

Praxis der Pneumologie

vereinigt mit »Der Tuberkulosearzt«

Schriftleitung: R. Griesbach, Augsburg, R. W. Müller, Köln · Georg Thieme Verlag, 7 Stuttgart 1, Postfach 732

24. Jahrgang

Stuttgart, im Februar 1970

Heft 2

Nachdruck nur mit Genehmigung des Verlages gestattet.

Die Glomangiose der Lungen

H. Katzer

Pathologisch-Anatomisches Institut der Landeskrankenanstalten Salzburg
(Vorstand: Univ. Prof. Dr. J. Thurner)

Als eine sehr seltene Ursache des Cor pulmonale chronicum, vor allem im Kindes- und Jugendalter, ist die diffuse Glomangiose der Lungen anzusehen. Es sind tumorartige, nur mikroskopisch faßbare, von den kleinsten Lungenarterienästen ausgehende Gewebsbildungen mit wahrscheinlich inkretorischen Eigenschaften und recht typischem feingeweblichem Bau.

Bislang haben diese unter verschiedenen Namen beschriebene Strukturen (z. B. Glomus like bodies, anastomoses artério-veneuses glomiques, plexiform or glomoid lesions) eine ganz unterschiedliche Deutung erfahren. *Masshoff* (1964) gab der im Feingewebsbild charakteristischen Erkrankung die Bezeichnung Glomangiose der Lungen.

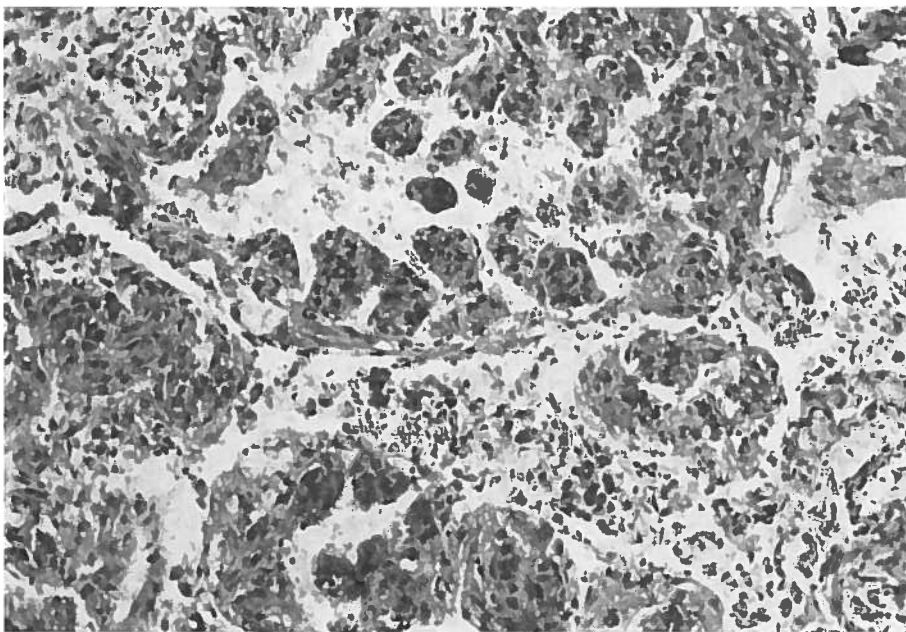


Abb. 1 Sinusartige Ausweitung von Lungenarteriolen mit die Lichtung zum Teil füllenden papillären glomusartigen Zellwucherungen. Charakteristisches Bild der Lungenglomangiose. Htx-Eosin. 45fach.

Fallbericht

43jährige Patientin. Unauffällige Familienanamnese. Außer rechtsseitiger Pleuropneumonie vor Jahren keine ernstlichen Erkrankungen. Krankenhausaufnahme wegen eines ausgedehnten, spontan aufgetretenen, linksseitigen Glutealhämatoms.

Klinischer Befund: Lippenzyanose. Ruhedyspnoe. Lungen auskultatorisch o. B. Röntgenolog. beiderseits handbreiter Pleuraerguß. Hilusstauung. Herz geringfügig li und re dilatiert. RR 115/75.

Nach anfänglicher Besserung der kardialen Beschwerden durch entsprechende Behandlung rasche Dekompensation und Exitus unter den Zeichen des Rechtsherzversagens.

Klinische Diagnose: Pulmonale Hypertension, Cor pulmonale. Hämorrhag. Diathese unbekannter Genese.

Pathologisch-anatomische Diagnose (Prot. Nr. 783/68 der Prosektur in Wels): Glomangiosis pulmonum. Cor pulmonale chronicum (re Kammerwand 6 mm) mit Stauungsorganen (Leber, Milz, Nieren) und Stauungsergüssen (Hydropericard – 150 ccm, Hydrothorax sinister – 1000 ccm, Hydrothorax dexter – 300 ccm, Hydrops ascites – 3000 ccm, Hydrops anasarca). Blutungen im Myokard der li Kammer und in beiden Lungenunterlappen.

Histologischer Befund der Lungen: Kleine Äste der Arteria pulmonalis mit auffallenden Veränderungen: Intima vielfach mit papillenartigen Proliferationen, deren Zellen Glomuszellen ähneln (Abb. 1 und 2). Daneben glomusartige Gebilde mit einem kleinen zentralen Blutraum sowie in der Nachbarschaft von Gefäßen glomusartige Zellanhäufungen. Abführende kapillare Gefäße secartig ausgeweitet. Örtlich direkte Übergänge unveränderter Äste der Arteria pulmonalis in Abschnitte mit den beschriebenen glomusartigen Strukturen. Größere Gefäße mit Bildern der sekundären Pulmonalsklerose.

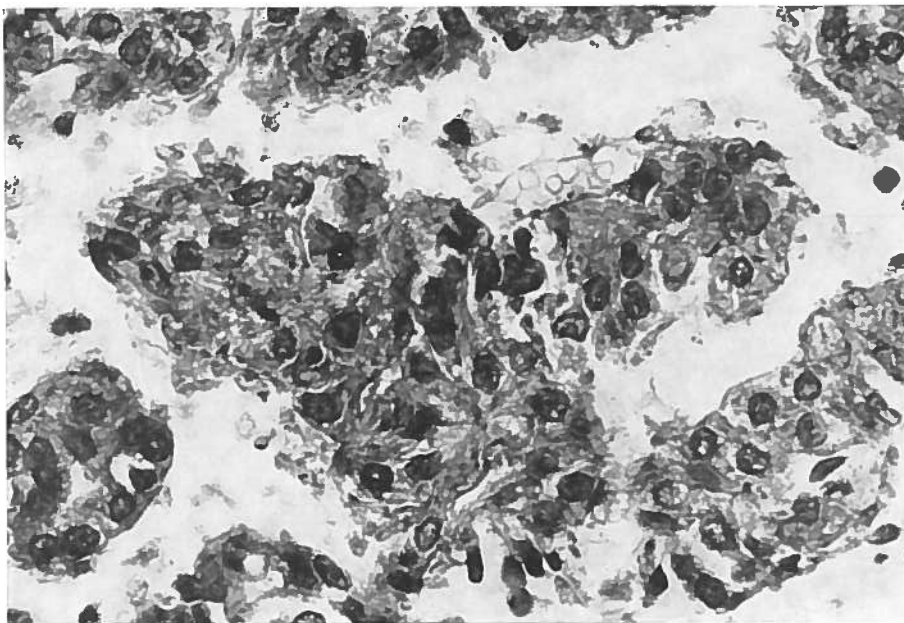


Abb. 2 Knötchenförmige, glomusartige Zellwucherungen bei Glomangiose der Lungen. Htx-Eosin. 180fach.

Besprechung

In der Deutung der kausalen und formalen Genese der Lungen-Glomangiose werden sowohl der Entzündung (*Bredt; Gilmore u. Evans*), rein mechanischen Faktoren (*Gössner, Soustek*), rekanalisierten Thromben (*Castleman u. Bland*) und schließlich angeborenen Dysplasien mit tumoröser Entartung (*Masshoff u. Röhrer, Parry u. Verel, Rubin u. Strausz, Rutishauser u. Blanc*) eine bestimmende ursächliche Rolle beigemessen.

Bredt stellte sich die Endarteritis pulmonum als Folge geweblicher Vorgänge auf alle schädigenden Noxen, die auf dem Blutweg in die Lungen gebracht werden, vor (die histologischen Bilder decken sich mit den Bildern der Glomangiosis pulmonum).

Soustek nimmt, da in beiden von ihm beobachteten Fällen eine Herzmißbildung vorlag, eine angeborene Hypertonie im kleinen Kreislauf an. Sie führe einerseits zur mechanischen kavernen Dilatation der Präkapillaren und Kapillaren (Arteriolen „schützen“ Kapillaren nicht durch spastische Reaktionen – sonst müßte Hypertrophie der Muskulatur vorhanden sein), andererseits zur Endothelhyperplasie (verrukos-papilläre Gebilde und blutdurchflossene Kapillarknötchen). Diese Umgestaltungen sollen die Gesamtblutzufuhr herabsetzen und ein Ansteigen des peripheren Widerstandes bedingen. Lungenhochdruck und Pulmonalsklerose werden als sekundäre Folgeerscheinungen hingestellt.

Castleman u. Bland sprechen einer angeborenen Gefäßmißbildung das Wort (mangelnder Aufschluß bei ursprünglich als solide Stränge angelegten Pulmonalarterien), weisen aber zusätzlich auf Thromboembolien mit nachfolgender Rekanalisation hin.

Die heutige Auffassung der Genese der von *Masshoff* (1964) als Glomangiose der Lunge bezeichneten Störung sieht in ihr vor allem eine Hamartie.

Schumacher konnte nachweisen, daß in der Fetalperiode epitheloidzellhaltige Abschnitte in den Pulmonalarterien normalerweise vorkommen. Nach der Geburt werden sie langsam zurückgebildet, so daß der endgültige Formwandel der Arteria pulmonalis bis Ende des ersten Lebensjahres abgeschlossen ist (Umstellung des pulmonalen Kreislaufs nach der Geburt durch Verschluß des Ductus arteriosus Botalli – Eröffnung der Lungenstrombahn, rasches Absinken des peripheren Widerstandes – Absinken des Histaminspiegels). Man kann sich also vorstellen, daß im Fall der Glomangiosis pulmonum nicht zurückgebildete Epitheloidzellen tumorartig zu wuchern beginnen. Im übrigen soll schon normalerweise in Hilusnähe der Lungen von Neugeborenen eine erhebliche Anzahl von Glomera vorkommen (*Blessing u. Hora, 1968*). Die Funktion der Epitheloidzellen ist noch nicht aufgeklärt. Allgemein wird seit den Untersuchungen von *Schumacher* angenommen, daß diese differenzierten Mesenchymzellen (*Spanner*) kreislaufregulierend wirken (Abgabe von Acetylcholin? oder ähnlichen Stoffen?). Eine aktive mechanische Leistung dürfte ihnen nicht zukommen.

Früher war man der Ansicht, daß epitheloide Zellen nur an schon bestehenden arteriovenösen Anastomosen vorhanden sind. *Moscowitz, Rubin u. Strausz* konnten aber in Serienschnitten und Modellen eindeutig beweisen, daß solche Zellen auch an kleinen muskulären Lungenarterien und an den von *v. Hayek* beschriebenen Sperrarterien vorkommen, ja sogar diese glomusartigen Zellanhäufungen in der Nachbarschaft von Gefäßen auftreten.

Am häufigsten findet man die Glomangiose der Lunge bei Kindern und Jugendlichen (jüngster Fall 1 Tag – *Vogel*), seltener im Erwachsenenalter (ältester Fall 53 Jahre – *Bredt*). Die Tatsache, daß die Glomangiose der Lungen auch bei Erwachsenen gefunden wird, muß nach der Auffassung von *Vogel* nicht gegen ihren Charakter als Mißbildung sprechen. Es ist bekannt, daß Gefäßmißbildungen vielfach erst durch hämodynamische Beanspruchung manifest werden, indem das der Mißbildung entsprechende Gewebe stärker wächst als das übrige Gefäßgewebe, wodurch die angiomatoiden Formen ihre endgültige Ausdifferenzierung erfahren.

Eine Geschlechtsprädisposition läßt sich aufgrund der geringen Zahl der Beobachtungen nicht ablesen.

Parry u. *Verel* berichteten in einer Arbeit über eine familiär-primäre pulmonale Hypertension, wobei die Mutter (44 Jahre) und ihre zwei Töchter (25 und 26 Jahre) unter den Zeichen des Rechtsherzversagens gestorben waren. In allen drei Fällen zeigten sich histologisch neben Sklerose der größeren Lungenarterienäste sog. Endothelialglomeruloide in den Arteriolen. *Parry* u. *Verel* weisen deswegen auf eine erhebliche Komponente dieser Erkrankung hin.

Bei vielen Fällen von Glomangiose der Lungen beobachtete man Mißbildungen am Herzen, den großen Gefäßen, aber auch an den übrigen Organen (Transposition der großen Gefäße, Septumdefekte, Polydaktylie, Mikrognathie u. a.). Dieses sicher nicht zufällige Zusammentreffen sollte bei der operativen Behandlung angeborener Herzfehler Beachtung finden, da die Glomangiose von sich aus einen pulmonalen Hochdruck unterhalten kann (*Masshoff*).

Zusammenfassung

Bericht über eine Glomangiose der Lungen mit Bemerkungen zur kausalen und formalen Genese der Erkrankung sowie zur Funktion der Epitheloidzellen mit einem Hinweis auf gehäuftes Auftreten von Mißbildungen.

Glomangiomas of the lung

A case of glomangioma of the lung is reported which involved a 47-year old woman. The pathogenesis of the lesion and the function of the epithelioid cells is discussed. The frequent combination of glomangiomas with other malformations is pointed out.

La glomangiose pulmonaire

L'auteur décrit un cas de glomangiose pulmonaire; il rapporte quelques observations concernant l'étiologie et la pathogénie de la maladie, ainsi que la fonction des cellules épithéloïdes; il insiste sur les anomalies associées.

La glomangiosis pulmonar

Se refieren las particularidades de un caso de glomangiosis pulmonar, con especial referencia a su patogenia y morfología, así como a la función de las células epiteloides, así como a la frecuencia de aparición de malformaciones.

Literatur

- Bargmann, W., A. Knoop: Vergleichende elektronenmikroskopische Untersuchungen der Lungenkapillaren. Z. Zellforsch. 44 (1956), 263
- Blessing, M. H., B. I. Hora: Glomera in der Lunge des Menschen. Z. Zellforsch. 87 (1968), 562
- Blümcke, S.: Experimentell-morphologische Untersuchungen über die efferente Bronchusinnervation. Beitr. path. Anat. 137 (1968), 239
- Bredt, H.: Die primäre Erkrankung der Lungenschlagader in ihren verschiedenen Formen. Virchow's Arch. Path. Anat. 284 (1932), 126
- Bredt, H.: Entzündungen und Sklerose der Lungenschlagader. Virchow's Arch. Path. Anat. 308 (1942), 60
- Castleman, Bland: Arch. Path. 42 (1936), 581
- Clara, M.: Die arterio-venösen Anastomosen. Springer, Wien 1956
- Gilmore, W. R., W. Evans: Primary pulmonary hypertension. J. Path. Bact. 58 (1946), 687
- Gössner, W.: Isolierte Erkrankung der pulmonalen Gefäße bei einem Fall von angeborener Herzmißbildung. Zbl. allg. Path. Anat. 82 (1944), 401
- Hayek, H.: Die menschliche Lunge. Springer, Berlin 1953
- Hufner, R. R., C. A. Mc.Nicol: The pathologic physiology of microscopic pulmonary vascular shunts. Arch. Path. 65 (1958), 554
- Kapanci, Y.: Hypertensive pulmonary vascular disease. Amer. J. Path. 47 (1965), 665
- Könn, G.: Über eine Erkrankung der Sperrarterien und der arteriovenösen Anastomosen der Lunge. Beitr. path. Anat. 115 (1955), 295
- Könn, G., R. Storb: Über den Formwandel der kleinen Lungenarterien des Menschen nach der Geburt. Beitr. path. Anat. 123 (1960), 212
- Korn, D., K. Kensch, A. A. Liebow, B. Castleman: Multiple minute pulmonary tumors, resemling chemodectomas. Arch. J. Path. 37 (1960), 641
- Kucsko, L.: Über arteriovenöse Verbindungen in der menschlichen Lunge und ihre funktionelle Bedeutung. Frankf. Z. Path. 64 (1953), 54
- Märk, W.: Zur Kenntnis der sog. Arterienwülste beim Menschen und bei einigen Säugern. Anat. Nachr. 1 (1951), 305
- Masshoff, W., H. D. Röhrer: Pulmonaler Hochdruck bei Glomangiose der Lungen. Klin. Wschr. 42, 14 (1964), 655-663
- Merkel, H.: Beiträge zur Entwicklung der Lungengefäße. Verh. Dtsch. Ges. Path. 33 (1949), 394
- Merkel, H.: Die Entwicklungsgeschichte der Lungengefäße. Beitr. path. Anat. 110 (1949), 467
- Moschcowitz, E., E. Rubin, L. Strausz: Hypertension of the pulmonary circulation due to congenital glomoid-obstruction of the pulmonary arteries. Amer. J. Path. 39 (1963), 75
- Parry, W. R., D. Verel: Familial primary pulmonary hypertension. Brit. Heart J. 28 (1966), 193-198
- Robertson, B.: The normal intrapulmonary arterial pattern of the human late fetal and neonatal lung. Acta paed. scand. 56 (1967), 249
- Rossal, R. E., H. Thompson: Formation of new vascular channels in the lungs of a patient with secondary pulmonary hypertension. J. Path. Bact. 76 (1958), 593
- Rubin, E., L. Strausz: Occlusive intrapulmonary vascular anomaly in the newborn. Amer. J. Path. 39 (1961), 145
- Rutishauser, E. W. Blanc: Anastomoses artérioveuses glomiques du poumon avec syndrome d'insuffisance droite et cyanose. Schweiz. Z. allg. Path. 12 (1950), 61
- Schumacher, S.: Über die Bedeutung der arteriovenösen Anastomosen und der epitheloiden Muskelzellen (Quellzellen). Z. mikr.-anat. Forsch. 43 (1938), 107-130
- Schumacher, S.: Zur Kenntnis der arterio-venösen Anastomosen. Bruns Beitr. klin. Chir. 159 (1934), 335
- Soustek, Z.: Eigenartige Veränderungen in den Lungengefäßen bei angeborener Hypertonie im kleinen Kreislauf. Zbl. allg. Path. path. Anat. 101 (1960), 425-431
- Spanner, R.: Zur path. Anatomie der arteriovenösen Anastomosen, epitheloiden Gefäßwandzellen u. Sperrarterien. Verh. dtsch. Ges. Kreisf. Forsch. 13 (1952), 278
- Spencer, H.: Primary pulmonary hypertension and related vascular changes in the lung. J. Path. Bact. 62 (1950), 75
- Thurner, J., E. Maurizio: Cor pulmonale chronicum posttraumaticum? Z. Kreisf.-Forsch. 57 (1968), 762
- Vogel, H.: Störungen der pulmonalen Strombahn beim Kind. Beitr. Path. Anat. 136 (1967), 133-164
- Wiese, F.: Über Thrombendarteritis obliterans der Lungenarterien. Frankf. Z. Path. 49 (1936), 155
- Wuketich, St.: Verh. Dtsch. Ges. Path. 51 (1967), 333

Dr. H. Katzer, Pathologisch-Anatomisches Institut der Landeskrankenanstalten Salzburg,
A-5020 Salzburg

