

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Berlin
[Direktor: Prof. Dr. R. Rössle].)

Über Oesophagushypertrophie.

Von

Dozent Dr. Karlheinz Helmke,
Assistent am Institut.

Mit 4 Abbildungen und 1 Tabelle im Text.

(Eingegangen am 7. Februar 1939.)

Als „idiopathische Oesophagushypertrophie“ ist eine seltene Form der Speiseröhrenveränderung mehrfach in kasuistischen Beiträgen beschrieben worden. Sie ist gekennzeichnet durch eine nach unten zunehmende Verdickung der Muskelwand der unteren Speiseröhrenhälfte, die für gewöhnlich keine klinischen Erscheinungen macht. Dabei fehlt jede Erweiterung und ein Hindernis am Mageneingang oder eine andere Ursache für die Hypertrophie ist nicht auffindbar. Ich habe nun im Laufe der letzten 4 Jahre 4 derartige Fälle gesammelt, die geeignet sind, etwas Klärung in diese Veränderung zu bringen, und zwar in Zusammenhang mit einer systematischen Prüfung des Muskelgewichts der Speiseröhre.

Fall 1. 41jähriger Mann. S.-Nr. 1756/35. Sektionsdiagnose: Vasculäre Schrumpfnieren. Zeichen von Urämie. Konzentrische Hypertrophie des Herzens, besonders auch der rechten Kammer. Zeichen relativer Mitralsuffizienz. Idiopathische Hypertrophie des glattwandigen Teiles der Speiseröhre bei Myom der dortigen Oesophaguswand.

Körperlänge: 168 cm, Gewicht: 53 kg, Herzgewicht: 675 g.

Die Lichtung des Oesophagus ist überall regelrecht weit. In der oberen Hälfte, dem Gebiet der quergestreiften Muskulatur entsprechend, keine Verstärkung der Wandung. Dagegen zeigt der untere glattmuskuläre Teil eine sehr starke Verdickung der Rings- und Längsmuskulatur, die sich bis an die Kardia fortsetzt. Am Mageneingang keine Einengung der Lichtung, keine narbigen Veränderungen. An der Außenseite der Speiseröhre gegen die Muskulatur nicht verschieblich liegt ein bohnengroßer, runderlicher Knoten mit faseriger Zeichnung der Schnittfläche.

Histologischer Befund: Auf einem Querschnitt dicht oberhalb der Kardia sieht man eine gleichmäßige hochgradige Hypertrophie der Rings- und Längsmuskulatur. Auf einem Längsschnitt durch die Grenze des hypertrophen Teiles gegen den nicht verdickten wird erkennbar, daß sich die Wandverdickung auf die glatte Muskulatur beschränkt. Sie setzt etwa dort ein, wo glatte und quergestreifte Fasern nicht mehr durchflochten sind, sondern nur glatte Muskulatur vorliegt. Im Bereich der Hypertrophie wird zwischen den zum Teil etwas unregelmäßig knotig verdickten Muskelbündeln eine umschriebene, myomatöse, knotige Hyperplasie gefunden, in der die Fasern der Ringsmuskulatur regellos durchflochten sind, die aber keine Aufreibung der Wand verursacht (vgl. Abb. 4, S. 84). Der kleine außen aufsitzende Knoten erweist sich als typisches Leiomyom ohne Neubildung kollagener Fasern. Unter der regelrecht beschaffenen Schleimhaut befinden sich nur geringfügige lymphocytäre Infiltrate der Submucosa, aber keine entzündlichen Veränderungen der übrigen Wand.

Fall 2. 57jähriger Mann. S.-Nr. 1200/37. Sektionsdiagnose: Schwere Hypertrophie und Dilatation der rechten Herzkammer bei chronischem Lungenemphysem, mäßige Hypertrophie und Dilatation der linken Kammer. Chronische Stauung der Organe. Hypertrophie der Oesophagussmuskulatur in der unteren Hälfte, Myom im unteren Drittel des Oesophagus.

Herzgewicht: 500 g.

Die untere Hälfte der Speiseröhre zeigt eine nach unten langsam zunehmende, hochgradige Verdickung der Muskelwand mit besonderer Beteiligung der Ringschicht. Etwa 1 cm oberhalb der Kardia setzt die Muskelhypertrophie ziemlich plötzlich ab. Im unteren Drittel befindet sich ein etwa haselnußgroßer, grauweißlich-faseriger Knoten in der Muskelwand, der die Schleimhaut leicht vorbuckelt.

Histologischer Befund: Es findet sich im hypertrophenischen Teil eine hochgradige Verdickung beider Muskelschichten mit langsamem Beginn an der Grenze von quergestreifter und glatter Muskulatur (vgl. Abb. 2, S. 82). Dabei fällt vielfach ein deutlicher Umbau der Muskelschichten auf. Einzelne Bündel heben sich bei regelmäßiger Anordnung der Fasern durch ihre besonders hochgradige Verdickung knotenförmig von der übrigen Muskulatur ab. An der schon makroskopisch erkennbaren Stelle ist es zur Bildung eines in der Ringschicht gelegenen Myoms gekommen. Die Fasern sind hier regellos angeordnet und die Kerne vermischt. Das Plattenepithel ist vielfach diffus verdickt. In den Ausführungsgängen der submukösen Schleimdrüsen ist unter eystischer Erweiterung derselben Schleim zurückgehalten und in die Drüsen zurückgestaut. Um die Drüsen findet sich zum Teil stärkere lymphocytäre Infiltration. Um die Ganglienzellen zwischen den Muskelschichten und geringer auch um die Gefäße ist geringe lymphocytäre Infiltration zu beobachten, sonst keine entzündlichen Veränderungen.

Fall 3. 64jähriger Mann. S.-Nr. 109/39. Sektionsdiagnose: Frische hämorrhagische Erweichung der rechten Stammganglien, schwere Sklerose der Hirnbasisgefäß. Hypertrophie und Dilatation des ganzen Herzens mit Aneurysma der Spitze und der Kammerscheidewand, hochgradige stenosierende Coronarsklerose. Zeichen relativer Mitralsuffizienz. Aplasie der rechten Niere, vikariierende Hypertrophie der linken. Idiopathische Hypertrophie der unteren Speiseröhrehälfte mit erbs großem, submukösen Myom, etwas über der Mitte der Speiseröhre.

Körperlänge: 175 cm, Gewicht: 74 kg. Herzgewicht: 610 g.

Die Speiseröhre zeigt bei regelrechter Lichtung in allen Teilen eine langsam nach unten zunehmende Verdickung der Wand, die etwas oberhalb der Mitte beginnt und an der Kardia ziemlich unvermittelt abschneidet. An der Verdickung sind beide Muskellagen beteiligt, in stärkerem Maße aber die Ringschicht. Ein Passagehindernis an der Kardia ist nicht vorhanden. Die Schleimhaut ist gleichmäßig weißlich und zart. Etwa dem Beginn der Verdickung entsprechend findet sich ein etwa erbs großes rundliches Myom, das in der Muskulatur gelegen ist und unter Vordrängung der Schleimhaut gegen die Lichtung zu vorspringt.

Fall 4. 59jähriger Mann. S.-Nr. 630/36. Sektionsdiagnose: Hypertonische Hypertrophie des Herzens, besonders der linken Kammerwand mit Dilatation beider Kammer. Ältere Stauungshyperämie beider Lungen. Starke allgemeine Arteriosklerose. Skoliose der Wirbelsäule. Starke allgemeine Fettsucht. Aufällige Hypertrophie der inneren Ringmuskelschicht der unteren Speiseröhre bis zur Kardia, Pylorushypertrophie.

Herzgewicht: 645 g.

Obere Hälfte der Speiseröhre ohne Befund. Im unteren Teil ist die Lichtung der Speiseröhre auf eine Länge von etwa 12 cm gleichmäßig eingeengt infolge einer nach unten zunehmenden Verstärkung der Muskulatur, die auf dem Querschnitt einen Wert von 0,8 cm erreicht. Besonders hochgradig ist an dieser Verdickung

die innere Ringmuskelschicht beteiligt. Die Verdickung endet ziemlich plötzlich 1 cm über der Kardia (vgl. Abb. 1, S. 81). Die Muskelschicht der Magenwand ist im Antrum pylori bis zum Pylorusring röhrenartig verdickt, so daß sich ein zirkulärer Sphincter am Pylorus dagegen nicht mehr abhebt. Die Schleimhaut darüber ist gut verschieblich. Der übrige Magen ist von gewöhnlicher Weite und ohne Besonderheiten.

Histologischer Befund: In dem verdickten Teil der Speiseröhre ist besonders die innere Ringschicht hochgradig verdickt mit langsamem Beginn an der Grenze der quer-gestreiften gegen die glatte Muskulatur. Die Muskulatur ist dabei stark umgebaut unter knotigem Hervortreten einzelner besonders stark hypertrophischer Muskelbündel (vgl. Abb. 3, S. 84). An einer Stelle ist es auf dieser Grundlage zur Bildung eines innerhalb der Muskulatur gelegenen Myoms gekommen. In der Umgebung der Gefäße liegen zwischen den beiden Muskelschichten herdförmige Lymphocytenansammlungen.

Das Bild stimmt bei den 4 Fällen weitgehend überein: Eine etwa in der Mitte der Speiseröhre, d. h., an der Grenze von glatter und quergestreifter Muskulatur allmählich beginnende, nach unten zunehmende, gleichmäßige Verdickung der Muskelwand ohne jede Erweiterung mit ziemlich plötzlichem Abschneiden an der Kardia (Abb. 1 u. 2). Ein Hindernis am Mageneingang oder eine andere Ursache für die Hypertrophie der Muskulatur ist nicht aufzufinden. Klinisch bestanden in keinem der Fälle Anzeichen einer Schluckstörung. Sämtliche Fälle haben in ihrer Grundkrankheit überraschende Übereinstimmungen: Nämlich die mehr oder weniger stark ausgeprägte Hypertrophie des Herzens.

Um dem möglichen Zusammenhang dieser beiden Veränderungen, der Herzhypertrophie einerseits und der Oesophagushypertrophie andererseits, nachzugehen, habe ich das Muskelgewicht von 43 Speiseröhren bestimmt. Dafür wurde die Speiseröhre am unteren Rand des Ringknorpels einerseits, an der Epithelgrenze der Kardia andererseits durchtrennt. Für die Bestimmung habe ich dieselbe Methode verwendet, mit der ich früher auf Veranlassung von Prof. *Rössle* die Muskulatur des Magens bestimmt habe. Für die Isolierung der Muskulatur wurde einmal die Schleimhaut und Submucosa abpräpariert, und außerdem das Fettgewebe und Bindegewebe an der Außenfläche der Speiseröhre entfernt. An der erhaltenen reinen Muskulatur wurde dann noch der Feuchtigkeitsgehalt durch Trocknung bis zur Gewichtskonstanz bei 98° bestimmt und etwaige durch ihren abweichenden Feuchtigkeitsgehalt

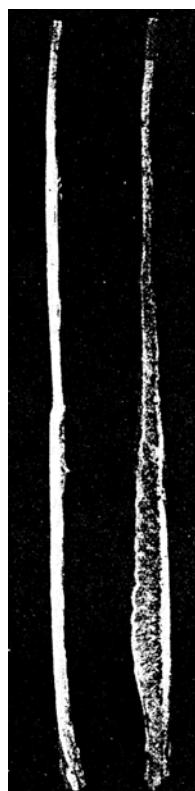


Abb. 1. Idiopathische Oesophagushypertrophie im Vergleich zu einem normalen Oesophagus. Längsschnitt durch die Wand. Rechts Hypertrophie. links normal.
S.-Nr. 630/36.

täuschende Werte auf einen Normwert umgerechnet. Auf Grund der Bestimmung von 9 Männern und 11 Frauen, deren allgemeiner Ernährungszustand durch Krankheit nicht wesentlich beeinträchtigt war, wurde ein Normwert für das Muskelgewicht der Speiseröhre des Erwachsenen berechnet (s. Tabelle): Dieser beträgt für den Mann 18 g und für die Frau 16,3 g. Bei stärker abgezehrten betrug der Wert nur 15 g (7 Männer und Frauen). Am auffälligsten waren die Befunde bei Menschen mit Herzhypertrophie, d. h. Menschen, bei denen mehr als

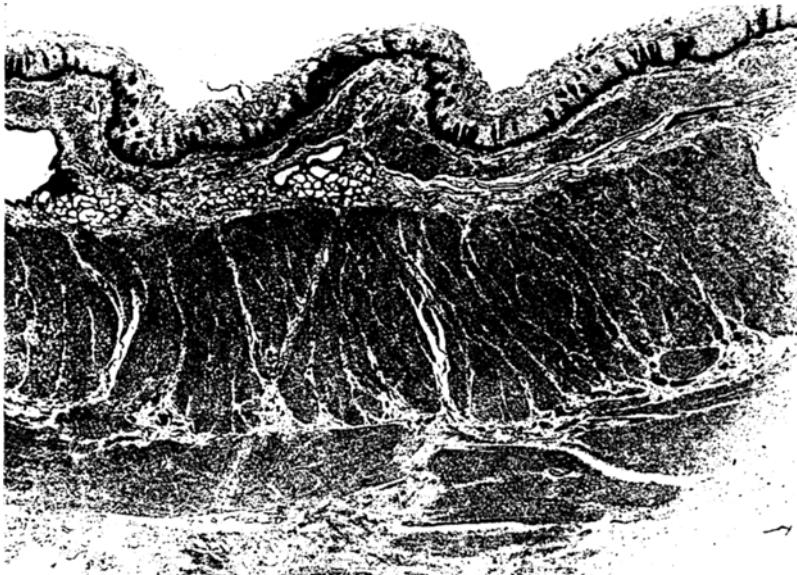


Abb. 2. Hochgradige Hypertrophie der Muskulatur der Speiseröhre. S.-Nr. 1200,37.
H.E. 10fach.

5 g Herzmuskel auf das Kilogramm Körpergewicht kommen. Ohne Ausnahme fanden sich dabei gegenüber der Norm deutlich erhöhte Werte

Gewichtstabelle der Oesophagussmuskulatur.

Normwert, männlich (9 Fälle)	18 g
Normwert, weiblich (11 Fälle)	16,3 g
Abzehrung (7 Fälle)	15 g
Herzhypertrophie (10 Fälle)	24,2 g
Mitralinsuffizienz	29,3 g
Cor bovinum	32,5 g
Idiopathische Oesophagushypertrophie (4 Fälle)	36—80 g

mit einem Durchschnitt von 24,2 g bei 10 untersuchten Fällen. Bei einer Mitralinsuffizienz mit einem Herzgewicht von 565 g bei 59 kg Körpergewicht betrug der Wert für das Muskelgewicht der Speiseröhre

29,3 g und bei einem *Cor bovinum* mit einem Herzgewicht von 710 g bei 82 kg sogar 32,5 g. Es findet sich also bei Herzhypertrophie regelmäßig eine deutlich feststellbare Hypertrophie der Speiseröhre. Die Hypertrophieform stimmt dabei in der Anordnung ganz mit der sog. idiopathischen Hypertrophie überein. Auch hier ist die Verdickung mit allmählicher Zunahme auf die untere nur aus glatter Muskulatur bestehende Hälfte beschränkt.

Wie kann man sich nun die Entstehung dieser Hypertrophie erklären? Einmal ist eine mechanische Kompression der Speiseröhre durch das vergrößerte Herz denkbar. Diese Kompression müßte aber durch die eintretende Hypertrophie völlig ausgeglichen sein, so daß keine Schluckstörungen eintreten. Dabei wäre aber eine Hypertrophie gerade oberhalb der komprimierten Stelle zu erwarten und nicht ausschließlich in der unteren Hälfte bis zur Kardia, die ja gerade unter der komprimierenden Wirkung des vergrößerten Herzens steht. Ich möchte deshalb die Muskelzunahme bedingt ansehen durch die dauernde Reizung der Speiseröhre durch das pulsierende Herz, dessen Zusammenziehungen sich infolge der Vergrößerung direkt auf die Speiseröhre übertragen. In diesem Sinne spricht, daß die Hypertrophie auf die untere Hälfte, die dem Herzen anliegt, beschränkt ist, außerdem, daß nur die glatte Muskulatur beteiligt ist, die im Gegensatz zur quergestreiften Muskulatur Reizungen und autonomen Reaktionen zugänglich ist. Das Abschneiden der Hypertrophie an der Kardia wird dadurch verständlich, daß die Kardiamuskulatur einer eigenen autonomen Steuerung untersteht und deshalb an den unphysiologischen Reaktionen der Speiseröhrenmuskulatur nicht beteiligt zu werden braucht.

Bei den geschilderten 4 Fällen von sog. idiopathischer Oesophagushypertrophie liegen, da sie ja alle mit Herzhypertrophie kombiniert waren, dieselben Bedingungen vor. Dabei findet sich aber dieselbe Hypertrophieform hochgradig gesteigert. Bei den 4 Fällen von idiopathischer Oesophagushypertrophie wurde das Muskelgewicht nur in 2 Fällen bestimmt, weil die beiden anderen als Museumspräparate erhalten wurden. Bei S.-Nr. 630/36 übertrifft das Muskelgewicht den Normwert um über das Vierfache (80 g); bei S.-Nr. 109/39 liegt der Wert mit 36 g an der oberen Grenze der Werte bei Herzhypertrophie. Obwohl die Tabelle einen fast kontinuierlichen Übergang der Gewichtswerte der Speiseröhre bei starker Herzhypertrophie zur „idiopathischen“ Hypertrophie zeigt und dadurch bei den Grenzfällen die Entscheidung, welcher Gruppe sie zuzuteilen sind, fast unmöglich wird, besteht doch im histologischen Bild der ausgeprägten Fälle von idiopathischer Hypertrophie eine Besonderheit: Das ist der hochgradige Umbau der Muskulatur, die unregelmäßig starke Beteiligung der einzelnen Bündel an der Hypertrophie unter Auftreten knotenartiger Herde mit noch richtig angeordneten Muskelfasern (Abb. 3). Von diesem Bild aus ist ein

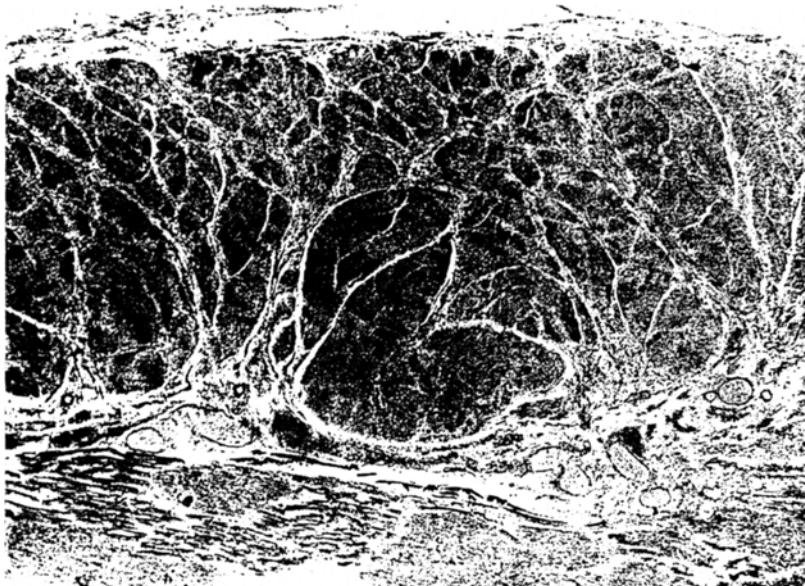


Abb. 3. Umbau der Muskulatur mit knotiger Hypertrophie einzelner Bündel. S.-Nr. 630/36. H.E. 20fach.

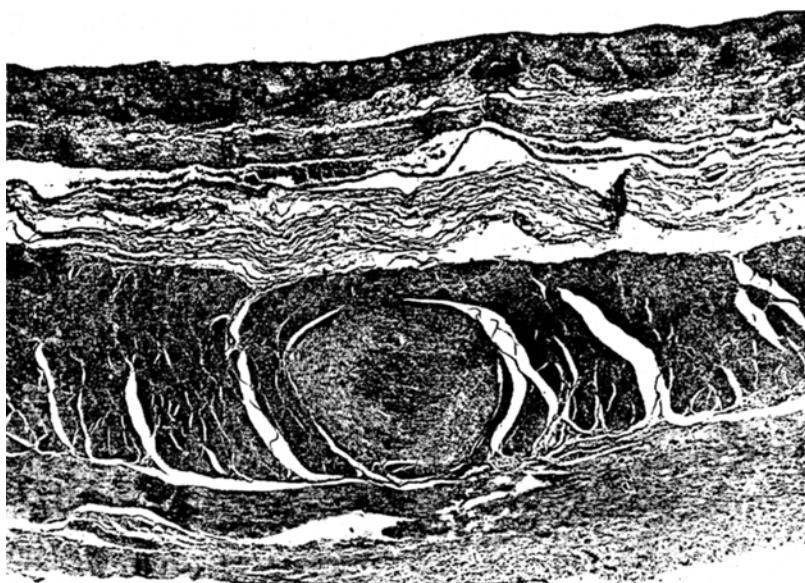


Abb. 4. Intramurales Myom der Speiseröhre. S.-Nr. 1756/35. H.E. 20fach.

kontinuierlicher Weg bis zu dem in der Muskulatur gelegenen Myom mit sinnloser Anordnung der Fasern, das ja in allen 4 Fällen gefunden wurde, möglich (Abb. 4). Verständlich wird dieser Vorgang aus einer Beobachtung, die man bei der Präparation der Oesophagussmuskulatur fast regelmäßig machen kann. In der Speiseröhrenmuskulatur finden sich sehr häufig kleine Myome, die oft nur in Form einer kaum erkennbaren knotigen Verdickung einzelner Muskelbündel in Erscheinung treten. Es wäre durchaus denkbar, daß bei Eintritt dieser andauernden funktionellen Reize neben der regelrecht beschaffenen Muskelfaser auch die kleinen Myomkeime zu wachsen beginnen. Es ist also deshalb die Bildung echter Geschwülste auf dem Boden einer chronischen funktionellen Reizung anzunehmen. Ich möchte glauben, daß bei den Fällen mit sog. idiopathischer Hypertrophie zu den Reizen durch das vergrößerte Herz noch ein notwendiger endogener Faktor hinzukommt. Diese Reize treffen auf eine glatte Muskulatur mit besonders starker Reizbarkeit und besonderer Krampfbereitschaft. Diese Annahme wird durch die Beobachtung gestützt, daß bei dem Fall 4 neben der Oesophagushypertrophie auch noch eine Hypertrophie in einem anderen Teil der glatten Muskulatur bestand, nämlich eine Pylorushypertrophie, ein Befund, aus dem sicher auf eine besonders starke Krampfbereitschaft im Bereich der glatten Muskulatur bei diesen Menschen geschlossen werden kann. Auf die Kombination von Pylorushypertrophie mit Oesophagushypertrophie hatten schon *W. Lehmann* und *Rössle* aufmerksam gemacht. *Rössle* nimmt an, daß Krämpfe allein den hypertrophischen Wachstumsvorgang auslösen können und gibt auch für die Pylorushypertrophie einen entsprechenden Umbauvorgang der Muskulatur an. Diese Krampfformen müssen aber klinisch anscheinend völlig unmerklich verlaufen. Wichtig erscheint mir bei dieser Form von Oesophagushypertrophie, daß es auf der Grundlage einer dauernden funktionellen Reizung über Hypertrophie und Umbau zu echter Geschwulstbildung kommt.

In dem Schrifttum ist das Bild der sog. idiopathischen Oesophagushypertrophie an 8 Einzelfällen beschrieben worden (*Pitt, Rolleston, Elliesen, Ehlers, Rake, Brücke, Goedel, Wool*). 4mal fand ich stärkere Herzhypertrophien neben der Oesophagusveränderung erwähnt (*Pitt, Rolleston, Ehlers, Brücke*). 1mal wurde Myombildung zusammen mit der Hypertrophie beobachtet (*Brücke*). 2mal fand sich eine Kombination mit Pylorushypertrophie (*Ehlers* und *Rake*). Bei den 3 Fällen des Schrifttums ohne Herzhypertrophie findet sich zum Teil ein gestaltlich abweichendes Bild: Bei *Elliesen* und *Goedel* eine diffuse Hypertrophie fast der ganzen Speiseröhre und bei *Rake* eine mehr umschriebene Hypertrophie der Bifurkationsgegend. Andererseits glaube ich, daß das hypertrophische Herz nur eine, allerdings recht häufige Ursache für die Entstehung dieser Oesophagushypertrophie ist, neben der aber noch andere

Ursachen für die Auslösung von Krämpfen der Oesophagussmuskulatur möglich sind. Interessant ist, daß in der Veterinärmedizin (*Kitt, Dobberstein*) gleichartige Beobachtungen am Pferd gemacht worden sind. Es findet sich beim Pferd, bei keiner anderen Tierart, eine diffuse Hypertrophie, und zwar nur des thorakalen Teils der Speiseröhre ohne Dilatation. Kombiniert damit kann auch beim Pferd eine Hypertrophie des Pylorus und eine Hypertrophie des untersten Ileum vor der Einmündung in den Dickdarm auftreten. *Dobberstein* bezeichnet dieses Bild als eine Hypertrophie der Muskulatur vor Sphincteren, für die ebenfalls spastische Zustände als Ursache angesehen werden.

Zusammenfassung.

Es werden 4 Fälle von sog. idiopathischer, d. h. rein auf die glatte Muskulatur beschränkter Oesophagushypertrophie beschrieben, die mit Herzhypertrophie verbunden sind. Bei Herzhypertrophie läßt sich regelmäßig eine an der Gewichtserhöhung feststellbare muskuläre Oesophagushypertrophie nachweisen. Diese Wirkung wird durch die Reizung des pulsierenden vergrößerten Herzens erklärt. Bei der idiopathischen Oesophagushypertrophie ist dieser Vorgang infolge einer auffälligen Krampfbereitschaft der glatten Muskulatur besonders hochgradig ausgeprägt und im histologischen Bild gekennzeichnet durch einen starken Umbau des glattmuskulären Anteils mit Myombildung auf dem Boden der chronischen funktionellen Reizung.

Schrifttum.

- Brücke, G. v.:* Virchows Arch. **270**, 880 (1928). — *Dobberstein:* Berl. path. Ges., Febr. 1939. — *Ehlers, H.:* Virchows Arch. **189**, 512 (1907). — *Elliesen:* Virchows Arch. **172**, 501 (1903). — *Goedel, A.:* Wien. med. Wschr. 1929 **II**, 967. — *Helmke, K.:* Virchows Arch. **291**, 507 (1933). — *Kitt, Th.:* Pathologische Anatomie der Haustiere, Bd. 1, S. 534. Stuttgart 1910. — *Lehmann, W.:* Dtsch. med. Wschr. 1931 **II**, 1274. — *Brun's Beitr.* **151**, 416 (1931). — *Pitt, G.:* Trans. Path. Soc. London **39**, 107 (1888). — *Rake, G.:* Guy's Hosp. Rep. **76**, 145 (1926). — *Rössle, R.:* Schweiz. med. Wschr. 1935 **I**, 174. — *Rolleston, H.:* Trans. Path. Soc. London **1899**, 50, 69. — *Wood, D.:* Arch. of Path. **14**, 766 (1932).
-