. 20, 173. — *Runge*: Zbl. Gynäk. 11, Nr 15. — *Santhus*: Inaug.-Diss. Berlin 1901/02. — *Scherer*: Verh. physik.-med. Ges. Würzburg 1852 II 214 u. 278. — *Straßmann*: Z. Geburtsh. 22, 308. — *Stubenrauch*: Münch. med. Wschr. 1909, Nr 35. — *Sturm*: Münch. med. Wschr. 1905, Nr 41. — *Tóth*: Zbl. Gynäk. 20, 747. — *Vecchi*: Zbl. Path. 24, 52 (1913). — *Waldeyer*: Zit. nach *Pfannenstiel*. — *Werth*: Arch. Gynäk. 24, 100 (1885). — *Münch. med. Wschr.* 1901, Nr 24, 990.