

(Aus dem Pathologischen Institut der Deutschen Universität in Prag
[Vorstand: A. Ghon].)

Ein Beitrag zum myoplastischen Sarkom der Lungenschlagader.

Von

Herbert Kudlich und Walter Schuh.

Mit 4 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 20. Oktober 1934.)

Zu den seltensten bösartigen Geschwülsten gehören die des Herzens, solche der großen Arterien sind kaum bekannt; die wenigen bekannten werden als wirkliche Gefäßgeschwülste angezweifelt. Nach allen Berichten muß für die lichtungswärts wachsenden Herzgeschwülste — und das gleiche gilt für die bekannten in der Lichtung wachsenden Geschwülste der Lungenschlagader und ihrer Klappen — genetisch die Entstehung auf dem Boden eines Thrombus in Betracht gezogen werden.

Drei bisher bekannte Fälle der letzterwähnten Art sind besonders eindrucksvoll. Während der Fall *Mandelstamms* die Geschwulstbildung und ihren Ausgang von der Klappe schon bei Betrachtung mit freiem Auge erkennen ließ, lagen in den Fällen von *Eschbach* und *Froboese* die Verhältnisse nicht so einfach, zumal zunächst eine organisierte Thromboembolie der Lungenschlagaderhauptäste vorzuliegen schien. Die Ursache solcher „emboliformer“ Geschwulstbildungen in der Lungenschlagader ist zweifellos zum Teil auf das Wachstum in der Gefäßlichtung, also im fließenden Blut, zurückzuführen, wodurch einerseits die Ernährung auch eines nur locker mit der Wand verbundenen Gewächses gewährleistet ist, andererseits die Gefäßwand auch formgebend auf die Geschwulst einwirken kann. Schon *Hedinger* ist der formende Einfluß der Gefäße aufgefallen, als er seine Intimasarkomatose beschrieb; während aber diese Veränderung erst durch mikroskopische Betrachtung aufgedeckt wurde, zeigten die Fälle von *Froboese* und *Eschbach* schon bei der Besichtigung mit dem freien Auge den formenden Einfluß der Gefäßwand, wodurch das embolusartige Bild zustande kam. Mit Ausnahme des entfernt ähnlichen Falles von *Mandelstamm* sind weder früher noch später ähnliche Fälle mitgeteilt worden. Dies veranlaßt uns, kurz über einen weiteren Fall einer emboliformen Geschwulstbildung in der Lungenschlagader zu berichten.

Am 14. 7. 33 gelangte im Institute die Leiche eines 27jährigen Mannes zur Leichenöffnung, die auf der II. Deutschen medizinischen Klinik (Prof. Dr. W. Nonnenbruch) am 13. 7. 33 mit der Diagnose „Mitralstenose, Tumor mediastini et pulmonum“ gestorben war. Wie aus der Arbeit von *Kubat* in der Röntgenpraxis hervorgeht, hatte in diesem Falle die Röntgenuntersuchung Zweifel an

der richtigen Diagnose erweckt, wenngleich betont werden muß, daß die Röntgenologen nicht einer Meinung waren.

Die *Leichenöffnung* ergab folgenden Befund:

Ein rundlicher, scharf begrenzter Sarkomknoten von 4 cm Durchmesser in der dorsalen Hälfte des rechten Oberlappens um und in der Lungenschlagader knapp am Lungenhilus und an der Interlobärfläche mit ausgedehntem Geschwulstthrombus in einigen größeren Ästen der Lungenschlagader dieser Seite und mit einem walzenförmigen, fast vollständig verschließenden Geschwulstthrombus in den Hauptästen der Lungenschlagader.

Unschärf begrenzt, zum Teil deutlich infiltrierender Geschwulstknoten von 3,5 cm größtem Durchmesser an der Lungenwurzel des linken Oberlappens um die Lungenschlagader.

Metastatisches Sarkom von 3,5:4 cm Durchmesser in der kranialen Hälfte der linken Nebenniere. — Starke Markhyperplasie der rechten Nebenniere.

Geschwulstinfiltration von 3,5 cm Durchmesser an der rechten Fläche des Septum ventriculorum knapp an der rechten Pulmonalklappe mit Übergreifen auf diese Klappe, Schrumpfung der Klappe mit feinwarzigen frischen Auflagerungen.

Mächtige Hypertrophie des rechten Herzens mit Dilatation des Ventrikels (Wandstärke bis 1 cm).

Atherosklerose der Arteria pulmonalis im Stamm und beiden Hauptästen und geringe Intimaverfettung der Aorta.

Thromben im rechten Vorhof.

Stauungskatarrh des Magen-Darmtraktes.

Chronische Stauung der Nieren, der Milz und Leber.

Mehrere bis über bohngroße hämorrhagische Infarkte in beiden Unterlappen.

Außerdem fanden sich noch ältere und frischere tuberkulöse Herde, sowie stellenweise vikariierendes Emphysem der Lunge, Verwachsungen der Pleura, sowie weitere belanglose Nebenfunde.

Anatomischer Befund. Im caudalen Drittel des *rechten Oberlappens* findet sich um die Hauptäste und die Teilungsstelle der Lungenschlagader ein graugelblicher Geschwulstknoten, der bis an die Pleura der Interlobärfläche reicht und Gefäße und Bronchien seitlich abdrängt. Seine größten Durchmesser betragen 5:4 cm. Die Schnittfläche der Geschwulst zeigt keine besondere Zeichnung. Das Gewächs füllt die Lungenschlagader vollständig aus und setzt sich herzwärts in den rechten Hauptast des Gefäßes als graugelbe bis grauweißliche, besonders in den graugelben Teilen trocken brüchige Masse fort, haftet nur an der Vorderwand nicht, so daß man hier mit der Schere das kaum spaltförmige Lumen eröffnen kann. Die Geschwulstmasse reicht bis an den Stamm der Lungenschlagader, setzt sich aber nicht in diesen, sondern in den linken Hauptast bis an seine Eintrittsstelle in die Lunge als walzenförmiges Gebilde fort, das an der Lungenwurzel allmählich in der in Längsfalten gelegten verdickten Gefäßwand verschwindet. In Form eines unscharf begrenzten Knotens von 3,5 cm Durchmesser wächst die Geschwulst wie auf der rechten Seite auch hier in das umgebende Lungengewebe ein.

Die *Schnittfläche durch die Lungenschlagaderhauptäste* gibt folgendes Bild: Die Wand des Gefäßes ist deutlich als grauweiße, meist über 1 mm breite Linie zu erkennen. Die Lichtung des Gefäßes wird von einer festen Masse eingenommen, die sich in die kleineren Äste fortsetzt und fleckig erscheint. Trocken brüchige, gelbweiße, unregelmäßig, vielfach landkartenartig begrenzte Teile wechseln mit grauweißem Gewebe ab. Überall finden sich gelbbraune bis goldgelbe Flecken und Streifen.

An der *Teilungsstelle des Lungenschlagaderhauptastes links*, in der Gegend des allmählichen Verschwindens der Geschwulst in der in Längsfalten gelegten Schlagaderwand, zeigt die Schnittfläche die Gefäßwand als feine weiße Linie von höchstens

$\frac{1}{4}$ mm Breite, die ursprüngliche Gefäßlichtung von 1,2 cm Durchmesser andeutend. Die wirklich vorhandene Gefäßlichtung ist abgerundet dreikantig und besitzt

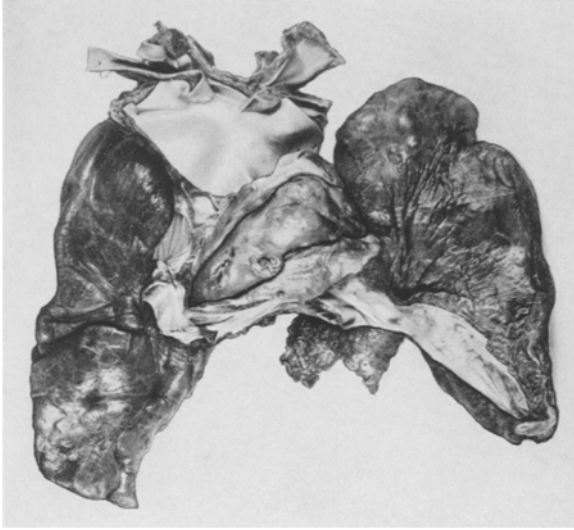


Abb. 1. Emboliformer Tumor der Lungenschlagader.

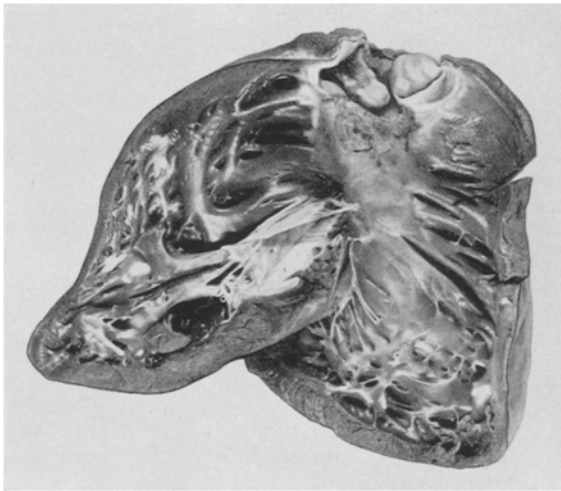


Abb. 2. Tumor der Pulmonalis-Ausflußbahn.

0,5 cm größten Durchmesser. Die Umgebung des Gefäßes ist von grauweißen Geschwulstmassen durchsetzt, die auch die verdickte Innenschichte des Gefäßes bilden und die Lichtung in der erwähnten Art einengen. Ebenso sind mehrere bronchopulmonale und obere tracheobronchiale Lymphknoten in der Nachbarschaft von der weißen Geschwulstmasse durchwachsen, gleich dem im Befund

erwähnten rechten oberen tracheobronchialen Lymphknoten, der in den großen Geschwulstknoten dieser Seite einbezogen ist.

Der *rechte Ventrikel* ist stark erweitert, seine Trabekel springen deutlich in die Lichtung vor. Die Wand des Ventrikels ist 0,5—1 cm dick. Die dreizipfelige Klappe und der rechte Vorhof zeigen keine besonderen Veränderungen. Die rechte Pulmonalklappe ist fast vollständig zerstört. Im Gegensatz zu der weißen Farbe der vorderen und linken Klappe zeigt der schmale kurze Wulst, der dem Rest der rechten Klappe entspricht, eine graugelbliche Farbe. Auch die benachbarte Muskulatur des rechten Ventrikels zeigt in einem Bereich von 4 cm Durchmesser diese

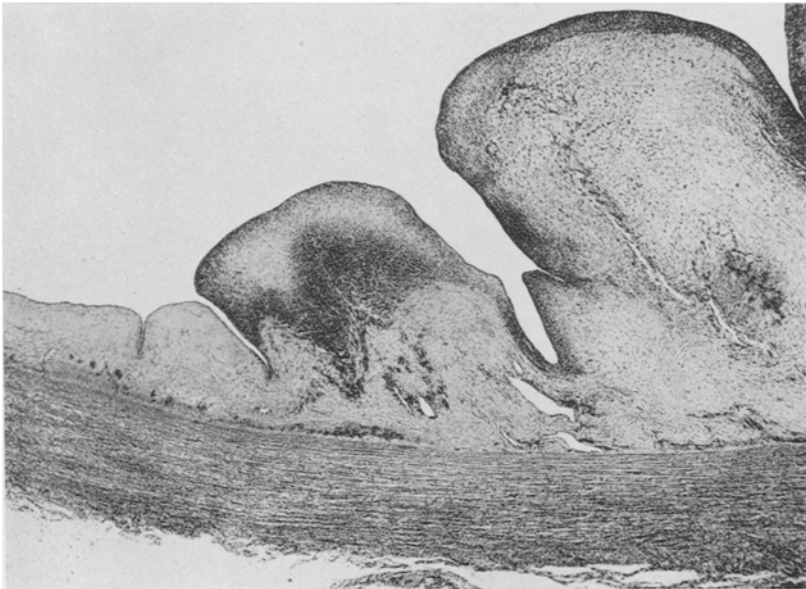


Abb. 3. Neben einfacher Wucherung der Intima Tumor der Intima.

graugelbe Verfärbung, die sich in unregelmäßiger Linie gegen die übrige Herzmuskulatur absetzt. Das Bild ähnelt an dieser Stelle *weitgehend einer ulcerösen Endokarditis* mit Infiltration des benachbarten Herzmuskels.

Der *linke Ventrikel* ist im Gegensatz zum rechten auffallend klein, seine Wandstärke überschreitet nirgends 1,5 cm. Die Mitralklappe und Aortenklappen sind zart und ohne besondere Veränderungen.

Auch der *geschwulstfreie Teil der Lungenschlagader* ist schwer verändert. Das Gefäß zeigt hier eine deutliche Runzelung und Verdickung der Gefäßinnenhaut, die stark an die Veränderungen bei Mesoarteritis luica erinnert. Stellenweise sind die vorspringenden Teile etwas gerötet, fleckförmig auch leicht gelblich gefärbt.

Histologisch zeigt die Gegend der *rechten Lungenschlagaderklappe* folgendes Bild: Das Endokard ist stark verdickt, in den tieferen Schichten besteht es aus zum Teil noch gefäßreichem größtenteils hyalinisiertem Bindegewebe, das kammerwärts allmählich in ein sehr zellreiches Gewebe aus ziemlich großen, verschieden geformten Zellen mit chromatinreichen Kernen übergeht, worin nur stellenweise etwas Zwischensubstanz erkennbar ist. Lichtungswärts brechen die Zellen plötzlich und unregelmäßig ab, das Gewebe erscheint hier abgerissen. Unter den Zellen

finden sich viele auffallend große ein- und mehrkernige Riesenzellen, oft mit großen dunklen Kernen. Das Gewebe, das an dieser Stelle die Innenauskleidung des Herzens bildet, setzt sich sehr gefäßreich auch auf die Kammerfläche der zerstörten Pulmonalklappe fort und reicht bis an den freien Rand der Klappe, an dem ein kleiner Thrombus mit zahlreichen einwachsenden Fibroblasten haftet. Soweit die Klappe erhalten ist, ist sie verdickt und hyalinisiert.

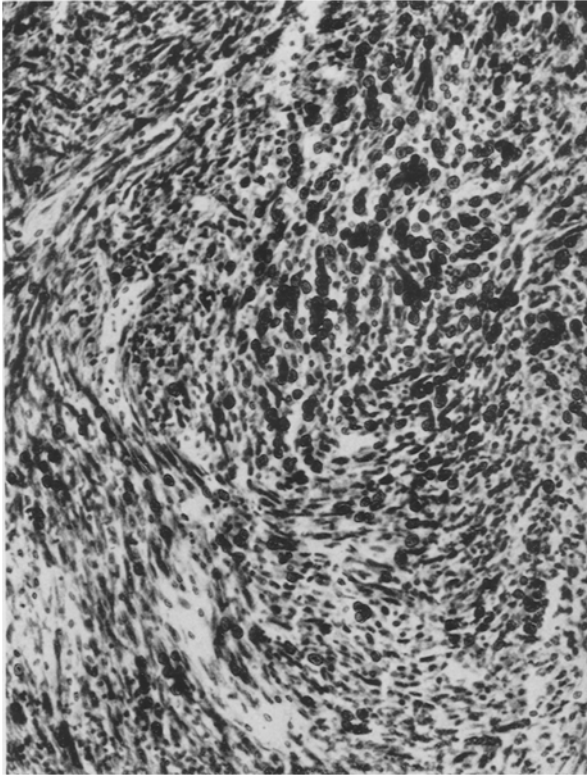


Abb. 4. Histologisches Bild der reiferen Teile des Tumors.

Die *angrenzende Lungenarterie* zeigt eine mächtige Intimawucherung mit beginnender Hyalinisierung und im weiteren Verlauf folgendes Bild: Starke Verdickung der Intima zum Teil mit deutlicher Hyalinisierung, stellenweise mit Verfettung und Verkalkung; die Media ist im allgemeinen gut erhalten, zeigt nur an einer der untersuchten Stellen eine leichte Verdickung und beginnende Hyalinisierung, sowie hier und da einige kleine lymphocytäre Infiltrate; Media und Intima sind überall scharf voneinander abgegrenzt, so daß sich beim Gefrierschneiden die Schichten vielfach voneinander lösen.

Die *anderen Pulmonalklappen* sind leicht verdickt und stellenweise hyalinisiert. Die Geschwulst, die an ihrer Ansatzstelle noch zu erkennen ist, greift nicht auf die Klappen über.

Die *restliche Geschwulst* zeigt recht verschiedene Bilder. In den großen Lungenschlagaderästen sieht man einen allmählichen Übergang der erwähnten Intima-

verdickungen in die Geschwulst, indem diese Intimawucherungen etwas zellreicher werden und meist ziemlich plötzlich, besonders in den inneren Lagen, durch Geschwulstzellen ersetzt sind. Das Bild der Geschwulst selbst entspricht im allgemeinen dem an der Klappe, doch finden sich an vielen Stellen längliche Zellen, worunter einkernige Riesenzellen vorherrschen. Dem Geschwulstthrombus der Lungenschlagader entsprechend zeigen die grauweißen Teile erhaltene Zellen, während der größere Teil der trockenweißgelblichen Stücke im Hämalaun-Eosinschnitt rötliche bis bläulich gefärbte nekrotische Thrombenmassen darstellt. Einzelne Spalten sind mit roten Blutkörperchen erfüllt. Sowohl in den erhaltenen wie den nekrotischen Teilen findet sich etwas hämosiderotisches Pigment. An einer Stelle liegt zwischen der erhaltenen Media und dem Geschwulstthrombus ein schmaler Streifen von verfettetem Granulationsgewebe mit großen wabig-schaumigen lipoidhaltigen Zellen. Die Media, die im Bereich der Hauptäste überall erhalten ist, wird an der Lungenwurzel beiderseits durch einwachsende Geschwulstzellen aufgesplittert und durchbrochen, was besonders schön im Orceinschnitt zu sehen ist. An dieser Stelle ist auch die Umgebung des Gefäßes von der Geschwulst in Form der beschriebenen Knoten durchsetzt und greift ohne Rücksicht auf die Organgrenzen auf benachbarte Lymphknoten, stellenweise auch auf die Bronchialwand bis in ihre Schleimhaut über. Am Rande des großen Knotens in der rechten Lunge entstehen durch das Wachstum in die Alveolarlichtung bei erhaltenen Septen pneumonieartige Bilder.

In den innerhalb des Gefäßes an der Lungenwurzel liegenden Teilen erscheint die Geschwulst reifer als an der Pulmonalklappe. Längliche protoplasmareichere Zellen überwiegen, wenngleich die Größen- und Kernunterschiede noch deutlich sind. In den Knoten um die Lungenschlagaderäste sieht man verschiedene Bilder: Einerseits finden sich auch hier unreife Partien, in denen vor allem große vielkernige Riesenzellen mit meist zentral stehenden Kernen auffallen, andererseits erkennt man stellenweise deutlich einen bündelig gebauten Tumor aus länglichen Zellen. Einzelne große einkernige Riesenzellen vervollständigen hier das Bild des *myoplastischen Sarkoms* mit „*wilden Zellen*“, wie wir es vom Uterus her kennen.

Einzelne Äste der Lungenschlagader, besonders im Bereich der rechten Lunge, weisen eine schwere Intimawucherung und Hyalinisierung zum Teil mit fast vollständigem Verschuß des Gefäßes auf, zum anderen Teil mit Thrombose. Einige kleine Äste zeigen eine mächtige Intimawucherung nach Art der sog. Endarteritis obliterans.

Die *Metastase in der Nebenniere* zeigt das Bild eines unreifen sarkomatösen Tumors, wie die Gegend der Pulmonalklappe.

Die *Lunge* bietet an anderen Stellen Veränderungen einer vielfach käsigen Tuberkulose; an einer untersuchten Stelle läßt sie einen hämorrhagischen Infarkt mit teilweiser Nekrose und entzündlicher Infiltration in der Nachbarschaft zweier Arterien mit den oben erwähnten Veränderungen erkennen.

Die *Leber* weist Veränderungen einer chronischen Stauungsleber auf.

Nach dem ganzen Befunde ist die Ähnlichkeit mit den Fällen von *Froboese* und *Eschbach*, sowie eine gewisse Verwandtschaft mit dem Falle von *Mandelstamm* in die Augen springend. Das echte Blastom steht in unserem Falle außer Zweifel. Allerdings ist unser Fall sonst nicht so klar wie der Fall von *Mandelstamm*, bei dem der Ausgang der Geschwulst eindeutig festgestellt werden konnte. Die Veränderungen sind ähnlich wie im Falle von *Eschbach*, nur fehlt der direkte Zusammenhang der Lungenschlagadergeschwulst mit der Klappe. Andererseits zeigt die Geschwulstausbreitung große Ähnlichkeit mit dem Falle *Froboeses*, in dem jedoch die Lungenschlagaderklappen frei waren. Histo-

logisch erinnern die Bilder des Geschwulstthrombus weitgehend an die Beschreibung *Froboeses*, während die ausgereiften Teile der Geschwulst den Bildern *Eschbachs* gleichen. Allen vier Fällen gemeinsam ist die mächtige Rechtshypertrophie und das Hervortreten der Herzbeschwerden im klinischen Bild.

Die Frage nach dem Ausgangspunkt des Blastoms ist in unserem Falle nicht eindeutig zu beantworten. Ein primäres Lungen- oder Nebennierengewächs kommt nach dem makroskopischen und histologischen Bild nicht in Frage. Eine von einem organisierten Embolus oder Thrombus ausgehende Geschwulst glauben wir, wie *Eschbach*, auf Grund des histologischen Bildes, das für myogenen Ursprung spricht, ablehnen zu können. So bleibt schließlich als Ausgangspunkt nur die Lungenschlagader selbst oder ihre Ausflußbahn im rechten Herzen übrig. Eine sichere Entscheidung zu treffen ist unmöglich. Am einfachsten wäre zweifellos die Erklärung der Veränderungen um die Klappen als Primärtumor. Der Tumoremبولus bzw. -thrombus könnte von einem abgerissenen verschleppten Teil der Geschwulst in der Klappengegend entstanden sein; denn gerade für diese Stelle wird ja von *Eschbach* und *Nagayo* die stärkste Ausbildung der glatten Muskulatur angegeben. Auch *Eschbach* nimmt an, daß das myoplastische Sarkom seines Falles sich von dieser Stelle aus entwickelt hat.

Aber auch die Entstehung der Geschwulst im Bereich der Lungenarterie selbst mit sekundärer Geschwulstbildung in der Klappengegend und der Nebenniere kann nicht ausgeschlossen werden.

In der Frage nach der Ursache dieser besonderen Thromboembolieform der Geschwulst ist wohl, wie schon einleitend erwähnt, das für Herzgeschwülste oft beschriebene Wachstum im strömenden Blut und die Blutströmung verantwortlich zu machen, da alle diese intravasal wachsenden Tumoren eben als Geschwulstthrombus wachsen und so neben dem Geschwulstgewebe auch viel leicht formbare Thrombenbestandteile enthalten.

Zusammenfassung. Mitteilung eines myoplastischen sarkomatösen Blastoms, das an der rechten Lungenschlagaderklappe und ihrer Umgebung Veränderungen setzte, die einer ulcerösen Endokarditis ähnlich waren, emboliform die Lungenschlagaderhauptäste einnahm und an beiden Lungenwurzeln in das umgebende Gewebe einwuchs. Als Ausgangspunkt kam die Lungenschlagader selbst oder ihre Ausflußbahn in Betracht.

Schrifttum.

Eschbach, H.: Beitr. path. Anat. 80, 672. — *Froboese, C.*: Zbl. Path. 44, 148. — *Mandelstamm, M.*: Virchows Arch. 245, 43.

Weitere Angaben in diesen drei Arbeiten.