

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Athen
[Direktor: Prof. Dr. J. Catsaras].)

Über eine blastomatös wachsende Form von Herz- und Leberlymphogranulomatose.

Von

Prof. Dr. Joh. Catsaras und Dr. Eugenia Patsouri.

Mit 3 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 19. Juli 1940.)

Im folgenden möchten wir über einen Fall von Lymphogranulomatose berichten, der von histologischem Standpunkte zwar typisch, in bezug auf Lokalisation und Wachstumsart aber einige Besonderheiten bietet, die unseres Erachtens einer Mitteilung wert sind.

A. J., 33jährige Frau, am 11. 5. 39 in die Medizinische Klinik des Krankenhauses „Evangelismos“ aufgenommen. Seit 5 Monaten Appetitlosigkeit und zunehmende Abmagerung. Seit 3 Monaten heftige Schmerzen im linken Hypochondrium mit Ausstrahlung in die linke Bauchgegend. Der Schmerz ist anhaltend und unabhängig von der Nahrungsaufnahme und den Atmungsbewegungen. Seit einem Monat Husten mit schäumigen Auswurf. Abendliches Fieber bis 38,2. Seit einer Woche galliges Erbrechen. *Blutuntersuchung*. Rote 4080000. Weiße 7000. Eos. 2%, J. 1%, Stabk. 9%, Polymorph. 62%, Monoc. 3%, Lymph. 23%. Eine andere 22 Tage später erfolgte Blutuntersuchung zeigte folgendes Bild. Weiße 18000, Eos. 1%, Stabk. 7%, Polymorph. 78%, Monoc. 4%, Lymph. 10%. Appetitlosigkeit, zunehmende Verschlimmerung des Allgemeinbefindens mit starken Fieberschwankungen. Herz: wenig verbreitet. Puls 110—150. Nierengegend beim Bestehen schmerhaft. Häufiges Erbrechen. Unter Verschlechterung der genannten Symptome trat der Tod am 18. 6. 39 ein. Die Leichenöffnung (Nr. 56, 18. 6. 39) ergab folgendes: Stark abgemagerte weibliche Leiche. *Bauchhöhle*: o. B. *Brusthöhl*: alte Verwachsungen an der Basis der linken Lunge. *Herz* (Gewicht 170 g). In der Innenfläche des linken Ventrikels und besonders in der Spitzengegend dicht gedrängte polypöse Auswüchse von Stecknadelkopf- bis Erbsengröße, rundlicher globulöser Gestalt, glatter Oberfläche, grauweißer Farbe, myeloischer Beschaffenheit und weicher Konsistenz (Abb. 1). Sie liegen in den intertrabeculären Taschen und ragen vielfach frei ins Innere des Ventrikels hervor. Beim Durchschneiden der Kammerwand sieht man, daß diese Auswüchse sich subendokardial entwickelt haben. Jedentfalls ist eine Infiltration des Myokards makroskopisch nirgends wahrzunehmen. Im Innern der rechten Kammer ähnliche polypöse Auswüchse, viel spärlicher aber als im linken Ventrikel. *Herzklappen*: o. V. *Lungen*: Auf der Pleura pulmonalis beider Lungen, Lymphangitis in Form eines weißgelben Geflechtes. Auf der Schnittfläche beider Lungen sind um die Bronchien und Blutgefäße herum grauweiße Knötelchen und Streifen von ziemlich harter Konsistenz zu sehen. *Milz* (Gewicht 300 g). Kapsel nicht verdickt. Beim Durchschnitt zerstreute scharf abgegrenzte Knoten von Stecknadelkopf- bis Haselnussgröße. Die Knoten sind an ihrem peripherischen Teil grauweiß, im Zentrum gelblich und undurchsichtig. Zwischen den Knoten sieht die Milzpulpa normal aus. *Leber* (Gewicht 1250 g): Beim Durchschnitt sind die großen Pfortaderäste vom Hilus ab außerhalb der Leber beginnend, mit weichen myeloischen Massen von grauweißer Farbe und rötlichen

Einsprengungen ausgefüllt (Abb. 2). Um den vollgestopften, extrahepatischen Hauptstamm der Pfortader sind die Hiluslymphdrüsen stark geschwollen und an verschiedenen Stellen mit der Wand der Pfortader fest verwachsen. Im übrigen ist die Schnittfläche der Leber makroskopisch frei von jeder Veränderung, nur am hinteren Rand des rechten Lappens ist ein unter der Kapsel gelegener erbsengroßer grauweißer Knoten sichtbar. Peripankreatische und retroperitoneale Lymphdrüsen mächtig geschwollen, jede bis zu Fußgröße von weicher Konsistenz und myeloischer Beschaffenheit mit eingesprengten nekrotischen und hämorrhagischen Herden. Mesenteriallymphdrüsen nicht geschwollen. Nieren (jede 180 g schwer) makroskopisch o. V.

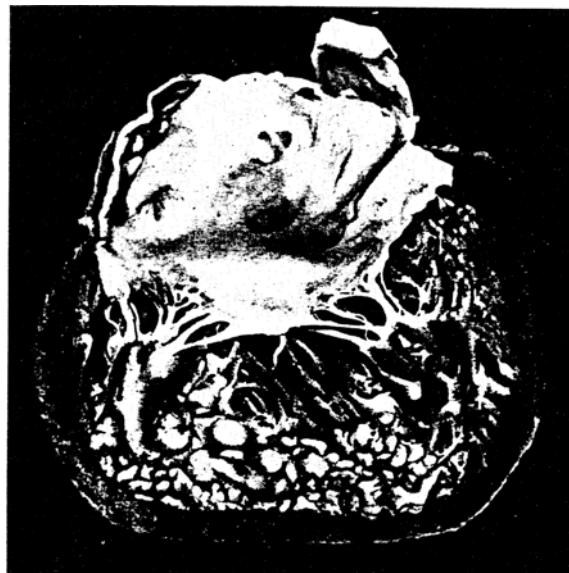


Abb. 1. Polypenartige lymphogranulomatöse Auswüchse im linken Ventrikel.

Histologische Untersuchung. Herz: Die polypösen Wucherungen des Herzens zeigen das charakteristische Bild der Lymphogranulomatose. Es wurde die eigenartige starke Polymorphie mit zahlreichen Sternbergschen Riesenzellen erhoben. Erwähnenswert ist, daß der lymphogranulomatöse Prozeß ausschließlich subendokardial verläuft ohne jede Beteiligung des Myokards. Sämtliche polypöse Auswüchse sind überall glatt und von unversehrtem Endokard überkleidet. Die an das lymphogranulomatöse Gewebe angrenzenden Muskelfasern zeigen vielfach hypertrophische stark tingierte Kerne. Im Epikard ist keine Lymphogranulomatose, nur stellenweise sieht man lymphocytäre Infiltrate. Lungen: Typische lymphogranulomatöse Infiltrate um die Bronchien und Gefäße herum, die auch die benachbarten Alveolen ausfüllen, so daß sich eine lymphogranulomatöse Pneumonie bildet. Die kleinen Bronchien sind mit schleimigetrigem Exsudat aufgefüllt. An zahlreichen Blutgefäßen ist eine lymphogranulomatöse Endangitis festzustellen, die entweder sekundär durch allmähliche Infiltration der Wand von außen her, oder primär entstanden ist (Abb. 3). Bei der Weigertschen Elasticafärbung ist ein Schwund des elastischen Gerüstes in den lymphogranulomatösen Herden sichtbar. Die histologische Untersuchung der peribronchialen Lymphdrüsen hat ebenfalls charak-

teristische lymphogranulomatöse Veränderungen mit zahlreichen *Sternbergschen* Riesenzellen gezeigt. An einigen Lymphdrüsen sind ausgedehnte Nekrosen, wie auch regressive Veränderungen an den Zellkernen zu sehen. An anderen Stellen ist das Lymphogranulom durch narbiges Gewebe ersetzt. *Leber:* An mikroskopischen Präparaten aus der Hilusgegend sieht man einen großen Ast der Pfortader, der durch lymphogranulomatöses Gewebe aufgefüllt ist. Das granulomatöse Gewebe beschränkt sich nur auf das Lumen ohne irgendeine Infiltration der Gefäßwand. Bei der Durchmusterung histologischer Präparate aus verschiedenen Stellen der Leber



Abb. 2. Völlige Ausfüllung der Hauptäste der Pfortader mit lymphogranulomatösem Gewebe.

sieht man, daß die periportalen Räume keine lymphogranulomatöse Infiltration zeigen. Im Zentrum der Leberläppchen ist eine ziemlich starke Blutstauung bemerkbar. *Milz:* Die histologische Untersuchung der scharf abgegrenzten Knoten hat ebenfalls ihre lymphogranulomatöse Natur erwiesen. Es sind auch hier ausgedehnte Nekrosen wie auch narbigartete Stellen zu finden. Zwischen den einzelnen Knoten sieht die Milzpulpa normal aus, ohne jede lymphogranulomatöse Veränderung und mit gut erhaltenen Milzknötchen. In den übrigen Organen ist mikroskopisch keine lymphogranulomatöse Veränderung festzustellen. *Schlüßdiagnose:* Lymphogranulomatose der Hiluslymphdrüsen der Leber mit Einbruch und völliger Verstopfung des Lumens des extrahepatischen Hauptstammes der Pfortader mit lymphogranulomatösem Gewebe wie auch ihrer größeren intrahepatischen Verästelungen. Knotige Lymphogranulomatose der Milz. Lymphogranulomatose der peripankreatischen und retroperitonealen Lymphdrüsen. Lymphogranulomatose der peribronchialen und peritrachealen Lymphdrüsen. Lymphangitis lympho-

granulomatosa beider Lungen. Polypöse Endokardlymphogranulomatose beider Herzkammer.

Im vorliegenden Falle beachtenswert sind die lymphogranulomatösen Veränderungen des Herzens und der Leber.

Die Herzlymphogranulomatose gehört zu den seltensten Lokalisationen der Krankheit. Die im Schrifttum anzutreffenden Fälle beziehen sich lediglich auf Lymphogranulomatose des Myokards oder des Perikards. *Schlagenhauer* beschreibt lymphogranulomatöse Infiltration des Myokards unter der Form von weißen Herdchen, welche durch das Epikard durchschimmerten. *Kren* sah in einem Falle sehr ausgebreiteter

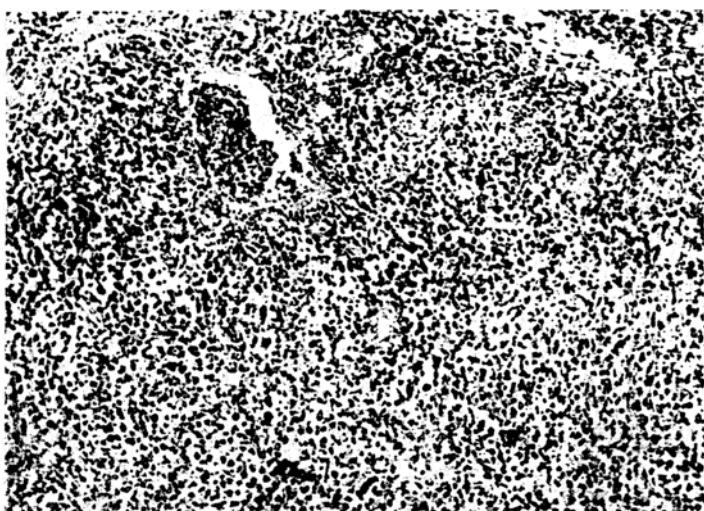


Abb. 3. Lymphogranulomatöses Gewebe aus der Lunge mit endangiitischen Veränderungen (Leitz, oc. 6 \times , obj. 3).

Lymphogranulomatose, multiple, derbe grauweiße Infiltrate im Herzmuskel die weiter auf den rechten Vorhof und die angrenzende Vena cava superior übergingen. *Mousson* berichtet über einen Fall von generalisierter Lymphogranulomatose bei dem das Myokard von kleineren und größeren bis bohnengroßen knotenförmigen Herden durchsetzt war. Ein ähnlicher Befund wurde in dem Fall *Jordan*, *Schamschin* und *Staroff* erhoben. *Lignac* beschrieb zwei Fälle von Lymphogranulomatose mit Beteiligung des Epikards. *Terplan* und *Mittelbach* sahen mehrmals eine Perikarditis- bzw. Pleuroperikarditis lymphogranulomatosa. *Gsell* findet in einem Falle Granulome im lockeren Gewebe des Perikards und Epikards. *Jagic* und *Klima* sahen eine Kranke mit schwerer Tachykardie, Dyspnoe und plötzlichen Exitus, bei der dann ausgedehnte lymphogranulomatöse Wucherungen im Myokard gefunden wurden. *Daolus*, *Fabre* und *Pons* berichteten über einen Fall von Pankarditis lympho-

granulomatosa. Das Herz war vergrößert und das Myokard von knotenförmigen Herden durchsetzt. Wir haben auch vor kurzem einen Fall von generalisierter Lymphogranulomatose seziert, bei dem diffuse subendokardiale und subperikardiale lymphogranulomatöse Infiltrate zu sehen waren. Bei der histologischen Untersuchung hat sich erwiesen, daß das angrenzende Myokard ebenfalls lymphogranulomatös infiltriert war.

In unserem Falle zeigt die Lymphogranulomatose die seltene Lokalisation des Prozesses ausschließlich im Endokard beider Kammer ohne jede Beteiligung des angrenzenden Myokards. Außerdem beachtenswert ist ihr Auftreten in Form von teils intertrabeculär liegenden, teils frei ins Lumen vorragenden globulösen oder polypösen Bildungen, die auf fallend große Ähnlichkeit mit den polypösen Herzthromben aufweisen, die ebenfalls intertrabeculär entstehen und eine entsprechende globulöse Gestalt annehmen. Es ist wohl sehr wahrscheinlich, daß bei der Entstehung dieser eigenartigen Form der polypösen Auswüchse der Endokardlymphogranulomatose dieselben Faktoren beigetragen haben, wie bei der Entstehung der intertrabeculären Herzthromben. Die Lokalisation des Prozesses im Endokard ohne jede Beteiligung des angrenzenden Myokards, wie auch die polypöse Form der lymphogranulomatösen Auswüchse, läßt an eine Art von Implantation denken, entsprechend den Implantationsmetastasen bei den malignen Geschwülsten. Es wäre nämlich denkbar, daß das zirkulierende Virus oder sogar Zellen oder Zellkomplexe des lymphogranulomatösen Gewebes, die aus den Lungen stammen, durch das Lungenvenenblut in der linken Kammer gelangt sind und dort in den zur Einistung günstigen intertrabeculären Taschen festgeshalten wurden. Dasselbe könnte man auch für die kleineren lymphogranulomatösen Polypen der rechten Kammer annehmen, die wohl auch aus Implantation von Zellen, die aus den großen prallgefüllten Pfortaderästen stammen, entstanden sein könnten. Diese polypösen Auswüchse beider Kammer sind aber überall von unversehrtem Endokard ausgekleidet, also subendokardial entwickelt, was vielleicht für eine hämatogene Entstehung sprechen würde. Jedenfalls die in Zotten bzw. Polypenform aufgetretenen Auswüchse sind für Lymphogranulomatose nicht eigenständlich, dagegen üblich für ein blastomatös wachsendes Gewebe.

Der andere interessante Befund unseres Falles ist die Beteiligung des Hauptstammes der Pfortader an dem lymphogranulomatösen Prozeß. Wie bekannt, tritt die Leberlymphogranulomatose meist diffus in der ganzen Leber auf, in Form von grauweißen Knötchen und Streifen, die vom periportalen Bindegewebe ausgehen. Bei unserem Falle dagegen waren die periportalen Räume wie auch das übrige Lebergewebe, außer einem kleinen subkapsulär gelegenen Knoten am hinteren Rand des rechten Lappens, frei von jeder granulomatösen Infiltration. Die Hiluslymph-

drüsen waren dagegen mächtig infiltriert und mit dem extrahepatischen Hauptstamme der V. portae fest verwachsen. Aus der infiltrierten Wand des Hauptstammes wuchs das lymphogranulomatöse Gewebe in den großen intrahepatischen Verästelungen der Pfortader weiter, ihr Lumen völlig ausfüllend. Diese für Lymphogranulomatose ungewöhnliche Wachstumsart, ist bei den malignen Geschwülste üblich und tritt besonders häufig bei dem primären Leberkrebs auf. Bei ihm, wie bekannt, durchwachsen fast regelmäßig die Krebsmassen die großen Verästelungen der Pfortader, deren Lumen sie in charakteristischer Weise mit Krebsmassen völlig ausfüllen. Wir haben also bei diesem Falle ein zweites Merkmal, das für einen entzündlichen Prozeß nicht, dagegen für das blastomatöse Wachstum kennzeichnend ist.

Schrifttum.

- Dalous, Fabre et Pons:* Zit. nach *Lutembacher*. — *Gsell:* Beitr. path. Anat. **81**, 426 (1928). — *Jagić u. Klima:* Münch. med. Wschr. **1935 I**, 466. — *Jordan, Schamschin u. Staroff:* Dermat. Wschr. **1931 II**, 1361. — *Kren:* Arch. f. Dermat. **125**, 561 (1919). — *Lignac:* Krkh.forsch. **9**, 125 (1931). — *Lutembacher:* Ann. d'Anat. path. **13**, 496 (1936). — *Mousson:* Zit. nach *Sternberg*. — *Schlugenhanfer:* Virchows Arch. **227**, 74 (1920). — *Sternberg:* Beitr. path. Anat. **87**, 257 (1931) und Erg. Path. **30**, 1 (1936). — *Terplan u. Mittelbach:* Virchows Arch. **271**, 759 (1929).
-