

(Aus dem Path. Inst. der Wiener Allg. Poliklinik [Vorstand: Prof. Dr. A. Feller].)

# Über eine primäre epitheliale Geschwulst in der Gegend des Reizleitungssystems beim Menschen.

(Zugleich ein Beitrag zur Histiogenese seltener  
Herzgeschwülste.)

Von

Dr. Ph. Rezek.

Mit 8 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 19. Juli 1937.)

In der Pathologie des Herzens und der Gefäße beanspruchen die primären Geschwülste wegen der Schwierigkeit, sie klinisch zu erfassen, ein mehr theoretisches Interesse. Seit der Einführung der Elektrokardiographie jedoch kann unter bestimmten Voraussetzungen die klinische Diagnose „Tumor“ in Erwägung gezogen werden. Aus der Anamnese und Katamnese des hier zu beschreibenden Falles und einiger anderer einschlägiger soll die Richtigkeit dieser Behauptung hervorgehen.

Der Fall betrifft eine 71jährige Patientin<sup>1</sup>, die in den Jahren 1931/1932 in ambulatorischer und klinischer Behandlung der „Herzstation“ stand. Da sie über zunehmende Herzbeschwerden klagte, wurde sie am 25. 4. 32 in das Spital („Herzstation“) aufgenommen. Aus der *Anamnese* wäre hervorzuheben, daß sie zwar nie besonders krank war, aber bereits als Kind nicht gut laufen konnte, da sie immer ein schwaches Herz gehabt haben soll. Mit 59 Jahren wurde sie appendektomiert, will dann bis Januar 1931 gesund gewesen sein. Seit damals trat nach Bewegungen Atemnot in wechselnder Stärke auf. 8 Tage vor Beginn ihrer ambulatorischen Behandlung (28. 1. 31) klagte sie über häufiges Erbrechen. Anschwellen der Beine und Schmerzen in der Herzgegend beim Gehen. Die damalige erste *Untersuchung* ergab: Mäßige Cyanose, keine Dyspnoe in der Ruhe, keine Ödeme; Reflexe normal. Lungen gleichfalls o. B. *Herz*: Dämpfung bis zur Medianlinie, keine pulsatorische Hebung, systolisches Geräusch über allen Ostien und kein akzentuierter zweiter Aortenton. *Pulsfrequenz* 38—42 pro Minute (!). Blutdruck 190 mm Hg. *Elektrokardiogramm* (Ekg.): Kompletteter Block mit diphasischer Nachschwankung in der 1. und 2. Ableitung. Leber nicht vergrößert. Reststickstoff sowie Harnbefund normal. *Röntgenuntersuchung*: Magen mit Ausnahme einer Hypotonie ohne pathologische Erscheinungen. Herz leichte Linkshypertrophie.

Während der 7 Monate dauernden ambulatorischen Behandlung blieben die oben erwähnte Bradykardie und der Blutdruck zunächst unverändert, erst nach 5 Monaten stieg die Pulsfrequenz auf 66, der Blutdruck sank auf 160. Anfälle von Adams-Stokes, Bewußtseinstrübungen oder Schwindelanfälle fehlten die ganze Zeit. Trotz andauernder Magenschmerzen blieben wiederholte Röntgenuntersuchungen negativ. Von September 1931 bis zum 25. 4. 32, dem Tage ihrer Spitalsaufnahme, verloren wir die Patientin aus unserer Beobachtung; bei der Aufnahme

<sup>1</sup> Für die Überlassung der Krankengeschichte sind wir dem Vorstand der Herzstation, Herrn Prof. Dr. E. Zuck, zu besonderem Danke verpflichtet.

gab sie an, ihr Zustand sei seit der ambulatorischen Behandlung wechselnd, auch sei sie durch eine Venenentzündung längere Zeit bettlägerig gewesen; bei raschem Gehen habe sie unregelmäßiges Herzklappfen. Menarche mit 18, Menopause mit 45 Jahren. Drei Partus, kein Abortus, mäßiger Alkoholgenuss, venerische Affektionen negiert.

*Status* bei der Spitalsaufnahme (auszugsweise): Herabgesetzter Ernährungszustand, keine Cyanose, in der Ruhe keine Dyspnoe, keine Ödeme. Sensorium zeitweise etwas getrübt, die Lungengrenzen beiderseits zwei Querfinger unter dem Angulus scapulae, nahezu unverschieblich, Rasseln über den abhängigen Lungenpartien; Herz: Spatzenstoß in Rückenlage nicht genau fühlbar, Dämpfung links bis über die Mamillarlinie, rechts bis etwas über den rechten Sternalrand reichend. Unteres Sternum nicht gedämpft, wird pulsatorisch nicht gehoben. Auskultatorisch an der Spitze Galopprhythmus und systolisches Geräusch. Akzentuation des zweiten Pulmonaltones, kurzes systolisches Geräusch über der Aorta, ohne besondere Akzentuierung des zweiten Tones. Leicht fühlbarer Tremor über der Herzspitze. Pulsfrequenz 80, Blutdruck 120,60 mm Hg. Röntgenologisch normal dimensioniertes und konfiguriertes Herz. Zwerchfellkuppen etwas tief, ihre Beweglichkeit eingeschränkt, in den rechtsseitigen abhängigen Lungenpartien vermehrte Fleck- und Streifenzeichnung. *Ekg.*: Stark verlängertes P-R-Intervall (!). Leber nicht palpabel, perkutorisch leicht vergrößert. Harnbefund negativ. Subfebrile Temperaturen.

Im Laufe von 6 Tagen steigt die inzwischen zur Norm abgefallene Temperatur bis auf 38,5, der Husten wird stärker, Pulsfrequenz zwischen 72 und 84, Druck zwischen 125 und 135. Knapp vor dem Tod klagt Patientin über sehr starke Kopfschmerzen, Temperatur bis 39,5, der Puls nur 90. Am 8.5., also nach 13 Tagen, stirbt Patientin unter dem Bilde einer Haemorrhagia cerebri. *Klinische Diagnose*: Allgemeine Arteriosklerose, besonders der Kranzarterien, Lungenemphysem, Hirnblutung. *Obduktionsdiagnose* (weil Prof. Sternberg): Fast den ganzen Magen einnehmendes infiltrierendes, scirrhöses Magencarcinom mit Metastasen in den Lymphdrüsen an der großen Magenkurvatur. Lungenemphysem, chronische eitrige Bronchitis, lobuläre Pneumonie beider Unterlappen. Parenchymatische Degeneration des Herzmuskels, subdurale Hämorragie an der Konvexität und an der Basis des Gehirns (vermutlich nach Pachymeningitis). Chronischer Milztumor. Histologisch: Unreifes infiltrierendes Magencarcinom mit Metastasen in den Lymphknoten und carcinomatöser Lymphangiosis der Lunge und Pleura.

Der Umstand, daß die Patientin, wenn auch nur vorübergehend, einen klinisch und auch elektrokardiographisch feststellbaren kompletten Block aufwies, veranlaßte uns, trotz des bei der Autopsie negativen makroskopischen Befundes am Herzen, eine systematische mikroskopische Untersuchung des Reizleitungssystems mit Ausnahme des Sinusknotens durchzuführen.

Zu diesem Zwecke wurde nach Angabe Mahaims das Gebiet des *Aschoff-Tawara-Knotens* (A.T.K.), des Crus commune und der beiden Schenkel dem Herzen entnommen und das so erhaltene Präparat in 2,5 cm dicke Blöcke zerlegt. Diese wurden, namentlich mit Rücksicht darauf, daß das Herzpräparat bereits durch 3 Jahre in Formol gelegen war, zur Erzielung einer entsprechenden Schnittdurchsichtigkeit durch 3—4 Monate in wiederholt gewechseltem Cedernöl vorbehandelt. Nunmehr wurde jeder Block in eine lückenlose Serie von je etwa 2550 Schnitten zerlegt. Die einzelnen Schnitte, deren jeder gesondert aufgezogen wurde, wurden außerdem mit dünnem Celloidin übergossen. Nach jedem 5. Schnitt wurden 3 Schnitte mit Hämatoxylin-Eosin, Massonscher Bindegewebsfärbung und nach van Gieson gefärbt. Gelegentlich wurden Elastica-, Schleim- und Eisenhämatoxylin-

färbungen angefertigt. Das Vorliegen einer kompletten Schnittreihe erwies sich bei der nachträglich nötig erscheinenden Anfertigung eines Wachsplattenmodells besonders wertvoll. Für die Herstellung der Mikrophotogramme eignete sich besonders die Bindegewebefärbung nach *Masson*.

Einleitend möchten wir bemerken, daß der Beschreibung der einzelnen Schnitte die Annahme zugrunde liegt, daß die Herzachse auf einer horizontalen Grundfläche senkrecht steht, so daß wir, soferne es nicht anders angegeben ist, immer von oben und unten, bzw. von auf- und abwärts sprechen wollen. Handelt es sich darum, aus einer Schnittserie des Reizleitungssystems (RLS) einige Schnitte zu besprechen, so fällt das am leichtesten, wenn wir von einem typischen Schnitt ausgehen; als solcher ist wohl einer anzusehen, der sowohl das *Hissche Bündel* als auch den Abgang der Schenkel trifft.

Bei Lupenvergrößerung (Abb. 1) finden wir am unteren Rande des Septum membranaceum, der linken Endokardfläche genähert, eine Muskelkonfiguration, das *Hissche Bündel* (*HB*) mit seiner Teilungsstelle in rechten (*rS*) und linken Schenkel (*lS*). Dem oberen Anteile des Bündels und dem Abgang des rechten Schenkels sind Kalkmassen (*K*) angelagert. Die Bifurkation reitet auf der dem muskulären Kammerseptum (*Svm*) aufgelagerten Bindegewebsskappe des Septum membranaceum, die hier besonders deutlich hervortritt. Am vorderen Rande des Septum membranaceum zeigt das Endokard des rechten Vorhofes eine buckelige Vorwölbung, die sich nach aufwärts entlang des Septum atriorum ausbreitet und durch eine subendokardial gelegene Gewebsmasse bedingt ist, in der man bereits bei dieser Vergrößerung eine Anzahl von wechselnd großen Hohlräumen erkennt (*Tu*). Bei etwas stärkerer Vergrößerung erweisen sich die Muskelbündel des Crus commune aufgelockert, das zwischen den Fasern gelegene Bindegewebe ist vermehrt. Diese Bindegewebswucherung nimmt unmittelbar vor dem Abgang der beiden Schenkel an Ausdehnung zu, die Muskelbündel sind weiter auseinander-

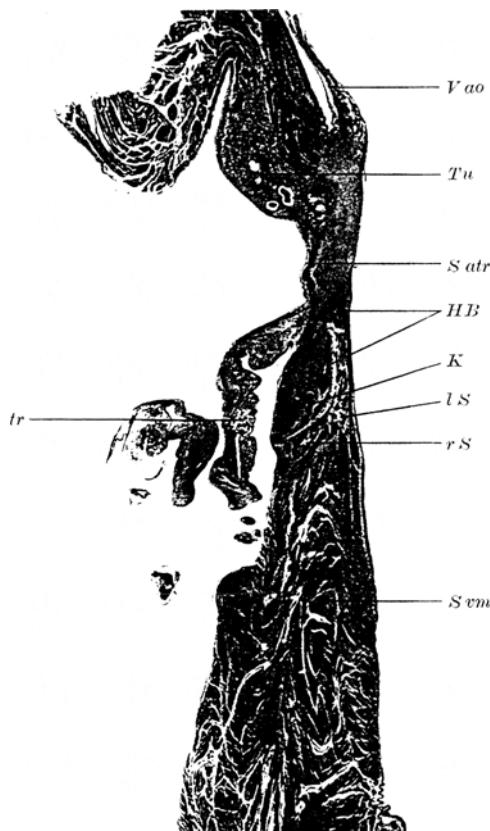


Abb. 1. Übersichtsbild durch die Teilungsstelle des *Hisschen Bündels*. Färbung nach *Masson*. *HB* *Hissches Bündel*; *rS* rechter Schenkel; *lS* linker Schenkel; *tr* Ansatz der med. Tricuspidalisklappe; *Svm* Septum ventr. musculare; *Satr* Septum atriorum; *Tu* Gebiet der Geschwulst; *K* Kalkablagerungen; *Vao* Aortenklappe. Zeiß Mikroplanar 70 mm.

gedrängt, teilweise nekrobiotisch und stellenweise von einer Blutung durchsetzt: oberhalb der Mitte des Blutungsherdes erkennt man die Reste einer Capillare, aus welcher vermutlich die Blutung erfolgt ist. Auch der erste Ast des abgehenden linken Schenkels zeigt eine Auflockerung seiner Bündel, ein Zugrundegehen einzelner Muskelfasern, eine Vermehrung des perifaszikulären Bindegewebes und in demselben große, unregelmäßig gestaltete, von Endothel ausgekleidete Kanäle, die offenbar präformierten, deutlich erweiterten Lymphräumen entsprechen. Der rechte Schenkel ist unmittelbar nach seinem Abgang wohl abgegrenzt, zeigt das ihn ernährende Gefäß, das in seiner Adventitia Fettgewebe aufweist, auf dessen Vorhandensein im Bereich des spezifischen Muskelsystems bei älteren Leuten bereits Mönckeberg hingewiesen hat. Ungefähr 120 Schnitte unterhalb der Bifurcation tritt eine den rechten Schenkel begleitende, etwa mantelförmige Blutung auf, die sich in ihrer Ausbreitung von der Schenkelperipherie bis zum Endokard erstreckt, ohne dessen Oberfläche zu erreichen. Aus der Durchsicht der Serie geht hervor, daß die Blutung aus einem kleinen Nebenast des den rechten Schenkel versorgenden Gefäßes herrührt. Da Abraumelemente und sonstige Reaktionen fehlen, dürfte es sich um eine ganz frische, vielleicht gar erst agonale Blutung handeln. Verfolgt man den linken Schenkel, speziell seinen ersten Ast, weiter, so kann man feststellen, daß dieser bis ungefähr 100 Schnitte nach seinem Abgang teilweise fibrös umgewandelt ist, ohne jedoch ganz von Bindegewebe durchsetzt zu sein. Die übrigen Ausbreitungen des linken Schenkels verhalten sich fast normal. Wenn wir nun in die Gegend der Bifurcation zurückgehen, so finden wir, dem Abgang des rechten Schenkels unmittelbar benachbart, wie bereits oben erwähnt (Abb. 1), eine Kalkplatte, die in den nächsten 80—100 Schnitten weiter nach abwärts größer wird. Auch an anderen Stellen treten solche Kalkplatten auf, so ungefähr 70 Schnitte aufwärts von der Bifurcation. Die mittleren und kleinen Gefäße im Bereich des Septum ventriculorum zeigen deutliche arteriosklerotische Veränderungen. Im Bereich des Septum membranaceum erweist sich die spezifische Muskulatur ausgiebig von Schwienengewebe durchsetzt. Ihre einzelnen Bündel sind dissoziiert und offenkundig teilweise druckatrophisch. In einer Höhe, die dem gestreckten und partiell dem netzförmigen Anteil des A.T.K. entspricht, ist die Schwienenbildung so ausgiebig, daß zwei Gruppen von Muskelzügen unterschieden werden können (vgl. das Modell, Abb. 7), von denen die eine in die Gegend des Ansatzes der hinteren halbmondförmigen Klappe der Aorta nach aufwärts zieht, während die andere dem Endokard des rechten Vorhofs genähert, nach aufwärts bis zu der bereits in unserem Übersichtsbild als Tumor bezeichneten Vorwölbung (Abb. 1, Tu) verfolgt werden kann. Die von Kung und Mobitz beschriebene Verbindung zwischen A.T.K. und Ansatz der Aortenklappe glauben wir bei Untersuchung in vollständiger Schnittreihe in Form einzelner stark schwielig durchsetzter und atrophischer, spezifischer Muskelbündel aufgefunden zu haben; bei der bereits erwähnten ausgiebigen schwieligen Zerstörung großer Anteile des Tawara-Knotens ist eine sichere Feststellung, ob die erwähnte Verbindung von Kung und Mobitz vorliegt, nicht möglich.

Die Untersuchung des RLS, dessen Beziehung zu dem in der Folge zu besprechenden Tumor unter dem Endokard des rechten Vorhofs festgestellt wurde, ergab zusammengefaßt folgendes: Bindegewebsvermehrung und Dissoziation der Muskelfasern im Bereich des unteren und vorderen Anteiles des Hisschen Bündels, des oberen Anteiles des rechten und des ersten Astes des linken Schenkels. Kleine Blutung im Bereich des Hisschen Bündels unmittelbar vor der Teilung und größere periphere Blutung im Bereich des oberen Anteiles des ersten Drittels

des rechten Schenkels. Kalkherde und Erweiterung der präformierten Lymphräume im Bereich der Bifurkation. Coronarsklerose im Bereich aller mittleren und kleineren Äste (vermutlich die Ursache der ausgedehnten Schwienbildung). Weitgehende schwielige Dissoziation des A.T.K. mit Aufteilung desselben in zwei Muskelzüge, von denen der eine vermutlich der *Kung-Mobitzschen* Verbindung entspricht, während der andere mit der zu besprechenden Geschwulst in Verbindung steht.

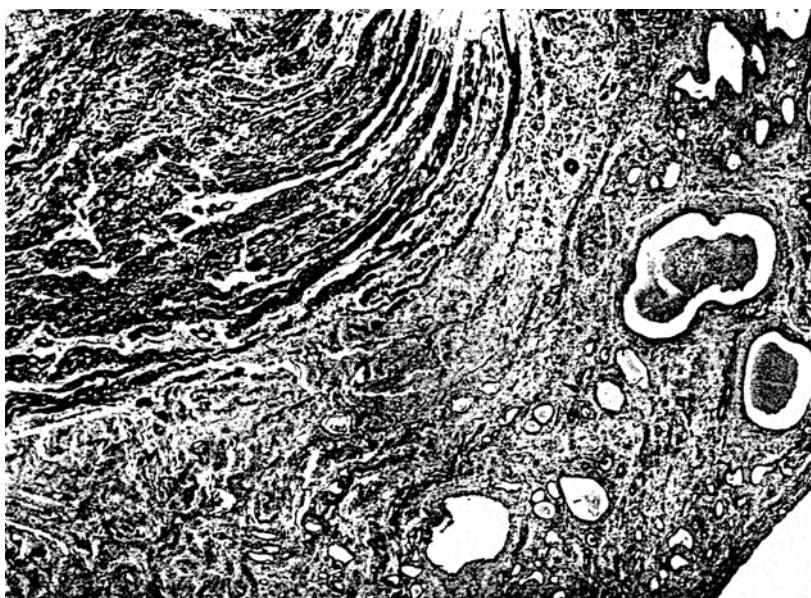


Abb. 2. Übersichtsbild aus dem Bereich des Tumorgebietes (s. Abb. 1); verschieden große, mannigfaltig geformte Kanäle in Bindegewebe eingebettet, daneben zahlreiche Gefäße und teilweise normale, teilweise druckatrophische spezifische Muskulatur, die dem faserigen Anteil des A.T.K. angehört. Zeiß, Apochrom. 8 mm, Ocul. 2.

Vom klinischen Standpunkt aus sei darauf hingewiesen, daß das gesamte RLS wohl in verschiedenster Weise lädiert, aber nirgends vollständig unterbrochen ist. Diese Feststellung findet bereits im letzten Ekg. ihren Niederschlag.

Die bereits mehrfach erwähnte „*Geschwulst*“ unter dem Endokard des rechten Vorhofs liegt, wie aus dem Übersichtsbild (Abb. 1) sowie aus dem Modellschnitt (Abb. 7) zu ersehen ist, dort, wo wir normalerweise den faserig-netzförmigen Anteil des A.T.K. vermuten und besteht aus einem bereits bei schwacher Vergrößerung erkennbaren Kanalsystem (Abb. 2). Größe und Form dieser Kanäle wechseln, wobei runde und ovale vorherrschen, ein Teil derselben jedoch infolge mehrfacher Einkerbungen unregelmäßig begrenzt erscheint. In der Lichtung

dieser Hohlräume ein feinkörnig geronnener wechselnd reichlicher Inhalt. Die Zwischensubstanz besteht aus Bindegewebe, das, wie wir uns an Hand entsprechender Färbungen überzeugen konnten, auch zahlreiche elastische Elemente enthält. Daneben zahlreiche Gefäße und reichlich spezifische Muskulatur; letztere teils druckatrophisch, teils normal. Ein ganz ähnliches, wenn auch viel kleineres System derartiger Hohlräume, vom Haupttumor vollständig unabhängig, finden wir vor dem Ansatz der Aortentasche.

Bevor wir uns eingehender mit dem Aufbau unseres Geschwulstchens beschäftigen, müssen wir uns über seine *Beziehung zum spezifischen*

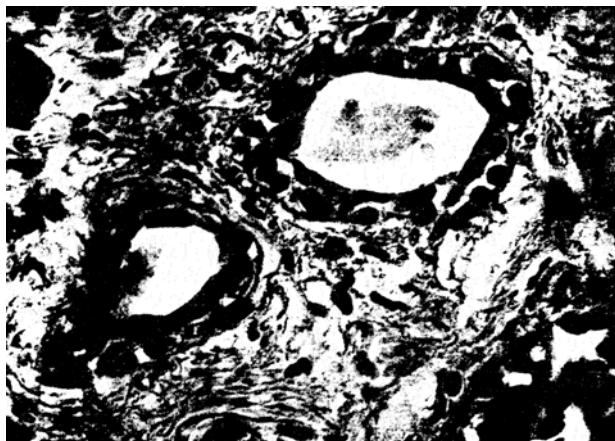


Abb. 3. Detailbild von Geschwulstkanälchen mit zweireihigem kubischen Epithel. Zeiß Apochrom. 4 mm, Ocul. 2.

*Muskelsystem* klar werden. Es wurde bereits gezeigt, daß ein Teil des A.T.K. von Narbengewebe ersetzt ist, welches, wie wir gesehen haben, zu einer Teilung seines spezifischen Anteiles in zwei Muskelzüge geführt hat. Der eine dieser beiden Züge, welcher dem Vorhofsendokard nahe liegt und in seinem weiteren Verlaufe mit dem dissoziierenden Narbengewebe im fibrösen Septum nichts mehr zu tun hat, tritt mit den bereits erwähnten Hohlräumen unserer Geschwulst in nahe Lagebeziehung. Schon bei der oberflächlichen Beschreibung des Tumors wurden die reichlichen spezifischen Muskelemente in der Zwischensubstanz zwischen den Kanälchen erwähnt, wobei hervorgehoben werden soll, daß erstere stellenweise eine deutlich netzförmige Anordnung aufweisen. Während die muskuläre Verbindung zum *Hisschen* Bündel das Geschwulstgewebe an Ausdehnung bei weitem übertrifft, zeigen tiefer gelegene Schnittreihen, d. h. solche unterhalb unseres Ausgangsschnittes (Abb. 1), Muskel- und Tumorelemente in annähernd gleicher Menge vertreten. Der größte Teil des A.T.K. ist also, wie auch

aus dem Modellschnitt (Abb. 7, punktierte Partie) hervorgeht, innerhalb der Geschwulst gelegen.

Was nun den genaueren *Aufbau* unseres Geschwülstchens anlangt, so wurde schon anläßlich der Erwähnung der Geschwulst zwecks Feststellung ihrer Lagebeziehung, namentlich zum spezifischen Muskel-system, auf die Vielgestaltigkeit der sie aufbauenden Kanäle hingewiesen. Wir sehen kreisrunde und unregelmäßig gestaltete Hohlräume von wechselnder Größe in ein mäßig zellreiches fibröses Stroma eingelagert. An einzelnen, namentlich kleineren Lichtungen ist die Zellauskleidung

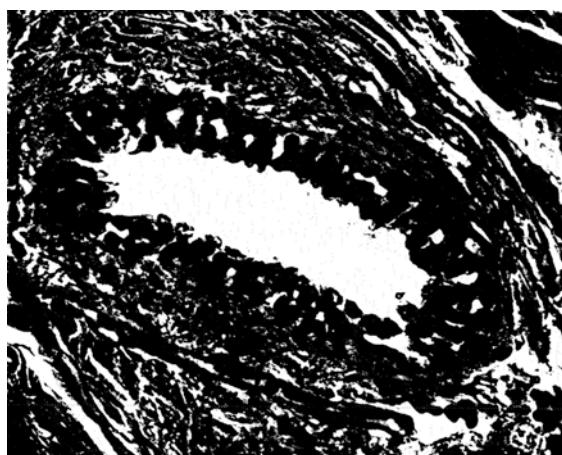


Abb. 4. Detailbild eines Geschwulstkanälchens mit zweireihigem Zylinderepithel. Zeiß Apochrom. 4 mm. Ocul. 2.

platt, an Endothel erinnernd, in anderen wieder von mehr kubischem Aussehen. Die Kerne sind dementsprechend teils langgestreckt, mit ihrer Längsachse konzentrisch zur Lichtung angeordnet, teils rundlich. Vielfach scheint der eine Zelltypus in den anderen überzugehen. Bei der Mehrzahl der Hohlräume, namentlich der größeren, ist die Zellauskleidung zweireihig, wobei entweder ein zweireihiger kubischer (Abb. 3), bzw. zylindrischer (Abb. 4) Belag auftritt oder eine innere platte und eine äußere mehr kubische Zellform vorherrscht (Abb. 5). Als Ausdruck einer lebhafteren Zellproliferation sind namentlich im Bereich der kubischen und prismatischen Epitheliien vereinzelte Mitosen anzutreffen. Es ist verständlich, daß die platten, endothelähnlichen Zellen weniger deutlich, die kubischen Zellelemente deutlich flächenhafte Berührung zeigen. Durch vorsichtige Differenzierung von Vanadium-hämatoxylinpräparaten und namentlich auch in Färbungen nach *Masson* kann man stellenweise deutliche, dunkel tingierte Kittleisten zwischen allen Zelltypen feststellen (Abb. 6).

Der Inhalt sowohl der größeren als auch der kleineren Lichtungen nimmt einen schwachen oder intensiveren Eosinton an und ist teils

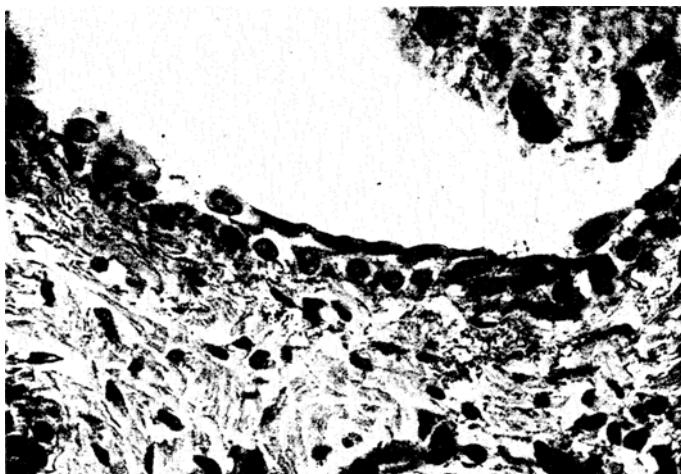


Abb. 5. Detailbild eines Geschwulstkanälchens mit zugleich platter und kubischer Epithelauskleidung. Zeiß Apochrom. 4 mm, Ocul. 2.

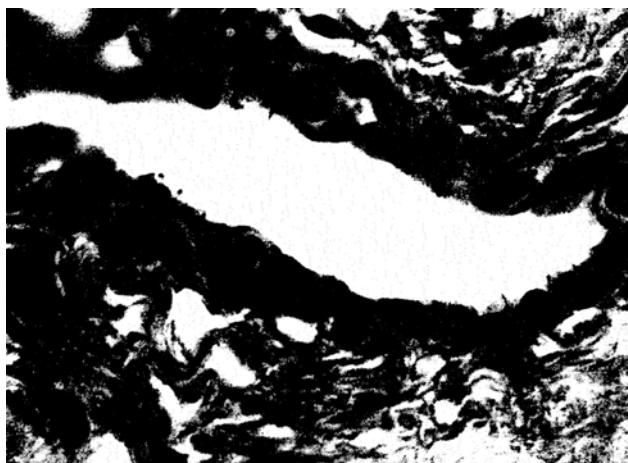


Abb. 6. Detailbild eines Geschwulstkanälchens mit Darstellung der Schlußbleisten. Eisenhämatoxylinfärbung nach Heidenhain. Zeiß Apochrom. 2 mm, Ocul. 2.

homogen, teils feinkörnig. Schleim- und Fibrinfärbungen des Inhaltes fielen negativ aus.

Schließlich sei noch bemerkt, daß in dem bereits erwähnten Stroma kleine Blutungsherde, Rundzellen- und Plasmazelleninfiltrate, ziemlich

zahlreiche Blutcapillaren auftreten; außerdem finden wir verschiedenenorts Capillarsprossen, in deren Lichtung Blut nicht nachweisbar ist. Manche der größeren Hohlräume mit endothelartiger Auskleidung und besonders unregelmäßiger Konfiguration sind vielleicht auch als Lymphangioktasien anzusprechen.

Die spezifischen Muskelfasern im Bereich der Geschwulst sind besonders im netzförmigen Anteil des *Tawara-Knotens* vielfach druckatrophisch, stellenweise vollkommen kernlos und nekrotisch, an sehr vielen Stellen der Geschwulst wieder gänzlich unversehrt.

Um uns über die Ausdehnung der mit freiem Auge nicht sichtbaren

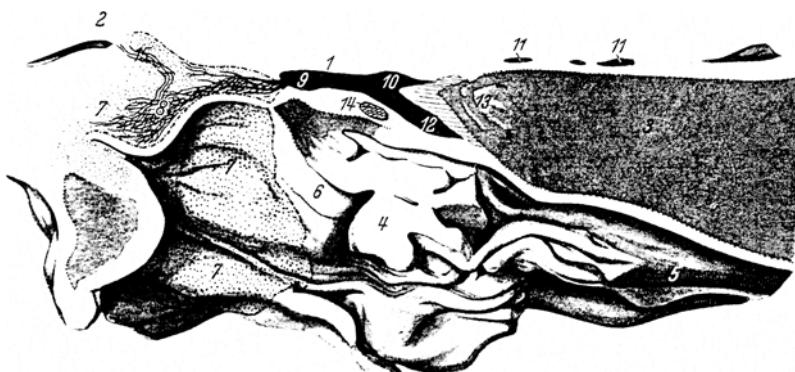


Abb. 7. Darstellung der räumlichen Ausdehnung des Tumors an Hand eines Wachsplattenmodells. 1 Sept. atriorum, 2 Aortenklappe, 3 Sept. ventr., 4 Ansatz der medialen Tricuspidalklappe, 5 r. Ventrikel, 6 r. Vorhof, 7 Ausdehnungsgebiet des Tumors in Form einer punktierten Fläche auf die Endokardfläche des r. Vorhofs projiziert, da der Tumor selbst das Endokard nicht erreicht, 8 A.T.K. im Bereich des Tumorgebietes, 9 Crus commune des Hisschen Bündels, 10 abgehender linker Schenkel, 11 Ausbreitung des ersten Astes des linken Schenkels, 12 rechter Schenkel, 13 Myokardschwülen, 14 Kalkablagerungen, 15 spezifische Muskelverbindung (*Kung* und *Mobitz*) vom A.T.K. zur Aorta.

Geschwulst zu unterrichten, wurde an Hand der Serie ein Wachsplattenmodell angefertigt und dieses in der Höhe der Bündelteilung durchschnitten (Abb. 7). Die Geschwulst (in unserer Modellabbildung durch Punktierung gekennzeichnet) erstreckt sich vom Ursprung der hinteren halbmondförmigen Klappe der Aorta bis zum Ansatz des septalen Tricuspidalsegels, wobei sie in der vorderen Hälfte seines Ansatzes bis an den *Annulus fibrosus* heranreicht. Auf dem Durchschnitt sieht man einen in das *Hissche Bündel* hineinragenden Zapfen, der den *Tawara-Knoten* in seinem Vorhofsanteil fast ganz durchsetzt und sich nach rückwärts in die Vorhofsmuskulatur verliert. Die spezifische Muskulatur fällt also nur zum kleineren Teil in die Ausbreitung der Geschwulst. Aus der Betrachtung des Modells und der Schnittreihen geht einwandfrei hervor, daß die Geschwulst nirgends an das Endokard heranreicht und auch die Innenmodellierung der Vorhofsscheidewand nicht verändert hat.

Während die von uns beschriebenen Schwienenbildungen, Kalk-einlagerungen, Blutungen, sowie gelegentlichen kleinzelligen Infiltrate, die das RLS teilweise in Mitleidenschaft gezogen haben, zweifellos auf die bereits erwähnte Coronarsklerose zurückzuführen sind, also letzten Endes als Residuen einer Myomalacie anzusehen sind, stößt die *Deutung der von uns beschriebenen Wucherung* unter dem Endokard des rechten Vorhofs (Abb. 1, Tu) auf weit größere Schwierigkeiten.

Vorerst erhebt sich die Frage, ob wir die vorliegende Bildung als Gewächs auffassen sollen oder ob ihre Entstehung auch auf andere Weise zu erklären ist. Neigt man der letzteren Auffassung zu, so wird man in erster Linie an einen organisierten Thrombus zu denken haben. Bekanntlich können derartige organisierte Thromben im Herzen weitgehende Geschwulstähnlichkeit aufweisen: Gefäßgeschwülste, eventuell ein Myxom können so vorgetäuscht werden. Daß wir eine derartige Entstehungsmöglichkeit für unseren Fall ablehnen müssen, ist, abgesehen von den eingehend erörterten Besonderheiten des histologischen Aufbaus, vor allem durch die Lage unserer Wucherung bedingt, die nirgends auf die Möglichkeit eines Zusammenhangs mit dem Endokard schließen läßt. Bei dieser Gelegenheit möchten wir bemerken, daß bei sorgfältiger Durchsicht unserer Schnittreihen Defekte, Verdickungen oder sonstige Veränderungen am Endokard, wie sie nach ausgeheilter Thrombose vorkommen pflegen, nicht nachweisbar sind.

Bliebe noch — abgesehen von der Annahme einer Geschwulst — die Möglichkeit, unsere Wucherung als mechanisch bedingte Angiectasie zu erklären, z. B. infolge der gleichzeitigen Schwienenbildung mit anschließenden, durch Wachstumsreiz hervorgerufenen Capillarsprossungen. Hämangiectasien scheiden von vornherein aus, da wir in den Hohlräumen des fraglichen Gebildes nirgends rote Blutkörperchen finden. Die Möglichkeit von Lymphangiectasien haben wir bereits bei der Erörterung des genauen Aufbaues der vorliegenden Wucherung für einzelne der dort beschriebenen Hohlräume zugegeben. Ebenso kann unseres Erachtens kein Zweifel bestehen, daß gelegentlich Lymphcapillarsprossen tatsächlich vorliegen. Wie schon aus der nur flüchtigen Betrachtung der beigegebenen Mikrophotogramme hervorgeht, weist jedoch die überwiegende Zahl der unsere Wucherung zusammensetzenden Kanäle einen weitaus komplizierteren Aufbau auf, als man ihn bei einfach erweiterten Lymphgefäßern erwarten müßte. Wir erinnern bloß an die mehrreihigen Zellauskleidungen der Hohlräume, sowie an den vielfach deutlich ausgesprochenen epithelialen Charakter derselben (Kittleisten!). Außerdem möchten wir hier darauf hinweisen, daß Aagaard (1924) in einer umfänglichen Darstellung über die Lymphgefäß des Herzens keinerlei Angaben über besonders zahlreiche oder weite Lymphgefäße der hier in Betracht kommenden Herzgegend macht. Überhaupt konnte dieser Forscher die subendokardialen Lymphgefäße beim Menschen nur in

der Gegend der Trabekel und unter dem der rechten Herzkammer zugewendeten Endokard des Kammerseptums darstellen, also an Stellen, wo das subendokardiale Gewebe in etwas reichlicherer Menge vorhanden ist. Aus diesem Grunde glauben wir, die Erklärung unserer Wucherung als einfache Lymphangiektasie ablehnen zu können.

Nach diesen Erwägungen ist bereits klar, daß wir die in Rede stehende Wucherung als Geschwulst anzusehen haben. Bei vorhandenem Primärtumor (Magenkrebs) ist es begreiflicherweise naheliegend, zunächst an eine Metastase zu denken. Solchen Gedankengängen folgend wurde, namentlich im Hinblick auf die gleichzeitige Carcinose der Pleura, das Epikard einer eingehenden Durchmusterung unterzogen. Tatsächlich läßt sich eine Lymphangiosis carcinomatosa desselben nachweisen. Trotz Anlegung zahlreicher Serien aus verschiedensten Stellen der Herzoberfläche fand sich nirgends eine Geschwulsteinlagerung innerhalb des Herzmuskels oder gar unter dem Endokard. Auch das Aussehen der Geschwulstzellen im Bereiche der Lymphangiosis carcinomatosa epicardii und innerhalb unserer Geschwulst zeigt keinerlei Ähnlichkeit ihrer Form sowie ihrer Anordnung. Im Primärtumor, in den Lymphdrüsenmetastasen und im Bereiche der Lymphangiosis carcinomatosa findet sich durchwegs der Aufbau eines soliden Carcinoms ohne geringste Andeutung einer Drüsusbildung; allerdings dürfte uns auch ein differentes Ausschen von Primärtumor und Metastasen nicht überraschen. Deshalb möchten wir als besondere Stütze für die Annahme, daß unsere Geschwulst im Bereiche des RLS mit einer Metastase nicht identisch sein kann, auf den positiven Ausfall der Schleimfärbung in den Zellen des Magenkrebses und seiner metastatischen Ansiedlungen hinweisen, während eine solche innerhalb unseres Tumors durchwegs negativ ausfiel.

Es verbleibt also die einzige Möglichkeit, unser Gewächs als primäre Geschwulst aufzufassen.

Eine gewisse Ähnlichkeit mancher Hohlräume des Gewächses mit Lymphgefäßen ließ begreiflicherweise zunächst an die Wahrscheinlichkeit denken, unseren Tumor als Lymphgefäßgeschwulst zu deuten. Folgt man solchen Erwägungen, so wird man durch die bereits im Schrifttum niedergelegten Mitteilungen bestärkt, in denen ähnliche und ganz gleichartige Gewächse wie das hier vorliegende von den Untersuchern als Lymphgefäßgeschwulst, insonderheit als Lymphangioendotheliom gedeutet werden.

Einen sowohl nach seinem histologischen Aufbau als auch nach dem Sitz vollkommen gleichartigen Tumor hat *Mönckeberg* zusammen mit *Armstrong* (1911) mitgeteilt und als Lymphangioendotheliom bezeichnet. Die der Originalarbeit beigefügten Abbildungen, sowie das von *Mönckeberg*<sup>1</sup> wiedergegebene Mikrophotogramm zeigen eine verblüffende Ähnlichkeit mit den Abbildungen unserer Geschwulst. Dort handelt es sich um einen  $5\frac{1}{2}$  Jahre alten Knaben, der nach längerer Krankheit mit den Zeichen eines kompletten Herzblocks starb.

<sup>1</sup> *Mönckeberg*: Henke-Lubarsch Handbuch der pathologischen Anatomie, Bd. 2, S. 494.

*Forel* (1919) berichtet über ein kleines Lymphangioendotheliom am hinteren Mitalsegel, *Lloyd* (1929) über ein Lymphangioendotheliom bei einer 39jährigen Frau, welches das *Hissche Bündel* beeinträchtigt.

In jüngster Zeit (1934) haben *C. Bruce Perry* und *Herbert Rogers* ein Lymphangioendotheliom des Herzens mit komplettem Herzblock beschrieben. Eine 26jährige Frau war bis auf Ohnmachtsanfälle zwischen 4. und 12. Lebensjahr immer gesund. Sie war in dieser Zeit öfters in Spitalsbehandlung und wurde immer als seltener Fall demonstriert. Im Mai 1932 erkrankte sie an schweren typischen *Adams-Stokes*-Anfällen, das Ekg. ergab einen kompletten Block. 1 Monat später erlag sie einem dieser Anfälle. Abgesehen von einer leichten Verdickung des Endokards an der linken Seite der Ventrikelscheidewand (im Original "ventricular septum", soll wohl heißen „Vorhofsscheidewand“. Ann. d. Verf.) ergibt die Leichenöffnung weder am Herzen noch an den übrigen Organen eine pathologische Veränderung. Die Serienuntersuchung des RLS deckt eine Geschwulst im hinteren Anteile des Septum und des Bündelstammes auf, die von den Autoren als Lymphangioendotheliom angesehen wird.

War schon auf Grund der von den Autoren ihrer Mitteilung beigegebenen Abbildungen<sup>1</sup> die Annahme, daß die von ihnen beschriebene Geschwulst der von uns aufgedeckten weitgehend gleiche, berechtigt, so konnten wir uns von einer stellenweise fast vollkommenen Übereinstimmung des histologischen Aufbaues auf Grund des Studiums einiger histologischer Präparate dieser Geschwulst überzeugen, welche uns der eine der beiden Untersucher (*H. Rogers*) in liebenswürdigster Weise zur Verfügung stellte. Wir finden in der Geschwulst der beiden Autoren neben kleinen, mehr rundlichen und größeren, vorwiegend unregelmäßig gestalteten Hohlräumen die gleiche teils ein-, teils zweischichtige Zellauskleidung aus bald platten mehr endothelialen und bald kubischen oder prismatischen mehr epithelialen Zellen. Im Gegensatz zu unserem Fall sieht man in einem anderen Teil der Kanäle eine vielschichtige epithelialähnliche Wand und daneben vollkommen solide, aus epithelialähnlichen Elementen aufgebaute Zapfen. In der Lichtung eines großen Teiles der Kanäle liegt eine homogene, deutlich eosinrote Masse, gelegentlich in Form von Kugelchen, die in ihrem Aussehen am ehesten an Kolloid erinnert. Das Stroma, in welches diese Epithelformationen eingelagert sind, ist eher zellarm und mäßig gefäßreich. Als Besonderheit, auf die noch zurückzukommen sein wird, wäre darauf hinzuweisen, daß vereinzelt, durchwegs innerhalb der bereits erwähnten Geschwulstzellmassen, Gruppen von großen polygonalen Zellen auftreten, deren Protoplasma hell und ungefärbt erscheint und die nach ihrem Aussehen an Talgdrüsen erinnern oder aber auch blasig degenerierte Epithelzellen sein könnten.

Wie bereits angedeutet, wurde auch diese Geschwulst, ebenso wie die des Falles „*Mönckeberg-Armstrong*“, von den beiden englischen Autoren als Lymphangioendotheliom bezeichnet.

Auf Grund unserer bisherigen Ausführungen könnten wir also auch

<sup>1</sup> *Perry, C. Bruce and Herbert Rogers: J. of Path. 39, Plate LIV, Abb. 2 u. Plate LV, Abb. 3 u. 4.*

unsere Geschwulst, die sowohl in ihrem Aufbau als auch in ihrer Lage mit den eingehend zitierten Fällen von *Mönckeberg-Armstrong* und *Perry-Rogers* zweifellos identisch ist, als ein Lymphangioendotheliom bezeichnen. Wenn wir uns mit dieser Auffassung nicht zufrieden geben und nicht nur für unsere, sondern auch für die beiden anderen Fälle die Annahme einer epithelialen Herkunft der Geschwulst für wahrscheinlich halten, so waren für die Verfolgung solcher Gedankengänge neben dem Vorhandensein von Schlußleisten (s. Abb. 6) das Studium des englischen Falles und vor allem histogenetische Erwägungen maßgebend, die sich aus der Entwicklungsgeschichte in den jüngsten Entwicklungsstadien menschlicher Embryonen ableiten lassen.

Studiert man nämlich Schnittreihen ganz junger Embryonen, so zeigen sich innige Lagebeziehungen zwischen Herzanlage und der vorderen Wand des Vorderdarmes. Zur Erläuterung dieser Lagebeziehungen möchten wir uns auf die Abbildungen eines ganz jungen menschlichen Embryos beziehen. Herrn Dr. *Wirtinger*, Ass. der 2. anatom. Lehrk. d. Univers. Wien, aus dessen Sammlung der Embryo stammt, sind wir für die Überlassung der Abbildung sowie für seine fachmännische Beratung zu besonderem Danke verpflichtet.

In einem Horizontalschnitt durch einen menschlichen Embryo von 2,77 mm Länge in der Höhe des Bulbus sieht man die innige Lagebeziehung zwischen diesem und der Schilddrüse. In einem etwas tiefer gelegenen Querschnitt des gleichen Embryos kommt wiederum die nahe Beziehung zwischen dem caudalen Teil der bilateralen Herzanlage und dem Entoderm besonders deutlich zum Ausdruck. Die nachbarlichen Beziehungen der Herzanlage zu Schilddrüse, Trachea, Oesophagus, Magen usw. werden in einem Sagittalschnitt eines 3,65 mm langen Embryos besonders deutlich (Abb. 8).

Diese innigen topographischen Beziehungen lassen vermuten, daß sich bei der Ablösung der Herzanlage von der vorderen Wand des Vorderdarmes zellige Bestandteile aus der Schilddrüsenanlage lösen und an bzw. in das Herz verlagert werden können. Nehmen wir die Möglichkeit derartiger abnormer Entwicklungsvorgänge an — wir können zwar ihr tatsächliches Geschehen nicht beweisen —, so finden wir in dem einschlägigen Schrifttum eine Angabe über das Vorkommen von Schilddrüsengewebe am Conus pulmonalis des Hundes in 9 Fällen (*Kaltenböck* 1925). Wenn wir auch mit Rücksicht auf die andere Lage der Geschwulst sowohl bei uns als auch in den Fällen *Mönckeberg-Armstrong* bzw. *Perry-Rogers* eine Deutung des Tumors aus abgesprengtem Schilddrüsengewebe nicht annehmen können, so erscheint uns dieser Befund immerhin deshalb bemerkenswert, da wir daraus die Möglichkeit derartiger in früher Embryonalzeit eintretender Abschnürungen von Organen, die mit der Herzanlage in inniger Lagebeziehung stehen, als gegeben ansehen dürfen.

Da die von uns ins Auge gefaßten Geschwülste im sino-atrialen Abschnitte des Herzens vorgefunden wurden, also in derjenigen Gegend des Herzschlauches, in der auch der A.T.K. entsteht, und sich daher auch

nur in diesem Abschnitte des jungen Herzschlauches entwickelt haben werden, so kommen als epitheliale Matrix für sie nur solche Partien der Vorderwand des Vorderdarmes in Frage, welche normalerweise innige topographische Beziehungen zum sino-atrialen Abschnitte des Herzschlauches zeigen. Wie aus Abb. 8 ersichtlich ist, kann es sich dabei um Trachea, Oesophagus, Magen, Duodenum, Lebergegend usw. handeln.

Zeigen die *Kaltenböckschen* Fälle, daß Thyreoideaepithel in der Gegend der Porta arteriosa abnormerweise in das Herz verlagert werden kann, so scheint es nicht ausgeschlossen, daß dies in ähnlicher Weise weiter unten im Gebiete der Porta venosa mit dem Epithel der Anlage von



Abb. 8. Embry. hum. „Feyrter“, gr. Länge 3,65 mm, Sagitalschnittserie 10, Sammlung Dr. Wirsanger, Wien. Vergrößerung 30fach, Schnitt 1 VI 4. 1 Kammer, 2 Vor-Kammer, 3 Bulbus, 4 Schilddrüsenanlage, 5 Sinus venosus, 6 Leberanlage, 7 Lichtung des Gallenblasendivertikels, 8 Pharynxanlage, 9 Laryngo-Trachealange, 10 Magen, 11 Oesophagus.

Trachea, Oesophagus, Magen usw. geschehen kann.

Demnach würden wir zur Deutung der hier in Betracht kommenden Geschwülste am ehesten eine Ableitung derselben aus in die Herzanlage versprengten Teilen eines caudalen Abschnittes des Vorderdarmes für wahrscheinlich halten. Daß die drüsähnlichen Wucherungen der in engere Betrachtung gezogenen Fälle, namentlich aber unseres Falles, eine gewisse Ähnlichkeit mit embryonalem Darmepithel haben können, ist nicht von der Hand zu weisen. Ebenso könnten wir die an blasig

degeneriertes Epithel erinnernden Zellkomplexe des Falles der beiden englischen Autoren (s. Originalarbeit Plate LV, Abb. 3, rechts oben) für die Möglichkeit einer Ableitung aus dem Vorderdarm (Speiseröhrenanlage) verwerten.

Wir sind uns dessen bewußt, daß ein Beweis, daß unser Geschwülstchen und die beiden anderen in nähere Betrachtung gezogenen mit Sicherheit vom Vorderdarm abzuleiten wären, nicht erbracht werden kann, um so mehr, als der oben erwähnte Sagittalschnitt durch einen menschlichen Embryo (Abb. 8) noch andere innige Lagebeziehungen zwischen Herzanlage und Nachbarorganen erkennen läßt (Leberanlage, Lungenanlage usw.). Es war uns vielmehr wichtig, nach bereits erfolgter Feststellung des epithelialen Charakters der Geschwulst darauf hinzuweisen, daß wir *bezüglich der Histiogenese der Geschwulstmatrix mit größter Wahrscheinlichkeit ein Zellmaterial annehmen dürfen, das in den allerjüngsten Entwicklungsstadien bei der Abgrenzung der Herzanlage infolge der engnachbarlichen Beziehungen in diese einbezogen wurde*. Vielleicht werden weitere, in späterer Zeit beobachtete Fälle durch genaue Ergründung ihres histologischen Aufbaues uns die Möglichkeit zu mehr eindeutigen Schlüssen bezüglich ihrer Histiogenese geben.

Während in den Fällen von *Mönckeberg-Armstrong*, sowie *Perry-Rogers* ein dauernder kompletter Block festgestellt wurde, bleibt in unserem Falle noch zu erklären, warum die bei der ersten Aufnahme elektrokardiographisch festgestellten Erscheinungen eines kompletten Blockes vorübergehende waren. Das zweite Ekg., bei welchem eine verlangsamte Überleitung im Vordergrunde steht, erfährt durch die histologischen Untersuchungen der Schnittreihe des RLS eine befriedigende Erklärung. Trotz sorgfältigsten Studiums der lückenlosen Schnittreihen konnten wir an keiner Stelle eine vollkommene Unterbrechung des RLS feststellen. Schwere Veränderungen und Rarefizierungen der spezifischen Muskulatur, die wir histologisch feststellen konnten, haben die Fortpflanzungsmöglichkeit des Reizes sicher eingeschränkt, aber, wenn auch in bescheidenem Umfange, gewährleistet. Wir haben, wie aus der Beschreibung des histologischen Befundes unseres Falles hervorgeht, eine ziemlich ausgedehnte frische Blutung im unteren Anteile des ersten Drittels des rechten Schenkels gefunden. Gewiß hätte diese genügen können, um elektrokardiographisch die Zeichen eines Schenkelblockes hervorzurufen. Ob ein solcher tatsächlich bestanden hat, können wir nicht angeben, da knapp vor dem Ableben der Patientin ein neuerliches Ekg. nicht mehr angefertigt wurde. Wir vermuten, daß der vorübergehende komplettete Block, der sich im ersten Ekg. ergab, vielleicht auf eine ähnliche Blutung, vielleicht aber auch auf eine inzwischen ausgeheilte frische Myomalacie zurückgeführt werden kann. Ob eine Schwankung in der Größe der vereinzelten von uns

erwähnten Ausweiterungen von Lymphgefäßan an der vollkommenen Unterbrechung des RLS beteiligt war, läßt sich schwer feststellen; es wäre höchstens denkbar, daß mit fortschreitender schwieliger Umwandlung im Gebiete des RLS die Ausdehnung mancher Lymphgefäße zugenommen haben könnte.

Was die Möglichkeit anlangt, unter gewissen Voraussetzungen Geschwülste im Bereiche des RLS zu diagnostizieren, so möchten wir bemerken, daß Reizleitungsstörungen im Sinne eines kompletten Blocks oder einer verlangsamten Überleitung, die lange dauern und sich durch allmähliche Zunahme der klinischen Erscheinungen auszeichnen, bei jugendlichen Individuen die Annahme von derartigen auf Grund von Entwicklungsstörungen entstandenen Geschwülsten nahelegen. Andere Ursachen wie Myokarditis oder Myomalacie müssen naturgemäß ausgeschlossen werden können. Handelt es sich um ältere Individuen, wie in unserem Falle, so wird sich ein Anhaltspunkt für die etwaige Geschwulstdiagnose des RLS nur aus der Anamnese ergeben, aus der dann hervorgeht, daß ein Herzleiden schon seit früher Kindheit bestanden hat. Freilich ist unser Fall zur Geschwulstdiagnose schon deshalb nicht geeignet, weil die schweren Alterationen im RLS in letzter Zeit zweifellos vor allem durch die arteriosklerotisch bedingten myomalacischen Veränderungen verursacht wurden.

Der Hinweis auf das jugendliche Alter der meisten einschlägigen Fälle, ebenso wie das jahrelange Bestehen von Herzbeschwerden, oft schon von frühester Kindheit an, scheint uns eine weitere Stütze für die Berechtigung zu sein, die Matrix derartiger Geschwülste aus bereits in den frühesten Entwicklungsstadien angelegten Entwicklungsstörungen ableiten zu dürfen.

#### Schrifttum.

- Aagaard, Otto C.:* Les vaisseaux lymphatiques du coeur chez l'homme etc. p. 478. Paris: Véteau 1924. — *Armstrong, H.:* Liverpool med.-chir. J. **33**, 100 (1913). (Derselbe Fall wie Armstrong u. Mönckeberg.) — *Armstrong, H. u. J. G. Mönckeberg:* Dtsc. Arch. klin. Med. **102**, 144 (1911). — *Forel, F. C.:* Internat. Clin., XXIX, s. 4, 147 (1919). — *Kaltenböck:* Diss. Wien 1924. — Wien. tierärztl. Mschr. **12**, 59 (1925). — *Kung, S. K. u. W. Mobitz:* Arch. f. exper. Path. **155**, 295 (1930). — *Lloyd, Puntnam C.:* Bull. Hopkins Hosp. **44**, 149 (1929). — *Mahaim, J.:* Les maladies organiques du faisceau de His-Tawara. Paris: Masson & Cie. 1931. — *Mönckeberg, J. G.:* Untersuchungen über das A.V.-Bündel im menschlichen Herzen. Jena 1908. — Erg. Path. **14**, 1 (1910). — Verh. dtsch. path. Ges. **14** (1910). — Beitr. path. Anat. **63** (1917). — Die anatomischen Grundlagen der normalen und pathologischen Herzaktivität. Leipzig: Steinkopff 1919. — Erg. Path. **1921**. — Geschwülste des Myokards. *Henke-Lubarsch'* Handbuch der pathologischen Anatomie, Bd. 2, S. 276. — *Perry, C. Bruce and Herbert Rogers:* J. of Path. **39** (1934).