

Aus dem Pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses Berlin-Moabit
(Direktor: Prof. Dr. M. BRANDT).

Intraperikardialer „Tumor“ bei einem Totgeborenen.

Von

J. POLLTER.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 10. November 1954.)

Primäre Geschwülste im Herzbeutel gehören auch heute noch zu den relativ seltenen Tumoren. Nach MAKAIMS sind bis zum Jahre 1945 nur 84 primäre intraperikardiale Tumoren bekanntgeworden. Davon wurden allein 44 von den Deckzellen des Perikards abgeleitet und je nach Ausdifferenzierung der Geschwulstzellen als Endotheliome oder Sarkome, teils auch als Carcinome bezeichnet (SCHEIDEGGER). Von den gutartigen Tumoren wurden innerhalb des Perikards Lipome, Fibrome und Lymphangiome beobachtet (MÖNCKEBERG, KAUFMANN). Bei einem Teil dieser Bildungen ist die Frage, ob es sich nicht um Fett- oder Bindegewebswucherungen handelt, noch offen (SCHEIDEGGER). Die seltensten intraperikardialen tumorartigen Gebilde sind aber wohl die Nebennngen (MELTZER, MATHIAS und NOSSEN) sowie die Teratome (JOEL, CLAIREAUX). Das von JOEL bereits 1890 beschriebene Teratom leitet dieser selbst vom Bronchialbaum ab. Es muß nach MELTZER auch als Nebennunge angesehen werden. Auch CLAIREAUXs Teratom könnte seiner Lage und seinem Aufbau nach als Nebennunge aufgefaßt werden. Die Deutung dieser Gebilde als Abkömmlinge der Lungenanlage ist insofern schwierig, als auch andere frühembryonale Anlagen, besonders bei Tieren, innerhalb des Herzbeutels verlagert werden können und dann einen ähnlichen Aufbau wie Flimmerepithel, Schleimdrüsen und Knorpel aufweisen. Hier sind vor allem die Schilddrüsenanlage (HÜCKEL) und der postbranchiale Körper (GETZOWA) zu nennen. Allerdings haben die nur beim Menschen beobachteten und als Nebennngen bezeichneten Gebilde, außer ihrem dem Lungengewebe ähnlichen Aufbau, alle die Eigenart, mit einem Stiel am Gefäßtruncus zu haften.

Wir hatten Gelegenheit, einen 36 cm langen macerierten Feten zu untersuchen, der innerhalb des Herzbeutels ein der Lage nach den Nebennngen entsprechendes Gebilde aufweist. Wegen der Seltenheit dieser Bildung, die in diesem Falle sogar zum intrauterinen Fruchttod geführt hat, erscheint es uns gerechtfertigt, einen weiteren kasuistischen Beitrag dazu zu leisten.

Die Vorgeschichte verdanken wir der geburtshilflichen und gynäkologischen Abteilung der Freien Universität Berlin am Krankenhaus Moabit, Herrn Prof. Dr. v. SCHUBERT.

Die Mutter ist eine 25jährige Erstgebärende. Sie wurde 1950 wegen einer Ovarialcyste operiert. Sonst war sie angeblich nie ernstlich krank. Ende Oktober 1953 hatte sie ihre letzte Regel, Mitte Februar 1954 die ersten Kindsbewegungen. Ende März bemerkte sie schlagartig keine Kindsbewegungen mehr. Im April war der Krötentest negativ. Nach der stationären Aufnahme am 12. 4. 54 wurde im Röntgenbild eine tote Frucht festgestellt. Am 16. 4. 54 erfolgte die Spontangeburt.

Auszug aus dem Sektionsbefund (Sekt.-Nr. 201/54). 36 cm langer, 800 g schwerer, weiblicher, macerierter Fetus. Keine äußerlichen Mißbildungen. Nach der Eröffnung des Thorax fällt auf, daß der Herzbeutel nach beiden Seiten stark verbreitert ist, so daß die Lungen vollkommen nach hinten verdrängt sind. Im Herzbeutel einige Kubikzentimeter trüber, rötlicher Flüssigkeit. Die Auftreibung des Herzbeutels wird aber vor allem durch einen Tumor hervorgerufen, der doppelt so groß wie das Herz ist und dieses stark nach links hinten verdrängt (Abb. 1). Der Tumor haftet mit einem etwa 2 mm langen und 3—4 mm breiten Stiel an der Vorderfläche der Arteria pulmonalis innerhalb des Herzbeutels. Er ist weich, eiförmig, 2,4 : 2,0 : 1,6 cm groß und wiegt 3,5 g. Seine Oberfläche ist glatt, aber



Abb. 1. Verdrängung des Herzens durch den Tumor nach links hinten.

nicht spiegelnd und braunrot. Er ist an seinem Stiele frei beweglich. Auf Querschnitten weist er mehrere bis $2 \times 3 \times 4$ mm große Hohlräume auf. Der Stiel erscheint etwas derber, Gefäße sind makroskopisch nicht darin erkennbar. Eine Verbindung zum Lumen der großen Gefäße besteht nicht. Vom Ansatz an der Arteria pulmonalis greifen einzelne Bindegewebszüge des Stiels auf die Aortenoberfläche über. Das Herz wiegt 1,5 g und ist 1,1 : 1,6 : 2,1 cm groß (Abb. 2). Es ist normal gebildet. Bei der Untersuchung der Lunge, des Thymus und der Halsorgane sowie der Schädel- und Bauchhöhle fanden sich außer der vorgeschrittenen Autolyse keine Besonderheiten.

Histologischer Befund (Hämatoxylin-Eosin-, van Gieson-, Sudan-,astica- und Gomorifärbung). Auf der Oberfläche des Tumors sind keine Deckzellen mehr sichtbar. Die Kapsel wird von einem locker faserigen Gewebe gebildet, in dem nur wenig Fibrocyten, dagegen vielfach, sowohl vereinzelt als auch in Infiltraten, kleine Rundzellen anzutreffen sind. Hin und wieder sieht man weite, dünnwandige Gefäße. Weiterhin findet man in der Kapsel große Zellen mit einem undeutlichen, blasig aufgetriebenen Kern und einem schaumzellenähnlichen Protoplasma. Der ganze Tumor wird durch meist locker faserige Bindegewebszüge in verschieden große mehr oder minder runde Abschnitte abgeteilt. Diese sind wiederum durch Bindegewebssepten in runde und auch geschlängelte Nester unterteilt. Hier finden wir kernlose schollige, nach Art von Epithelien angeordnete massive Zellnester. Die Schollen sind in den einzelnen Nestern meist gleich groß. Eine Differen-

zierung, ob es sich hier um solide Zellnester oder aber um in das Lumen abgeschilferte Epithelien handelt, ist, wie ein Vergleich mit der auch stark autolytisch veränderten Lunge zeigt, nicht möglich. Kleine Abschnitte sind verschiedentlich mit kernlosen Schollen nach Art von Rosetten (Abb. 3), größere dagegen wahllos mit blaßroten Zelltrümmern angefüllt. Die schon makroskopisch sichtbaren Hohlräume haben meist eine derbere bindegewebige Wand, in der im H.-E.-Präparat mehr dunkelrote und im van Gieson-Schnitt gelbe Züge, wahrscheinlich also Muskelfasern, verlaufen. In den lumennahen Schichten sieht man öfter kleine Rundzellen. Wahrscheinlich waren diese Hohlräume mit einem kubischen bis zylindrischen Epithel ausgekleidet, denn in den Lumina findet man fast immer abgeschilferte, zum Teil bandförmig angeordnete kubische bis zylindrische kernlose, bei van Gieson-Färbung gelbe Gebilde (Abb. 4). Nur in kleineren Hohlräumen sind die auskleidenden Zellen noch wandständig und weisen vereinzelt eine

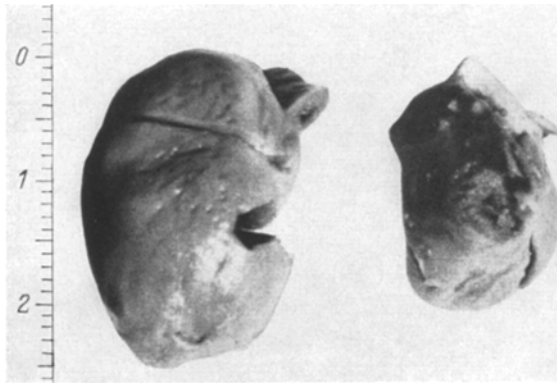


Abb. 2. Tumor (links) und Herz nebeneinander.

Kernfärbung auf, so daß sie hier als Zylinderepithelien zu differenzieren sind. Knorpel konnten wir nur in zwei mehr kapselnahen Herden nachweisen. Allerdings fanden wir auch in der Lunge nur schattenartige Knorpelspangen. Der Nachweis von elastischen Fasern gelang außer in großen Gefäßen weder in der Lunge noch in dem Tumor. So muß die Frage, ob im Tumor diese nicht vorhanden waren oder zugrunde gegangen sind, offen bleiben. In den vom Stiele distal gelegenen Partien sahen wir im Bindegewebe in van Gieson-Präparaten gelbe Faserzüge, die als Muskulatur angesprochen werden könnten. Wahllos im ganzen Präparat, vor allem aber in der Kapsel, finden sich ovale etwa 20–60 μ große schollenartige Gebilde, die im H.-E.-Präparat im Zentrum blaßrötlich und am Rande dunkelblaurot aussehen. Ihr Rand ist meist fein gezähnt, so daß sie vergleichsweise, wenngleich sie auch viel kleiner sind, den Aktinomykosedrüsen ähneln. Sie sind nicht doppeltlichtbrechend. In dem bindegewebigen Stiel, der an der Oberfläche der Arteria pulmonalis ansetzt, verlaufen eine etwas größere Arterie und einzelne kleine Venen und Nerven. Eine Verbindung zum Lumen der Arteria pulmonalis besteht nicht.

Makroskopisch gleicht unser tumorartiges Gebilde weitgehend den Fällen von JOEL, MATHIAS und NOSSEN, MELTZER sowie CLAIREAUX. Bei allen 4 Fällen lag der Tumor im Herzbeutel und haftete mit einem Stiel am Gefäßtruncus. Die 3 ersten Fälle sind von MELTZER als Nebungen gedeutet worden, nachdem bereits JOEL und auch NOSSEN und

MATHIAS auf den wahrscheinlichen Ursprung dieser Gebilde vom Bronchialbaum hingewiesen hatten. Bis zum Jahre 1950 sind nach BOLCK 41 Fälle von Nebenlungen bekanntgeworden. Davon fanden sich nur diese 3 innerhalb des Herzbeutels. Auch das von CLAIREAUX beschriebene intraperikardiale Teratom muß wohl bei Kenntnis der deutschen Literatur als Nebenlunge angesprochen werden.

Als Nebenlungen werden rudimentäre und fehlgebildete Lungenanlagen bezeichnet, die an ungewöhnlichen Stellen liegen (BOLCK). Eine Ursache für ihre Entstehung konnte bis jetzt nicht mit Sicherheit nachgewiesen werden. Nach BENEKE könnte die Ursache in einer Verschiebung des Wachstumsdruckes zu-

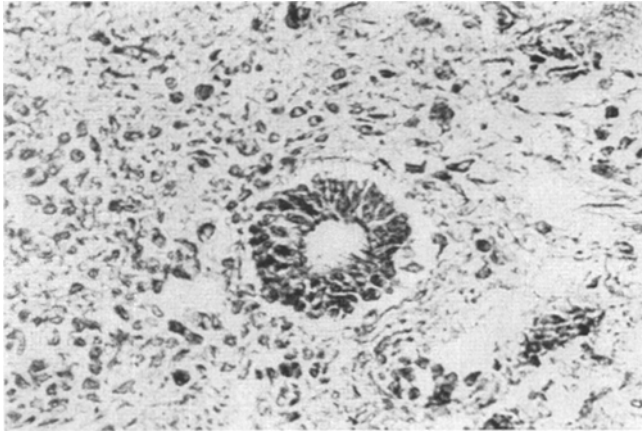


Abb. 3. Erhaltene Rosette in einem mit Zelltrümmern angefüllten Tumorabschnitt.

gunsten der Bauchorgane infolge verstärkter Wachstumsenergie der Leberanlage liegen. Damit wäre vor allem das häufige Vorkommen auf der linken Seite erklärt, da infolge dieses Druckes der Schluß des linken Zwerchfells gestört wäre und so Absprengungen aus der linken Lungenanlage leichter zustande kommen könnten. Über den Entstehungsmechanismus der Nebenlungen gibt es die sog. Fraktions- und Exzeßtheorie. Nach BOLCK können beide auch „weiterhin Gültigkeit beanspruchen, sofern sie nur einen jeweils zu bestimmenden Beobachtungsgehalt ausdrücken“.

Als sog. echte Nebenlungen werden nur die bezeichnet, die nicht mit dem Bronchialbaum in Verbindung stehen und die eine eigene nicht von der Arteria pulmonalis abzuleitende Gefäßversorgung besitzen. Wahrscheinlich können Absprengungen aus der Lungenanlage in allen Abschnitten und zu allen Entwicklungsstadien entstehen. Die Örtlichkeit soll dann entscheidend sein für die Ausbildung tumorartiger Gebilde oder den Wiederanschluß an die Lungenanlage. So hat schon JOEL wie auch MELTZER auf die Bedeutung des Schlusses des Herzbeutels für die Ausbildung der intraperikardialen Nebenlungen hingewiesen. Daraus ergibt sich für diese Bildungen nach MELTZER eine Terminationsperiode, die einer Keimgröße von 7—1 mm entspricht.

Auch in unserem Falle steht der Tumor nicht mit dem Bronchialbaum in Verbindung. Einen Zusammenhang mit dem Lumen der Arteria pulmonalis konnten wir ausschließen. Den Ursprung der Arterie im Stiel des Tumors konnten wir leider nicht feststellen. Die Lage innerhalb des Herzbeutels läßt darauf schließen, daß die Fehlentwicklung vor dem Schluß der Perikardhöhle erfolgt sein muß. Die Schwierigkeit der Deutung unseres Tumors als Nebenlunge liegt vor allem im histologischen Bilde, da bereits hochgradige autolytische Veränderungen bestehen. Deckzellen des Tumors und des übrigen Perikards sind nicht mehr zu erkennen. Eine Kernfärbung ist hauptsächlich in Bindegewebs-

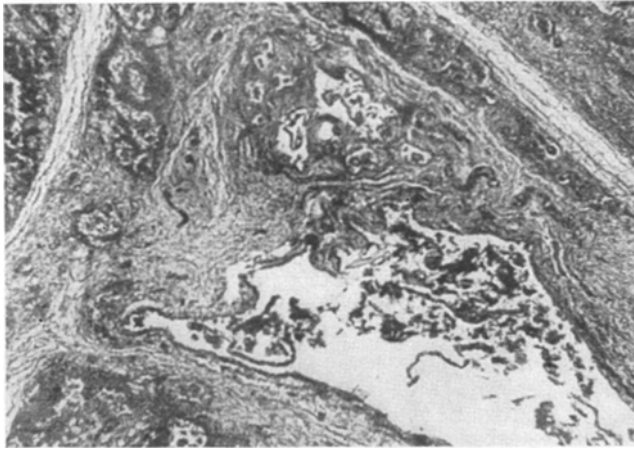


Abb. 4. Größerer Hohlraum mit abgeschilferten Epithelbändern. Muskulatur rechts in der Wand des Hohlraums. Zelltrümmer in den bindegewebig abgegrenzten Partien links.

und Rundzellen, nur selten in den Epithelien erhalten. Die kleinen durch Bindegewebe abgegrenzten rundlichen Herde sind mit kubischen, kernlosen Schollen angefüllt. Diese Schollen sind vielfach wie abgeschilferte Epithelien in Alveolen gelagert. Die Hohlräume sind ganz vereinzelt mit einem zylindrischen Epithel ausgekleidet, meist sind jedoch die auskleidenden Epithelien als kernlose Bänder ins Lumen abgestoßen. In der Wand der großen Hohlräume findet man außer dem Bindegewebe auch kernlose Stränge, die ihrer Färbung nach als Muskulatur anzusehen sind. Weiterhin fanden wir 2 kleine Knorpelnester. Auch die größeren Nester mit scholligen Zelltrümmern sprechen bei einem Vergleich mit der Lunge des Falles nicht unbedingt gegen die Deutung dieser Bildungen als abgeschilferte Epithelien. Das Fehlen der elastischen Fasern innerhalb des Tumors ist nicht zu verwerten, da sie auch in der Lunge fehlen. Die beiden kleinen Knorpelnester im Tumor stellen sich besser dar als dieselben in der Lunge. Die schlechte Färbbarkeit des Knorpels und das Fehlen der elastischen Fasern ist nach MUELLER auf die Fäulnis zurückzuführen.

Soweit eine Differenzierung bei der vorgeschrittenen Autolyse des Feten möglich ist, glauben wir doch, daß es sich bei dem innerhalb des Herzbeutels gelegenen Tumor um eine Nebenlunge handelt. Vor allem entspricht die Lage und Form den 3 bis jetzt bekannten intraperikardialen Nebenlungen. Soweit ein histologischer Vergleich möglich ist, findet sich nichts, was unbedingt gegen diese Diagnose spricht.

Als erster hatte JOEL bereits 1890 bei einem 14jährigen Knaben ein vom Bronchialbaum abzuleitendes, gestieltes Teratom auf der Arteria pulmonalis beschrieben. Es war hühnereigroß, kommunizierte nirgends mit diesem Gefäß und wies kleine und größere, mit kubischem bis zylindrischem Flimmerepithel ausgekleidete Hohlräume auf. Ferner enthielt es glatte Muskulatur, Knorpel, Lymphfollikel, Schleimdrüsen und Verkalkungen. Bei dem zweiten von NOSSEN und MATHIAS unabhängig voneinander veröffentlichten Fall handelt es sich um eine der rechten Wand des Perikards aufsitzende faustgroße Cyste tracheobronchialen Ursprungs bei einer 51jährigen Frau. Von MELTZER wurden später diese beiden Fälle sowie ein eigener als Nebenlungen gedeutet. Er fand bei einem 1 Monat alten männlichen Säugling einen Tumor, der doppelt so groß wie das Herz war und mit einem Stiel auf der Aorta innerhalb des Herzbeutels saß. Histologisch handelte es sich hier um typisches Lungengewebe. Auch das von CLAIREAUX beobachtete intraperikardiale Teratom bei einem Neugeborenen haftete mit einem Stiel an der Aorta ascendens und der Arteria pulmonalis. Es war cystisch und enthielt respiratorisches Epithel, Speicheldrüsengewebe und Knorpel.

Teratome innerhalb des Herzbeutels mit Anteilen aller 3 Keimblätter sind unseres Wissens nicht bekannt. Daß unser Tumor von den Deckzellen des Perikards gebildet sein könnte, glauben wir nicht, da diese Geschwülste meist sehr polymorph sind (HAMDI, SCHEIDEGGER). Die Möglichkeit, daß es sich um einen verlagerten Schilddrüsenkeim handeln könnte, wie er von BRANDT in der linken äußeren Herzkammerwand beobachtet wurde, ist wohl zu verneinen, da diese Bildungen, genau wie die postbranchialen Körper (GETZOWA) und Nebenschilddrüsen (GRUBER), meist linksseitig angetroffen werden.

Zusammenfassung.

Es wird ein intraperikardialer Tumor bei einem 36 cm langen, bereits intrauterin abgestorbenen Fetus beschrieben. Obwohl eine eindeutige histologische Differenzierung infolge der vorgeschrittenen Autolyse kaum möglich ist, wird er wegen seiner makroskopischen Ähnlichkeit mit den bisher bekannten 3 Nebenlungen verglichen und als solche angesprochen.

Literatur.

BENEKE, R.: Über Bauchlunge und Hernia spuria. Verh. dtsch. path. Ges. 9, 202—210 (1905). — BOLCK, F.: Zur Frage der Entstehung von Nebenlungen. Virchows Arch. 319, 20—43 (1950). — BRANDT, M.: Über Herzcysten. Frankf. Z. Path. 62, 149—154 (1951). — CLAIREAUX, A. E.: An intraperikardial teratoma in a newborn infant. J. of Path. 63, 743—745 (1951). — GETZOWA, S.: Zur Kenntnis des postbranchialen Körpers und der branchialen Kanälchen des Menschen.

Virchows Arch. **205**, 208—257 (1911). — GRUBER, G. B.: Zit. nach BRANDT. — HAMDI, H.: Ein Fall von Cölothelioma Epicardii multiplex. Verh. dtsch. path. Ges. **24**, 281—285 (1929). — HÜCKEL, R.: Entwicklungsstörungen der Schilddrüse in SCHWALBES Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Teil III, Liefg. 15. 1932. — JOEL, J.: Ein Teratom auf der Arteria pulmonalis innerhalb des Herzbeutels. Arch. path. Anat. **122**, 381—386 (1890). — KAUFMANN, E.: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, Bd. 1, S. 15. Berlin u. Leipzig 1931. — MAKAIM, J.: Les tumeurs et les polypes du cœur. Etude anatomo-clinique. Paris 1945. — MATHIAS, E.: Über eine Tracheobronchialcyste im Pericard. Verh. dtsch. path. Ges. **19**, 306—307 (1923), Göttingen. — MELTZER, J.: Tumorförmige Nebenlunge im Herzbeutel. Virchows Arch. **308**, 199—209 (1942). MÖNCKEBERG, J. G.: Die Erkrankungen des Herzbeutels in der speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie von HENKE und LUBARSCH, Bd. II, Herz und Gefäße. 1924. — MUELLER, B.: Gerichtliche Medizin, S. 56 u. 975. 1953. — NOSSEN, H.: Tod unter dem Bilde der Lungenembolie durch eine Zyste im Pericard. Dtsch. med. Wschr. **1925**, 1150—1151. — SCHEIDEGGER, S.: Malignes Hämangioblastom des Perikards. Frankf. Z. Path. **51**, 286—309 (1937).

Dr. med. J. POLLTER, (1) Berlin NW 21, Pathologisches Institut
des Städt. Krankenhauses Moabit.