

Aus der II. Chirurgischen Universitätsklinik Wien (Vorstand: Prof. Dr. H. KUNZ) und der Chirurgischen Universitätsklinik Innsbruck (Vorstand: Prof. Dr. P. HUBER)

Über das Vorkommen und die Genese von intrathorakalen Serosacysten

Von

H. GABLER und G. M. SALZER

Mit 3 Textabbildungen

(Eingegangen am 11. Juli 1964)

Unter intrathorakalen Serosacysten versteht man cystische Gebilde von bestimmter Lokalisation und geweblichem Aufbau. Sie wurden in der deutschen Literatur früher meist als Perikardcysten bezeichnet und scheinen im anglo-amerikanischen Schrifttum vorwiegend als "pericardial coelomic cysts" auf. Man findet sie fast ausschließlich im rechten und linken Herz-Zwerchfellwinkel. Eine Analyse von 92 Fällen der Weltliteratur (GRUNDMANN u. Mitarb.) ergab eine Häufigkeit von 51,0% im rechten und von 38,3% im linken Herz-Zwerchfellwinkel. Die restlichen etwa 10% waren in Hilushöhe der Lunge am Herzen anliegend zu finden (4,3% am rechten, 5,4% am linken Vorhof, 1% an der Aorta ascendens). Wir haben unter 35 eigenen Fällen nur die Lokalisation im Herz-Zwerchfellwinkel feststellen können.

Makroskopisch handelt es sich um dünnwandige Cysten, die an der Außenfläche teilweise von Pleura mediastinalis überzogen sind, manchmal von einem Perikardgefäß versorgt werden (sog. Gefäßstiel) und im lockeren Bindegewebe zwischen Zwerchfell und Thoraxwand eingebettet sind. Die Cysten sind immer unilokulär, der Hohlraum ist von einer glänzenden Serosa ausgekleidet, der Flüssigkeitsinhalt ist gelblich-klar und entspricht der chemischen Analyse nach einem Transsudat (LILLIE, GRUNDMANN), ähnlich dem Inhalt einer Hydrozele.

Am *histologischen Schnitt* erscheint diese Serosa als abgeplattetes Deckepithel, die Wand enthält faserreiches, kernarmes fibrilläres Bindegewebe, gelegentlich werden Rundzelleninfiltrate beschrieben. *Klinisch* machen diese Cysten selten und erst wenn sie eine gewisse Größe überschritten haben, Beschwerden.

In den letzten 15 Jahren standen an der II. Chirurgischen Universitätsklinik Wien 35 Patienten unter der Diagnose einer intrathorakalen Serosacyste in Beobachtung. Sieben davon wurden operiert, bei 5 Patienten bestand eine Kontraindikation bzw. eine ablehnende Haltung zur Operation von Seiten der Patienten. Die nicht operierten Patienten werden seit Jahren in Kontrolle gehalten. Da keine wesentliche Größenzunahme der Cysten, keine ständigen, auf die Cyste zurückzuführenden Beschwerden bestehen, und da keine maligne Entartung zu befürchten ist, besteht unseres Erachtens keine Anzeige zu einer operativen Entfernung.

Was die Genese solcher Serosacysten betrifft, hat sich die Ansicht ganz allgemein durchgesetzt, daß es sich dabei um angeborene Fehlbildungen handelt. In der Frage allerdings, welchen Entwicklungsvorgängen die Cysten eigentlich ihren Ursprung verdanken, gehen die Meinungen beträchtlich auseinander. Es stehen hier vor allem die Theorien, die von LAMBERT, KINDRED, LILLIE et al. und CHRIST vorgeschlagen wurden, einander gegenüber. Gemeinsam liegt ihnen

die Ansicht zugrunde, daß als Matrix für die Cystenentstehung die embryonale Cölomhöhle anzusehen sei. Gegen jede dieser Theorien lassen sich eine Reihe entwicklungsgeschichtlicher Argumente anführen, durch die ihre Schlüssigkeit in Frage gestellt wird. Das Für und Wider der vier Theorien soll hier kurz besprochen und der Versuch einer eigenen, den embryonalen Vorgängen besser gerecht werdenden Erklärung der Cystengenese gemacht werden.

Die *Theorie von LAMBERT* stützt sich auf folgende entwicklungsgeschichtliche Tatsachen: Das embryonale Cölom entsteht, etwa gleichzeitig mit der Ausbildung der ersten Ursegmente, dadurch, daß zwischen den Zellen des mittleren Keimblattes eine ganze Anzahl von kleinen flüssigkeitserfüllten Hohlräumen auftritt, die bald darauf konfluieren und so die Cölomhöhle bilden. Das mittlere Keimblatt wird dadurch in bekannter Weise in Somato- und Splanchnopleura geteilt.

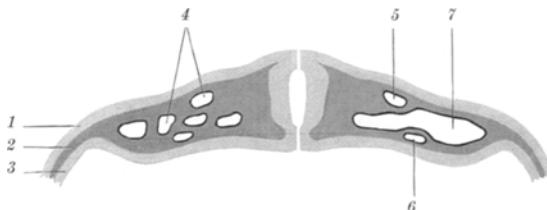


Abb. 1. Querschnitt durch einen Embryo im Keimscheibenstadium zur Veranschaulichung der Lambertschen Theorie. Links: kurz vor; rechts: nach der Ausbildung der Cölomhöhle. 1 Ektoderm; 2 Mesoderm; 3 Entoderm; 4 Hohlräume, die zur Cölomhöhle zusammenfließen; 5 isoliert erhaltener Hohlräum in der Somatopleura; 6 isoliert erhaltener Hohlräum in der Splanchnopleura; 7 Cölomhöhle

LAMBERT folgert nun aus dieser Entstehungsweise des Cöloms, daß einer der erwähnten Hohlräume etwa isoliert erhalten bleiben und so Anlaß zur Bildung einer Cölomcyste geben könne.

Kritik. Greifen wir einen beliebigen dieser Hohlräume heraus und nehmen wir an, daß er keinen Anteil an der Cölombildung nähme und isoliert erhalten bliebe, so ergeben sich nach der Ausbildung der Cölomhöhle für einen solchen Cystenkeim zwei Möglichkeiten der Lage (Abb. 1): er kann entweder in die Somatopleura oder in die Splanchnopleura zu liegen kommen. Beide Fälle müßten bei zufälliger Verteilung gleichhäufig eintreffen. Da sich aber nun im Thoraxbereich aus der Splanchnopleura in der Folge die Muskulatur des Oesophagus, die Pleura pulmonalis und der myoepikardiale Mantel des Herzens entwickeln, müßte die Hälfte aller Serosacysten irgendwo in diesen Schichten gefunden werden, was tatsächlich nicht der Fall ist.

Ein in der Somatopleura (primitive Leibeswand) liegender Cystenkeim würde durch die, mit der Ausbildung der Rippen einsetzende Wachstumsbewegung [s. später, unter anderem SALZER (3)] wohl nach ventral verlagert, behielte seine Topik in der Leibeswand aber bei (Abb. 3). Auch in der Thoraxwand gelegene Serosacysten werden tatsächlich nicht beobachtet. Die Lambertsche Theorie ist also, genau besehen, nicht imstande die Lage der Cölomcysten, die zwischen den Serosablättern des Herzbeutels und der Pleura mediastinalis gefunden werden, zu erklären.

Die zweite *Theorie* wurde von KINDRED vorgeschlagen und von DRASH und HYER publiziert. Danach soll es an dem Septum pleuropericardiacum (aus dem nicht nur Pleura mediastinalis und Perikard mit ihren Bindegewebsschichten,

sondern auch der Bindegewebsraum des vorderen Mediastinum hervorgehen) zu verschiedenen, rasch ablaufenden Wachstumsvorgängen kommen können, in dem Sinne, daß in einem bestimmten Abschnitt das perikardiale Blatt rascher wächst als das pleurale (oder umgekehrt). Auf diese Weise soll es zu immer stärkeren Faltungen des Septum und letzten Endes zur Abschnürung von Teilen der Perikard- oder Pleurahöhle kommen können, welche sich im weiteren zur Mediastinalezyste umbilden. Als Beleg für diese Entstehungsweise wird von den Autoren ein Querschnitt durch den Thorax eines menschlichen Embryo abgebildet.

Kritik. Das Septum pleuropéricardiacum erscheint in der Entwicklung lange Zeit als eine außerordentlich dünne Gewebslamelle, die nur aus den beiden mesothelialen Überzügen (dem pleuralen und dem perikardialen) und einer dünnen Lage mesenchymalen Bindegewebes besteht, die oft auch bei stärkerer

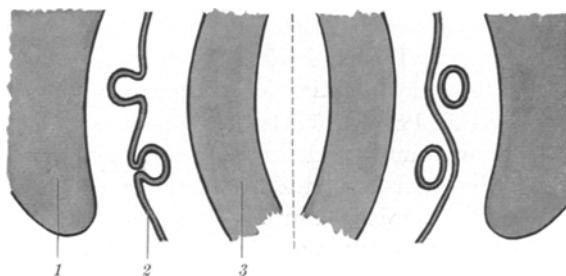


Abb. 2. Schematischer Schnitt durch Lunge (1), Septum pleuropéricardiacum (2) und Herz (3) zur Veranschaulichung der Kritik an der Kindredschen Theorie

Vergrößerung kaum erkennbar ist. Sollte der Abfaltungsprozeß tatsächlich in der geschilderten Weise vor sich gehen, so müßten derart entstandene Cystenkeime intrapleural oder intraperikardial zu liegen kommen (Abb. 2). Eine Lokalisation der Cystenkeime im vorderen Mediastinum wäre nur dann möglich, wenn der Abschnürungsprozeß jeweils nur ein mesotheliales Blatt in Mitleidenschaft zöge, ohne auch das gegenüberliegende zu ergreifen; doch ist ein solcher Vorgang bei einer derart dünnen Lamelle schon aus mechanischen Gründen kaum denkbar. Was die erwähnte Abbildung in der Arbeit von DRASH und HYER betrifft, so sind aus ihr keine Einzelheiten zu entnehmen. Wohl ist das Septum pleuropéricardiacum leicht gefaltet, doch darf nicht übersehen werden, daß der Keimling vor der Zerlegung in Schnitte wohl fixiert wurde und dabei mehr oder weniger geschrumpft ist. Solche Erscheinungen müssen, solange nicht schwerwiegende Gründe dagegen sprechen, am ehesten als Artefakte betrachtet werden.

Um die auf den ersten Blick besonders bestechende *Theorie von LILLIE et al.* erläutern und kritisieren zu können, muß noch einmal kurz auf die Entwicklungsgeschichte der Cölomhöhle zurückgegriffen werden: Auf die schon oben geschilderte Weise entstehen zunächst drei selbständige seröse Höhlen, die unpaare primitive Perikardhöhle und die paarigen Peritonealhöhlen. Der Zusammenschluß der Cölomhöhle beginnt damit, daß im dorsalen Abschnitt der Perikardhöhle sich zwei symmetrisch angelegte, divertikelartige Fortsätze ausbilden, die, nach caudal vorwachsend, in die Peritonealhöhlen durchbrechen und so die Verbindung herstellen: die Ductus pericardioperitoneales dors. Bei Säugern und niederen

Wirbeltieren entstehen außerdem zwei weitere, mehr ventral gelegene Fortsätze, die ebenfalls Anschluß an die Peritonealhöhle gewinnen. Auch beim Menschen werden diese Divertikel angelegt; sie entspringen weit ventral am Boden der Perikardhöhle und reichen tief in das Septum transversum hinein. Sie erreichen aber nicht die Peritonealhöhle und werden außerdem bald auf eine nicht näher bekannte Weise vollständig rückgebildet. LILLIE u. Mitarb. machen nun diese Fortsätze der Perikardhöhle sowohl für die Entstehung der Serosacysten des vorderen Mediastinums als auch für die Genese der angeborenen Perikarddivertikel verantwortlich: Bleibt einer der ventralen Fortsätze zur Gänze erhalten, so resultiert ein kongenitales Perikarddivertikel. Obliteriert der proximale Teil des Divertikellumens im Laufe der Entwicklung, während der distale erhalten bleibt, so entsteht eine Serosacyste, die durch einen bindegewebigen Strang mit dem Herzbeutel in Verbindung steht. Geht im Laufe der Embryogenese auch dieser Zusammenhang verloren, so liegt die Cyste isoliert im vorderen Mediastinum. Ein letzter Grad der Lösung des Zusammenhangs, der von den Autoren noch für möglich gehalten wird, ist hier von geringerem Interesse.

Kritik. 1. Die divertikelartigen Fortsätze entstehen vom Boden, also der dem Septum transversum aufsitzenden Fläche der primitiven Perikardhöhle aus, während die angeborenen Perikarddivertikel weit cranial, meist den Herzen gegenüber gefunden werden. Um diese topische Diskrepanz zu erklären, müßten wir sehr weitgehende caudo-carniale Materialverschiebungen während der Entwicklung des Herzbeutels annehmen, die bisher in keiner Weise belegt sind.

2. Wie schon beschrieben, reichen die ventralen Perikardfortsätze weit in das Septum transversum hinein. Da in der Folgezeit die Leber in dieses Septum einwuchert und weiterhin daraus ein Teil des Zwerchfelles hervorgeht, müßten im Septum transversum liegende Cystenkeime, die aus distalen Abschnitten dieser Fortsätze entstanden sind, nach Ausbildung der definitiven Verhältnisse entweder zwischen Herzbeutel und Diaphragma, oder zwischen diesem und Leber, vielleicht sogar als caudalste Position, intrahepatisch zu liegen kommen. Die Lage im vorderen Mediastinum ist offenbar auch nach dieser Theorie nicht zu erklären.

1954 hat CHRIST eine Hypothese mediastinaler Serosacysten veröffentlicht, die der unseren (s. unten) in der Konzeption nahekommt: der Autor macht von der Norm abweichende Verhältnisse beim Verschluß der pleuro-perikardialen Verbindung für die Entstehung der Cysten verantwortlich, ähnlich wie auch wir das tun. Als embryologische Grundlage der Hypothese werden ältere Darstellungen der ziemlich komplizierten Entwicklungsvorgänge zitiert, wie sie etwa im Lehrbuch von CLARA zusammengefaßt sind. Ein neuerliches Studium der in Frage stehenden Entwicklungsschritte an einem großen embryologischen Material, das aus anderen Gründen notwendig wurde, hat gezeigt, daß diese Darstellungen in den wesentlichen Punkten nicht den Tatsachen entsprechen [SALZER (1), (3)]. Es ist somit die Christsche Hypothese auf unzutreffenden Grundlagen aufgebaut.

Auf Grund der eigenen embryologischen Untersuchungsergebnisse soll nun versucht werden, den Entstehungsmechanismus und die Topik mediastinaler Serosacysten zu erklären. Zum besseren Verständnis muß auf die oben erwähnten Arbeiten [s. auch SALZER (2)] hingewiesen werden.

Die vorher erwähnten Ductus pericardiaco-peritoneales entwickeln sich fort zu den Pleurahöhlen, so daß bei Keimlingen von etwa 9 mm Länge Perikard-,

Pleura-, und Peritonealhöhlen miteinander in offener Verbindung stehen. Die pleuro-peritoneale Verbindung wird mit der Ausbildung des Zwerchfelles bei etwa 14 mm langen Embryonen verschlossen, während die pleuro-perikardiale Kommunikation etwas früher, bei Keimlingen zwischen 11 und 12 mm größter Länge obliteriert. Im Laufe des Verschlußvorganges wird diese Verbindung in einen langen, engen von Serosa ausgekleideten Kanal umgebildet, dessen endgültiger Verschluß durch Verklebung seiner mesothelialen Wände erfolgt. Diese Verklebung setzt auch normalerweise an verschiedenen Stellen zur gleichen Zeit

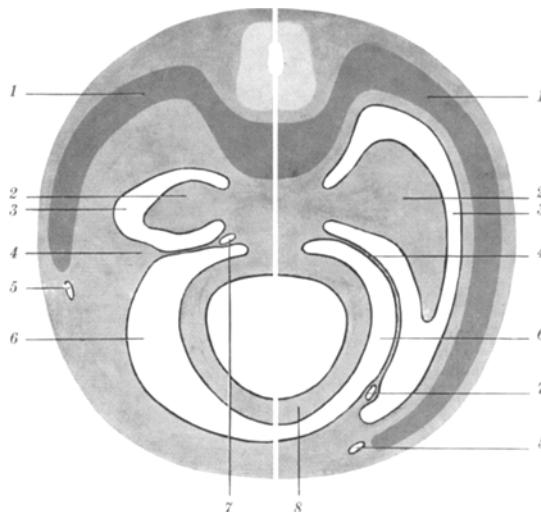


Abb. 3. Querschnitt durch den Thorax eines Keimlings von 13 mm größter Länge (links) und 18 mm größter Länge (rechts). Die Veränderungen während der Ausbildung der endgültigen Topik der Pleurahöle sind dargestellt. 1 Rippe; 2 Lunge; 3 Pleurahöhle; 4 Septum pleuropericardiacum; 5 Cystenkeim, der Lambertschen Theorie entsprechend in der Somatopleura gelegen und seine Verlagerungsmöglichkeit; 6 Perikardhöhle; 7 Cystenkeim, unserer Theorie entsprechend aus der pleuro-perikardialen Verbindung entstanden und seine Verlagerungsmöglichkeit; 8 Herz

ein, so daß für kurze Zeit Abschnitte des Lumens isoliert im umgebenden Mesenchym liegen bleiben, bevor auch sie endgültig verschwinden. Es ist nun nahe liegend anzunehmen, daß, ähnlich wie aus Resten des Processus vaginalis peritonei Hydrocenen entstehen, auch erhalten bleibende Reste dieses Kanals zu cystischen Mißbildungen Anlaß geben können. Unter Berücksichtigung der Topographie des Kanals wurde zunächst [SALZER (1)] die Lage solcher Cysten im vorderen Mediastinum, unmittelbar vor dem Lungenstiel gefordert. Von der großen Zahl der beschriebenen Cysten entsprechen allerdings nur wenige dieser Forderung (s. z.B. FREEDMAN und MORRIS, EDWARDS). Alle übrigen liegen wesentlich weiter ventral im Herz-Zwerchfellwinkel, oft die vordere Brustwand berührend. Um diese Lage zu erklären, müssen die weiteren Entwicklungsschritte im Thoraxbereich berücksichtigt werden: Zugleich mit der Ausbildung der Rippen wird die gesamte Thoraxwand von einer dorso-ventralen Wachstumsbewegung erfaßt (Abb. 3). Dieser Bewegung muß naturgemäß auch der Anheftungspunkt des Septum pleuro-pericardiacum an der seitlichen Leibeswand folgen, wodurch das Septum selbst zu einem recht ausgedehnten flächenhaften Wachstum gezwungen wird. Da dieses Wachstum relativ rasch erfolgen muß, erhebt sich die Frage,

ob die wenigen Bindegewebszellen des außerordentlich dünnen Septum in der Lage sind, durch fortgesetzte Teilung genügend Material für diesen Wachstumsvorgang zur Verfügung zu stellen, oder ob nicht vielmehr als eigentliche Materialquelle für die weitere Ausbildung der pleuro-perikardialen Septum das Mesenchymlager an der dorsomedialen Anheftungsstelle desselben anzusehen ist. Dies würde bedeuten, daß innerhalb des Septum ein Materialverschiebungsprozeß aus der Gegend der Lungenwurzel gegen die vordere Brustwand hin erfolgt. Tatsächlich findet man, daß beim Ausbleiben des Verschlusses der pleuro-perikardialen Verbindung (das Septum gewinnt in solchen Fällen keinen Anschluß an dieses Mesenchymlager) kein Flächenwachstum des Septum selbst erfolgt und sich die pleuro-perikardiale Verbindung zugleich mit dem Vorwachsen der Rippen in der Thoraxwand immer weiter ausdehnt um endlich als kongenitaler Perikarddefekt zu imponieren. Das Septum ragt dann als schmale Serosaduplikatur von der vorderen Leibeswand in einen gemeinsamen pleuro-perikardialen Raum. Wir glauben, solche Beobachtungen als indirekten Beweis für die Materialverschiebung innerhalb des Septum pleuro-pericardiacum werten zu können.

Die übliche Lage der mediastinalen Serosacysten ist nun zwangsläufig so zu erklären, daß die Cystenkeime, die durch einen inkompletten Verschluß des Pleuro-perikardkanals im Mesenchym vor der Lungenwurzel entstanden sind, während der unmittelbar darauffolgenden Entwicklungsschritte von der Wachstumsbewegung erfaßt werden, in das Septum pleuro-pericardiacum hineingelangen und in demselben gegen die vordere Brustwand hin verlagert werden (Abb. 3).

Zusammenfassung

Nach einem kurzen Überblick über die Literatur und das Material der II. Chirurgischen Universitätsklinik Wien werden die bisher vorgeschlagenen Theorien zur Erklärung der formalen Genese der Serosacysten des vorderen Mediastinums besprochen und kritisiert. Auf Grund eigener entwicklungs geschichtlicher Untersuchungen wird eine neue Möglichkeit der Entstehung solcher Cysten aufgezeigt: Analog zu den Hydrocoelen des Samenstranges entstehen beim Verschluß der pleuro-perikardialen Verbindung Cystenkeime, die während der nachfolgenden Entwicklungsvorgänge, welche die endgültige Topik der Brustorgane herstellen, innerhalb des Septum pleuro-pericardiacum gegen die vordere Thoraxwand hinverlagert werden.

The Occurrence and the Genesis of Intrathoracic Serosal Cysts

Summary

Following a short survey of the literature and a review of the material of the 2nd Surgical Clinic of the University of Vienna, the previously suggested theories used to explain the formal genesis of serosal cysts of the anterior mediastinum are discussed and criticized. On the basis of personal studies in embryological development a new possibility for the formation of such cysts is presented. Analogous to the hydrocoele of the spermatic cord, on closure of the pleuro-pericardial unions embryonic cysts may develop. These may become displaced within the septum pleuropericardiacum against the anterior thoracic wall during the subsequent embryonic processes which bring about the final position of the thoracic viscera.

Literatur

- BAUMANN, H.: Zur Semiotik der perikardialen Coelomeysten. *Fortschr. Röntgenstr.* **90**, 686—691 (1959).
- CHRIST, H.: Ein Beitrag zur Genese der Pericardcysten. *Zbl. Chir.* **79**, 1763—1769 (1954).
- DRASH, E., and H. HYER: Mesothelial mediastinal cysts. *J. thorac. Surg.* **19**, 755—767 (1950).
- GRUNDMANN, G., R. FISCHER u. G. GRIESSE: Kongenitale Herzbeutelzysten. *Thoraxchirurgie* **2**, 492—504 (1954).
- KINDRED, J. E.: Zit. bei DRASH and HYER.
- LAMBERT, A.: Zit. bei DRASH and HYER.
- LILLIE, W., J. McDONALD, and O. CLAGETT: Pericardial coelomic cysts and pericardial diverticula. *J. thorac. Surg.* **20**, 494—504 (1950).
- NIDA, S.: Perikardzysten, ein kasuistischer Beitrag zu intrathorakalen Tumoren. *Münch. med. Wschr.* **96**, 166—167 (1954).
- SALZER, G. M.: (1) Der Verschluß der pleuropericardialen Verbindung bei menschlichen Embryonen. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **121**, 54 (1959).
- (2) Das Verhalten der Rudimente der linken oberen Hohlvene bei einem Fall von congen. Pericarddefekt. *Virchows Arch. path. Anat.* **332**, 358 (1959).
- (3) Die Topogenese der Pleurahöhlen. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **122**, 232 (1960).
- WERNER, H., u. F. SIGURJÖNSSON: Über angeborene Pericardcysten. *Brun's Beitr. klin. Chir.* **203**, 333—341 (1961).

Dr. G. M. SALZER,
Chirurgische Universitäts-Klinik, Innsbruck (Österreich), Anichstr. 35