

Aus dem Pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses
in Danzig. (Vorstand: Prof. H. Stahr.)

Ueber Angiosarkome des Mediastinums.

Von Dr. B. Kott, Assistent des Instituts.

Ein nicht gerade häufiger Sitz von Neubildungen im Verhältnis zu anderen Körperregionen ist das Mediastinum. Wenn man nun früher fast sämtliche Blastome des Mittelfellraumes zu den Karzinomen zählte, so hatte das seinen Grund in der Unmöglichkeit, die klinisch oft gleichartigen Geschwülste histologisch auseinanderzuhalten. Heute stehen an erster Stelle die Sarkome, und ihre dominierende Stellung läßt sich auch an dem Material des hiesigen Pathologischen Institutes erweisen.

¹⁾ A merkung bei der Korrektur: Inzwischen sind von verschiedenen Seiten Tropikafälle veröffentlicht worden, doch wurde die Diagnose fast immer erst auf dem Sezientische gestellt. Eine Mahnung mehr zur grundsätzlichen Heranziehung des Blutbildes! Unser Fall selbst ist noch jetzt (Juli 1922) trotz Chininbehandlung, nicht Parasitenfrei. Er beweist wieder das tatsächliche Bestehen einer Chininresistenz ohne jede vorherige Chininprophylaxe.

Unter 2880 Sektionen waren von klinischer Seite 24 Fälle als Mediastinaltumoren bezeichnet. Anatomisch bestätigt wurde diese klinische Diagnose durch die Sektion in 20 Fällen (0,7%). Der Häufigkeit nach waren vertreten: die Sarkome 12mal (= 60%); dann folgten die Karzinome (Bronchialkrebs) 4mal (= 20%) und Lymphogranulomatose 4mal (= 20%). Die anatomische Diagnose der übrigen bleibenden klinischen Fehldiagnosen lautete auf: Tuberkulose der Oberlappen, Aneurysma des Aortenbogens, Endokarditis aortica, Mesaortitis und Periaortitis syphilitica, je ein Fall. Primäre Tumoren waren 16, die übrigen Metastasen bzw. von der Nachbarschaft ins Mediastinum hineingewuchert.

Als Ausgangsort ließen sich feststellen: die mediastinalen Lymphknoten 5mal, die Hauptbronchien 4mal, die Pleura 2mal. In den übrigen 13 Fällen war ein Ursprung mit Sicherheit nicht zu erweisen. Von den Geschlechtern war das männliche am stärksten beteiligt, nämlich mit 75%. Das Alter schwankte zwischen 18 und 65 Jahren.

Als wichtigstes Ergebnis für die klinische Diagnose wäre aus dieser Zusammenstellung die Tatsache zu vermerken, daß 20% Bronchialkrebs und ebensoviel Lymphogranulomatosen unter dem Sammelbegriff Mediastinaltumoren enthalten waren.

Von sämtlichen 20 Tumoren am interessantesten ist unzweifelhaft ein Fall von spindelzelligem Angiosarkom, nicht allein deswegen, weil dieses Blastom in seiner Art nur 1mal vertreten ist, sondern hauptsächlich aus dem Grunde, weil es überhaupt eine sehr seltene Form unter den Mediastinaltumoren darstellt. Es sei mir darum gestattet, über diesen Fall Näheres zu berichten, welcher am 28. II. 1913 zur Sektion gelangte.

Aus der Krankengeschichte: Das Hausmädchen M. T., 36 Jahre alt, war vom 20. VII. bis 1. X. 1912 im Krankenhaus (klinische Diagnose: Pleuritis exsudativa), wurde dann auf Veranlassung der Armenverwaltung entlassen. Am 2. X. 1912 Wiederaufnahme. Die alten Schmerzen bestehen fort. Röntgenschaten erscheint intensiver als früher. Wiederholte Untersuchungen (ausgeführt im Pathologischen Institut) von Pleurapunktaten auf T.B. sowie die Wa.R. waren negativ; auch wurde auf Wunsch das Sputum auf Streptothrix untersucht, jedoch ebenso mit negativem Ergebnis.

Der Exitus trat am 27. II. vorm. 4 Uhr ein unter zunehmender Atemnot und Erbrechen.

Klinische Diagnose: Tumor pulmon. sin.

Aus dem Sektionsbericht: Nach Freilegung der Rippen und Durchtrennung der Muskulatur des 2. I.K.R. wird ein knotiger, weißer, weicher Tumorknoten gefunden, der nicht mit der Rippenpleura oder Rippenmuskulatur verwachsen ist. Er steht im Zusammenhang mit einem riesigen Muttertumor, der mehr als die ganze linke Thoraxhälfte ausfüllt. Zw. F. St. r.: 6. I.K.R.; lks.: vorn 7. Rippe, hinten ebenso fest anzufühlen, eine Hand breit tiefer. Herz: liegt ganz nach rechts verdrängt, ist klein und etwas schlaff. Links oben ragen in den Raum des Perikards stark bohnen große, weiße, abgerundete Geschwulstknoten hinein. Ebenso solche Knoten ragen in die V. cava sup. hinein. R. Lunge: klein, doch lufthaltig, überall frei; an der Zwerchfellfläche ein erbsengroßer, ziemlich weißer und harter Knoten. L. Lunge: sehr klein, klebt hinten fest an der Tumormasse, durchaus atelektatisch. Bauchhöhle: die Vv. und dgl. sämtliche großen Drüsen stark mit Blut gefüllt. Tumorgewicht: 4825 g. Maße: $26 \times 18 \times 17$ cm. Am Schnitte ist der außen knollige und nicht sehr harte, grauweiße Tumor verschiedenartig fest und bunt gefärbt. Das Zentrum ist bedeutend blutreicher als der Rand. Ferner ist der untere Teil zum Zwerchfell vielfach weicher und geradezu morsch.

Anatomische Diagnose: Sarkom des vorderen Mediastinums mit Ausfüllung der ganzen linken Pleurahöhle. Verdrängung des Herzens. Verengerung des Aortenbogens und anderer großer Gefäße. Kompressionsatelektase und teilweiser Schwund der linken Lunge. Stauung in vielen Organen. Stauungsgastritis. Aszites (ca. 300 ccm). Metritis. Perioophoritis.

Mikroskopische Untersuchung: Bei schwacher Vergrößerung fällt sofort der außerordentliche Reichtum an größeren und kleineren Gefäßen im ganzen Gesichtsfeld auf. Das größte Gefäß maß im Querschnitt 1,38 mm (1380 μ). Einzelne wenige, doch etwas schräg getroffene Lumina waren 3—4mal so weit. Eins der kleineren Gefäße wies einen Durchmesser von 60 μ auf. Zwischen diesen beiden Grenzwerten gab es alle möglichen Zwischenwerte. Was die feineren Verhältnisse anbetrifft, so ist das Endothel, besonders an größeren Gefäßen, von Zellen mit schmalen, spindelförmigen Kernen gebildet; an anderen Gefäßen wieder — meist waren es solche engeren Kalibers — ist von einem Zellbelag der Gefäßwand nichts zu sehen. Das Gewebe zwischen den Gefäßen wird fast ausschließlich von spindelförmigen Sarkomelementen gebildet, welche in ihrer Anordnung ein mannigfaltiges Bild geben. Die Schwierigkeit, in manchen Fällen ein Endothel festzustellen, mag zunächst daran liegen, daß die Sarkomzellen unmittelbar an die Gefäße grenzen, dann mag auch die große Ähnlichkeit der Sarkomzellkerne mit denen der Endothelien irreführend wirken. Die fibrilläre Zwischensubstanz zwischen den Sarkomelementen ist in gleichmäßiger Verteilung überall vorhanden. Von Mitosen war nichts zu finden. Zu bemerken ist, daß die Sarkomelemente keine Zellmäntel um die Gefäße bildeten.

Dem zelligen Bestandteil dieser Neubildung folgend, ist die Bezeichnung Spindelzellensarkom zu wählen. Nicht ganz so einfach

ist jedoch die Benennung dieser Geschwulst mit Einschluß der Gefäße. Die Ansichten gehen in dieser Frage stark auseinander. So versteht Ziegler¹⁾ unter Angiosarkom im engeren Sinne Tumoren, in denen die Außenwand oder die nächste Umgebung der Gefäße in Wucherung geraten, sodaß die Gefäßröhren von einem mehr oder weniger dicken Zellmantel umgeben werden. Kaufmann²⁾ teilt zwar diese Auffassung, unterscheidet jedoch zwischen vaskulärem Sarkom und Peritheliom. Als vaskuläre Sarkome bezeichnet er reichlich Gefäße führende Geschwülste, sofern die Zellmäntel aus rundlichen oder eckigen Zellen bestehen. Sind dagegen die Zellen zylindrisch, den Epithelzellen gleichend, stehen sie radiär zur Gefäßwand, so nennt er ein derartiges Blastom Peritheliom. Im Gegensatz hierzu will Aschoff³⁾ nur solche Tumoren Angiosarkome nennen, welche eine „Kombination eines einfachen Angioms mit gewöhnlichem Sarkom darstellen“. Da nach der Ansicht von Borst⁴⁾ durch die Bezeichnung Angiosarkom vielfach Mißdeutungen entstehen, so macht dieser den Vorschlag, diesen Namen ganz fallen zu lassen und gefäßreiche Sarkome als Sarcoma telangiectaticum, cavernosum oder haemangiomatosum zu kennzeichnen, und wenn die Geschwulstelemente eine besondere Anordnung um die Gefäße erkennen lassen, dann sollte man diese Neubildung Sarcoma perivasculara nennen. Für ganz bestimmte Fälle glaubt er jedoch die Bezeichnung Angiosarkom nicht zurückweisen zu können; so könnte man nur noch die abnorm gefäßreichen, telangiectatischen und kavernösen Sarkome benennen, in welchen das Zwischengewebe zwischen den Gefäßen ein rund- oder spindelzelliges Sarkomgewebe ist und in welchen häufig die Blutbahnen zum Teil von den Sarkomzellen selbst begrenzt werden. Da in unserem vorliegenden Falle die Sarkomelemente weder Zellmäntel nach der Auffassung von Ziegler und Kaufmann bilden, noch sonst ein Name treffend diese Neubildung kennzeichnen würde, so glaube ich nicht fehlzugehen, wenn ich mit Bezug auf die Auffassung von Borst für die vorliegende Geschwulst den Namen Angiosarkom als den allein zutreffenden wähle.

Die neuere und neueste einschlägige Literatur habe ich nach gleichen oder ähnlichen Fällen durchgesehen, jedoch mit geringem Erfolge. Einen einzigen Fall habe ich ausfindig machen können, welcher aus mehreren Gründen mit dem unsrigen zusammengehört, und zwar handelt es sich um ein Spindelzellensarkom der Thymus. Das Interessante dieser Thymusgeschwulst Brands⁵⁾ ist für uns der Reichtum an Blutgefäßen, welche prall mit Blut gefüllt, das Geschwulstgewebe ziemlich gleichmäßig durchsetzen. Ganz ebenso habe ich ja oben im wesentlichen unsere Geschwulst beschrieben. Dazu kommen dann aber doch ganz bedeutende Unterschiede. Während nämlich dort die Gefäße oft von konzentrisch geschichteten Spindelzellen umgeben sind, läßt sich bei uns nichts dergleichen erkennen. Die übrigen Abweichungen bestehen darin, daß die Geschwulst durch eine schon makroskopisch sichtbare, glatte Kapsel von der Umgebung abgegrenzt ist, von der aus Septen nach der Mitte ziehen; ferner ist bemerkenswert die Zusammensetzung des Blastoms aus zwei verschiedenen Gewebsarten, nämlich aus der Neubildung im engeren Sinne und einem schmalen Thymusrest. Auf Grund des makroskopischen Befundes (Lage, platte Form des Tumors, glatte Kapsel) und der histologischen Untersuchung (Lappchenzeichnung, lymphoide Zellhaufen, oft zahlreiche Gefäße enthaltend, das Vorhandensein epithelialer Elemente, zystischer wie drüsiger Räume mit Zylinderepithel ausgekleidet) führt Brand den Ursprung der Geschwulst auf die Brustdrüse zurück. Allerdings konnte er Hassalsche Körperchen nicht finden, was er auch besonders betont.

Nicht ganz so einfach ist es, für unseren Tumor den Ausgangspunkt festzulegen. Wohl waren beim ersten flüchtigen Hinsehen vereinzelt Gebilde vorhanden, welche Ähnlichkeit mit Hassalschen Körperchen hatten; indessen erwiesen sich diese kleinen, rundlichen, mit homogenem Inhalt ausgefüllten Gebilde bei genauerer Betrachtung als thrombosierte Kapillaren. Damit aber fällt auch der einzige Anhaltspunkt, hier als Ausgangsort des Tumors die Brustdrüse anzusehen. Irgendeinen sonstigen Ursprungsort auf Grund makroskopischer oder mikroskopischer Untersuchung ausfindig zu machen, war schlechterdings unmöglich.

Was nun die Symptome anlangt, welche die Neubildung auslöste, so war aller Wahrscheinlichkeit nach Husten und Auswurf vorhanden; denn des öfteren ist uns ja Sputum zur Untersuchung auf T.B. eingesandt worden, natürlich mit negativem Erfolge. In der letzten Zeit, kurz vor dem Exitus, kamen Atemnot und Erbrechen hinzu, Symptome, die wir als fast ständige Begleiterscheinungen von Mediastinaltumoren kennen, sobald letztere eine derartige Ausdehnung gewonnen haben, daß sie imstande sind, komprimierend auf die Nachbarschaft einzuwirken.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß es sich hier um eine seltene Form von spindelzelligem Angiosarkom des Mittelfellraumes handelt, dessen Ausgangsort nicht zu ermitteln war, um ein malignes Blastom, welches, schnell wachsend, unter zunehmender Atemnot in relativ kurzer Zeit zum Exitus führte.

¹⁾ Ziegler, Allgemeine Pathologie. Jena 1905, S. 454.

²⁾ Kaufmann, Spezielle Pathologische Anatomie. Berlin 1911.

³⁾ Aschoff, Pathologische Anatomie. Jena 1919, I, S. 802.

⁴⁾ Borst, Die Lehre von den Geschwülsten. Wiesbaden 1902 S. 499.

⁵⁾ Brand, Frankf. Zschr. f. Path. 1920, 24, S. 451.