

## XII.

## Ueber angeborene Bronchiectasie.

Von Dr. Paul Grawitz,  
Assistenten am pathologischen Institut zu Berlin.

---

Der Gegenstand dieser kleinen Abhandlung wird vielleicht für den pathologischen Anatomen mehr überraschend sein, als für den praktischen Arzt oder den klinischen Mediciner. Es ist eine alte Erfahrung, dass sowohl die Symptome der Bronchialerweiterung als die des Lungenemphysems in vereinzelten Fällen in ungewöhnlich frühem Lebensalter auftreten, dass sie schon bei Kindern hohe Grade der Ausbildung erreichen, und dass eine direct nachweisbare erbliche Uebertragung öfters die Vermuthung ausserordentlich stützte, dass das Leiden in seiner letzten Quelle auf die Zeit der fötalen Entwicklung selbst zurückzuführen sei. Freilich sind über die näheren Vorgänge dieses Zustandekommens in der Literatur kaum schüchterne Andeutungen aufzufinden; es scheint, als habe man vornehmlich an eine sogenannte Prädisposition, an eine mangelhafte Widerstandsfähigkeit der Gewebe in Bronchial- und Alveolenwändungen gedacht, welche durch diese nachtheilige Anlage zu einem Locus minoris resistentiae geworden, und demnach bei verhältnissmäßig geringfügigem äussern Anlass in so besonders schwerer Form erkrankt sein sollten. Doch sind die Angaben in den klinischen Abhandlungen, wie bemerkt, über diesen Punkt sehr zurückhaltend, was um so mehr auffallend ist, als gerade in dem Kapitel der Entstehungsgeschichte der Bronchiectasien zahlreiche Hypothesen mit solcher Bestimmtheit ausgesprochen sind, dass man glauben sollte, wir könnten mit ziemlicher Sicherheit an jeder bronchiectatischen Höhle den Bildungsmodus ex post reconstruiren, und auf eine greifbare anatomische Veränderung zurückführen.

An dieser Zuversichtlichkeit der Deutung hat die pathologische Anatomie nicht theilgenommen, sie hat sich beschränkt, die Anhäufungen von Secret und die Eindickung desselben als eine Ursache der Bronchialerweiterung festzustellen, sie ist nicht so weit

gegangen, aus einigen alten Pleuraverwachsungen ein mechanisches Moment zu construiren, welches auf 6—8 Centimeter durch lufthaltiges oder selbst indurirtes Parenchym hindurch einen allseitig wirkenden dilatatorischen Zug auf die Verzweigungen der Luftröhren ausüben könnte, sie hat vielmehr anerkannt, dass in einer nicht unbeträchtlichen Anzahl von Fällen alle nachweisbaren mechanischen Störungen für die Erklärung nicht ausreichen, so dass wir oft genug den inneren Zusammenhang durchaus nicht zu deuten vermögen. Aus diesem Grunde hat sich nun wohl in noch verstärktem Grade ein Misstrauen gegen jene klinischerseits nur andeutungsweise vorgebrachten Interpretationen, welche Bronchiectasie und Emphysem von angeborner Disposition ableiten, geltend gemacht, wenigstens sind dieselben mehr und mehr aus den Handbüchern der pathologischen Anatomie verschwunden, und werden nur noch als historische Ueberlieferung registriert.

Bei diesem Stand der Frage erscheint es mir nun wohl verlohnend, aus dem reichhaltigen Sectionsmaterial des hiesigen Instituts über einige von mir beobachtete und genauer untersuchte Fälle zu berichten, welche nicht nur die Thatsache ergeben, dass Bronchiectasie und Emphysem in voller Ausbildung zur Zeit der Geburt vorhanden sein können, sondern auch an vergleichsfähigen Präparaten sehr verschiedener Lebensperioden den Entwicklungshergang dieser Anomalien verfolgen lassen.

No. I. Fall I. Am 8. Januar 1880 machte ich die Obdunction eines Tags zuvor todgeborenen Kindes (Mädchen) der Frau Neumann geb. Salomon. Die Mutter, IV para, war auf der Entbindungsanstalt der Königl. Charité untersucht und völlig gesund befunden worden, namentlich lag kein Verdacht auf Syphilis vor, die Geburt ging ohne Kunsthilfe von Statten. 2. Steisslage. Gewicht des Kindes 3180 Grm. Länge 44 Cm. Das Kind machte einige erfolglose Atmungsversuche.

Das Aeussere des übrigens völlig ausgetragenen Kindes bietet einen sehr ungewöhnlichen Anblick dar. Die Haut ist am ganzen Körper von dunkel livider Farbe, die Lippen dunkelblau Roth, am Kopf und Gesicht heben sich zahlreiche unregelmässige, vielfach confluente hellrothe Flecke von dem bläulichen Grundton ab. Beim Einschneiden in diese erkennt man einzelne flache hämorrhagische Infiltrationen in der Cutis. Der Kopf ist sehr dick und rund, seine rechte Hälfte, namentlich stark in den abhängigen Partien ödematos geschwollen, auch die linke Seite ödematos, aber doch so wenig, dass beispielsweise das rechte Ohr etwa den doppelten Umfang des linken erreicht. Ebenso ist der rechte Arm und das rechte Bein derber und viel dicker geschwollen als die Extremitäten der linken Seite. Das Abdomen kugelig aufgetrieben, sehr prall. Der Hals kurz und dick, die Schilddrüse nicht vergrössert.

Der Hauptschnitt ergiebt eine wässrige Durchtränkung des Unterhautseites an Brust und Bauch; bei Eröffnung des letzteren entleert sich in reichlicher Menge hellbräunliche klare Flüssigkeit. Das Zwerchfell ist rechterseits kuppelartig in den Bauchraum vorgedrängt, links steht es im 4. Intercostalraum. Oberfläche der Baucheingeweide blossrosa, glatt, sehr feucht. Die Nabelgefässe sind völlig intact. Nach Entfernung des Brustbeins kommt eine grosse 2 Cm. lange, 1,7 Cm. breite Thymusdrüse zum Vorschein, welche eine fleischrothe gelappte Schnittfläche und schwach ödematöse Umhüllung darbietet. Das Herz von etwas mehr als gewöhnlicher Grösse, beide Ventrikel von annähernd gleicher Dicke, 0,8 — 1,0 Cm., die Höhlen von mittlerer Weite, Wand blossroth. Die Klappen sind zart durchscheinend, das ovale Fenster offen. Arterienursprünge regelmässig. Die linke Lunge gänzlich atelectatisch, ihre Grösse normal, beide Lappen von regulärer Form, die Oberfläche feucht, grobkörnig, blossgrauroth. Pleurahöhle leer. Die rechte Lunge ist in ihrem oberen und mittleren Lappen ebenfalls von durchaus normaler Grösse und Gestalt, luftleer. Der Unterlappen dagegen ist mindestens wie ein Hühnerei gross, er bildet einen schlaff mit dünner Flüssigkeit gefüllten, wie man bei durchfallendem Lichte sieht, vielkammerigen Sack. Auf dem obersten Abschnitte des Sackes, nahe dem Hilus sitzt ein Rest normalen atelectatischen Lungengewebes demselben gleich einer Kappe auf; beide Abschnitte werden gleichmässig von zarter Lungenpleura überzogen. An der Grenze lässt diese letztere einzelne kleine Bläschen, von der Grösse etwas erweiterter ödematöser Alveolen durchschimmern, welche den Uebergang vom Normalen zu dem cystisch entarteten Lungentheile bilden. Die Wand ist daselbst etwa 0,5 Cm. dick, fühlt sich ziemlich derb an, und wird gegen die Kappe zu dem atelectatischen Parenchym derselben immer ähnlicher, nach der Basis des Lungenlappens wird sie papierdünne, ihre Oberfläche hellgrau, glatt und feucht. Vom Hilus her ziehen sich dichotomisch verzweigte Linien (anscheinend erweiterte Lymphgefässe) gegen den Grund des Sackes hin. In der Pleurahöhle etwas freier wässriger Erguss, keine Verwachsung. An einer der dünnsten Stellen des Sackes wird ein Stückchen aus der Wand excidirt, und mit einem Tubus Luft eingeblassen. Hierbei füllt sich der Raum prall an, ohne dass aus den Bronchien Luft entweicht. Die Wand wird durch zahlreiche flache Buckel, deren jeder einer erbsen- bis haselnussgrossen Cyste entspricht, vorgewölbt, die vorwähnten Lymphgefässe verlaufen in den Thälern zwischen den halbkugeligen Erhabenheiten. Die grossen Bronchien lassen sich bis dicht an den Cystencomplex verfolgen, dann sind sie plötzlich abgeschlossen, obliterirt. Das so vorbereitete Präparat wird zur Härtung in Chromsäure gethan. Die frisch untersuchte entleerte Flüssigkeit enthielt neben feinkörnigem albuminösen Detritus freie Kerne und zahlreiche Flimmerepithelien. Die Wand des excidirten Stückchens ist mit einer mehrfachen Schicht von cubischen Epithelien, deren äusserste Flimmerhaare trägt, überzogen.

Die Milz ist ziemlich gross, sehr blutreich, von gewöhnlicher Consistenz. Die Leber ebenfalls von reichlicher Blutfülle, ihre Gestalt normal. Der Darmkanal, Genitalapparat, Nieren und Blase biegen nichts Bemerkenswerthes dar. Kein Harnsäureinfarct.

Beim Abtrennen der Kopfhaut stösst man in dem, wie erwähnt, ödematösen Gewebe auf umfängliche Hämorrhagien, welche bis zum Pericranium reichen. Eine noch weit grösseere Blutung ist zwischen Dura und Pia mater erfolgt, woselbst ein schwarzrother Blutklumpen von durchschnittlich 5 Mm. Dicke die ganze rechte Convexität überzieht, und sich tief in den Längsspalt hineinsekt. Das Gehirn selbst ist von gewöhnlicher Grösse und Consistenz, blutreich, ohne Heerdblutungen und ohne mikroskopisch nachweisbare Encephalitis. Diagnose: Hydrops ascites et anasarca. Hydrothorax dexter. Haemorrhagiae cutis, Caput succedaneum, Haemorrhagia permagna intermeningealis. Bronchiectasis cystica lobi inf. pulm. dextri. Cyanosis universalis.

Der Nachweis, dass der vielkammerige cystische Sack von einer flimmernden Schleimhautschicht ausgekleidet ist, genügt meiner Meinung nach allein, um die Missbildung der Lunge als eine Bronchiectasie zu legitimiren. Die Diagnose wird indess an Schnittpräparaten durch das gehärtete Object bis in alle Einzelheiten bestätigt. Hier sieht man zunächst vom blossen Auge ein System von grösseren, kleinen und kleinsten Höhlen, welche sämmtlich in einen mittleren gemeinschaftlichen Raum einmünden, und von einander durch dünne Scheidewände abgegrenzt sind. Diese Septa erheben sich theils als niedrige Wülste, theils als grosse Fächer von der Innenwand der Höhle, sowohl von der peripheren als der dem Hilus zuliegenden Seite, und enden mit freiem Rande in die Cyste. Von den grössten fächerartigen Häuten entspringen in der nehmlichen Weise secundäre und tertiäre Scheidewände, es entstehen zahlreiche Recessus, aber keiner derselben steht mit einem normalen Bronchus in offener Verbindung. Zur mikroskopischen Untersuchung eignen sich am besten die Stellen, an welchen noch die dünne Schicht normalen Lungengewebes aufsitzt. Daselbst lässt sich eine stark vascularisierte Pleura mit zartem, welligem Bindegewebe von dem atelectatischen Theil auf die Cystenwand verfolgen. Ein schmaler interlobulärer Bindegewebsfortsatz der Pleura trennt das normale von dem erkrankten Parenchym, und nur ein kleines Grenzstück von Lungensubstanz vermittelt den Uebergang zu der papiertünnen Partie der Blasenwand. Dieses Grenzstück nun, das schon wie oben beschrieben, am frischen Object fast emphysematos aussah, besteht aus embryonalem Lungengewebe, dessen Alveolen fast alle so weit sind, wie die eines erwachsenen Individuums. Manche enthalten einen feinkörnigen, auf Essigsäure verschwindenden Niederschlag, ebensolche zarten Gerinnungen bemerkt man in Spalten des

Pleurabindegewebes, ebensolchen frei in der Höhle. Es ist wohl nicht zu bezweifeln, dass in allen Fällen ein hydropischer Erguss vorliegt, aus welchem durch die Härtung in Chromflüssigkeiten und absolutem Alkohol jener Eiweissniederschlag abgeschieden worden ist. Zwischen den Alveolen, welche noch aus einem Saum granulirter, theils cubischer, theils rundlicher Zellen und homogenem Zwischengewebe ohne elastische Fasern bestehen, liegen nahe bei einander mikroskopische Quer- und Längsschnitte der Bronchien. Diese sind von einem sehr dicken Saum cilientragender Cylinderzellen ausgekleidet, der oft gefaltet in dem weiten Lumen von der Membrana propria abgelöst liegt. Die Bronchien sind zu sehr unregelmässigen Spalten verzogen, bald weit, bald enger, an das Bild eines Sarcoma proliferum s. phyllodes erinnernd. Keiner derselben mündet offen in den Hauptaum der vielkammerigen Cyste, immer liegt noch ein schmäler Saum von zellenreichem Lungengewebe dazwischen, in welchem aber keine Alveolen mehr enthalten sind, sondern die Zellen, welche an den mehr peripherischen Abschnitten die ectatischen Aveolen begrenzen, regellos neben einander liegen. Dieses eigenthümliche Gewebe wird nun gegen den freien Raum des Sackes von einer deutlichen Membrana propria begrenzt, und dieser helle Saum trägt das bereits erwähnte mehrschichtige Cylinderepithel. Ueberall, wo man vom blossen Auge ein Septum oder einen flachen Wulst in der Wand sieht, findet sich ein ähnliches Verhältniss wie das an der kappenartigen Verdickung beschriebene wieder. Ist das Septum ca. 3 Mm. dick, so lässt sich in dem vascularisirten homogenen Grundgewebe eine Andeutung der Zellenlage zu Alveolen erkennen, je dünner es wird, um so regeloser liegen die Zellen, um so mehr gewinnt der Bau Aehnlichkeit mit Granulationsgewebe; beide Flächen jedes einzigen Septums sind mit Bronchialepithel überzogen. Der Bau des Ganzen wiederholt sich an den mikroskopischen Schnitten; es finden sich immer wieder kleine Wülste, d. h. secundäre, tertäre, quaternäre Cystenwände, in deren jeder ein kleinster oftmals wuchernder und in Dilatation begriffener Bronchus steckt; nirgends lässt sich aber eine Stelle finden, welche auf eine Atrophie, einen völligen Schwund des Zwischengewebes und eine Confluenz mehrer Blasen zu deuten wäre. Es muss demnach eine hydropische Erweiterung eines Hauptbronchus mit allen seinen Aesten vorliegen, welche zu einer Cystenbildung ge-

führt hat, in deren gemeinschaftlichen Raum alle Einzelbläschen einmünden, während die Septa zwischen denselben erhalten sind, und eine Communication der Tochtercysten unter sich verhindert haben. Wo der Druck der hydropischen Bronchien am stärksten war, ist es in dem Gewebe zwischen zwei dilatirten Aesten überhaupt nicht zur Anlage normaler Alveolen gekommen, da, wo dieser Druck sich allmählich entwickelte, sieht man die Anordnung der Alveolen untergehen, und nur an dem kleinen kappenähnlichen Abschnitt, nahe der Verschlussstelle und dem normalen Parenchym lassen sich deutliche hydropische Lungenbläschen nachweisen. Es ist nicht unwahrscheinlich, dass diese Abschnitte, wenn das Individuum am Leben geblieben und älter geworden wäre, zu Emphysemblasen umgewandelt worden wären, sofern nicht auch hier durch fötale Verwachsung des zuführenden Bronchus der Luftzutritt ein für alle Male eine Hinderniss erfahren hätte. Ob dies der Fall war, hätte nur durch Lufsteinblasen am frischen Präparat entschieden werden können, was in Rücksicht auf die Integrität der Formen des Objects unterblieben ist. Andere Fälle werden zeigen, dass ganz analoge hydropische Erweiterungen der Bronchien und Alveolen auch ohne vorhergegangenen Verschluss eines Hauptastes eintreten können, und da dieselben zugleich Beläge dafür sind, dass das Leben der Individuen durch diese Missbildung nicht bedroht wird, so will ich gleich an dieser Stelle auf die Möglichkeit einer angeborenen Anlage zur Emphysementwicklung aufmerksam machen.

Zwei hierher gehörige Fälle sind von Dr. Kessler im Jahre 1858 in seiner Dissertation beschrieben worden, deren Wichtigkeit Herrn Professor Hermann Meyer in Zürich zu einer Reproduction im 16. Bande dieses Archivs veranlasst hat.

No. II. Fall I. (Dr. Kessler.) Das Präparat stammt von einem einjährigen Mädchen. Das Kind war bis zum 5. Lebensmonat anscheinend gesund, erkrankte in dieser Zeit unter Erscheinungen von Asphyxie. Die Respiration wurde pfeifend, Herz- und Pulsschlag unregelmässig und stürmisch, und an Gesicht und Händen trat blaue Färbung auf. Solche Symptome stellten sich von da an häufiger ein, und wurden namentlich durch Liegen auf der rechten Seite geweckt, während linksseitige Lage stets einige Erleichterung gewährte. Anfälle dieser Art nahmen mit der Zeit an Häufigkeit und Heftigkeit zu, und in einem derselben starb das Kind plötzlich. In den Intermissionen zwischen den Anfällen blieb indessen die blaue Färbung der Hautdecken constant, wenn auch in geringerem Grade als während der Anfälle selbst.

**Section:** Das Herz normal, der Durchmesser der linken Lungenarterie misst 9 Mm., der rechte 13,0 Mm. Der Ductus Botalli geschlossen, Foramen ovale für eine Borste durchgängig.

Die rechte Lunge misst 100 Mm. in der Länge, 87 grösste Breite, 53 grösste Dicke. Regelmässige Lappenbildung. Die Ränder und einige Stellen der äusseren Oberfläche sind emphysematös. An der Innenfläche treten beim Aufblasen einzelne grössere, hanfkorn- bis erbsengrosse Blasen über die Oberfläche hervor.

Die linke Lunge besteht aus zwei Haupttheilen, einem oberen und einem unteren, welche durch einen tiefen Einschnitt bis an die Lungenwurzel getrennt sind. Der untere Theil besteht aus 3 zungenförmigen Läppchen, welche von der Wurzel an, wo sie am dicksten sind, schon getrennt, sich flach an einander legen, und gegen die Peripherie hin allmäthlich schmäler werden. Der hinterste von diesen Lappen ist der grösste und liegt mit einer ausgedehnteren concaven Fläche dem Diaphragma auf. Grösste Länge 50 Mm., Diaphragmafläche 42 Mm., in der Mitte 16 Mm. dick, 35 Mm. breit. Der mittlere Lappen ist 70 Mm. lang. Die Gesamtheit der 3 Lappen beträgt in ihrem Volumen ungefähr den 5. Theil des Volumens der rechten Lunge. Parenchym normal lufthaltig. Der obere Theil der linken Lunge bildet einen weiten fibrösen Sack mit sehr dünner Wandung; an der Lungenwurzel bildet indessen den Anfang dieses Theiles eine geringe Menge normalen Lungenparenchyms (vgl. Fall I), welches gegen die Wandung des Sackes scharf abgesetzt ist, und mit dem Parenchym des unteren dreilappigen Theiles in Continuität steht. Bei der Eröffnung zeigt sich der Sack mit Luft gefüllt, die innere Oberfläche desselben, welche durch eine Schleimhaut gebildet wird, ist im Allgemeinen glatt, zeigt indessen einzelne schmale, nach innen vorspringende Falten; einige grössere Falten dieser Art finden sich an dem Wurzelende der Blase, und unter diesen münden, wie man sich durch Luftenblasen und Einführen von Borsten überzeugen kann, Bronchialäste ein. Diesen faltigen Vorsprüngen im Innern des Sackes entsprechend liegen in der Substanz der Wandung desselben stärkere Zellgewebestränge, welche sich in verschiedenen Richtungen durchkreuzen und grössere und kleinere dünnere Stellen zwischen sich lassen. — Die hintere innere Fläche dieses Sackes zeigt sich an einzelnen Stellen verkreidet. — Die Umrisse dieses Lungentheiles geben im Wesentlichen die innern Umrisse des oberen Theiles der linken Thoraxhälfte wieder. Grösste Länge des Sackes 111 Mm., Querdurchmesser 93 Mm.

Die Uebereinstimmung meines ersten Falles mit diesem Vorstehenden ist bis auf unwesentliche Einzelheiten eine so grosse, dass ich beispielsweise die Beschreibung, welche Meyer von der Innenfläche des Sackes giebt, wörtlich hätte wiedergeben können. Auch die Abbildung im 16. Bände würde mit meinem Präparat (von der Verschiedenheit der befallenen Lappen abgesehen) sich decken. Damit ist also unwiderleglich bewiesen, dass eine angeborene Bronchiectasie so hohen Grades sich nichtsdestoweniger

über die Geburt hinaus erhalten kann, und klinische Symptome hervorbringt, wie bei erwachsenen Individuen, Anfälle von Asphyxie, später andauernde Cyanose. Sehr werthvoll ist ferner die Angabe von Meyer, dass die Ränder der rechten Lunge emphysematos waren, und dass außerdem einzelne hanfkorn- bis erbsengroße Blasen beim Aufblähen des Lappens zum Vorschein gekommen seien. Diese letzteren könnten grössere Emphysemblasen sein, allein ich habe Gründe für die Annahme, dass auch sie erweiterte Bronchialenden darstellten und dass hier somit zwei in ihrer Form verschiedene bronchiectatische Cysten der Fötalzeit vorlagen; ich werde weiterhin hierauf zurückkommen. Einen Unterschied von principieller Bedeutung glaube ich indessen in dem Umstände zu finden, dass die cystische Aussackung dieser Lunge ohne Verschluss der zuführenden Bronchien eingetreten ist.

No. III. Der zweite von Meyer an einem fünf- bis sechsmonatlichen Fötus beobachtete Fall zeigt, dass auch bei offenen Bronchien eine Ectasie durch hydropischen Erguss erfolgen kann.

„Die rechte Lunge ist 46 Mm. lang, 32 Mm. breit, 26 Mm. dick. Auf der vorderen Fläche des oberen Lappens sieht man eine dünnwandige Blase von dem Umfang einer kleinen Walluuss, deren Höhle sich bis in die Nähe der Lungenwurzel in die Substanz der Lunge ein senkt, so dass somit der grösste Theil dieses Lappens in der Bildung dieses Blasenraumes aufgegangen ist. Den Inhalt der Blase bildet eine wässrige Flüssigkeit. Auf dem der Lungenwurzel zugewendeten Boden derselben sieht man zwischen leicht vorspringenden wulstigen Falten zahlreiche kleinere Löcher, welche, wie durch Lufteinblasen nachzuweisen ist, Einmündungen von Bronchialästen in den Sack sind. Aehnlich gebildete kleinere Blasen, durch nur dünne Scheidewände von einander getrennt, zeigt die innere Fläche des oberen Lappens und ebenso die ganze Oberfläche des mittleren und unteren Lappens, jedoch in der Weise, dass die kleineren Blasen sich an der Costalfläche der genannten Lappen vorfinden, die grösseren dagegen an den übrigen Oberflächen derselben. Auch in dem Inneren der Lungen scheinen zahlreichere Blasenräume dieser Art mit den Bronchien in Verbindung zu stehen, es zeigt sich wenigstens der Durchschnitt in der Nähe der Lungenwurzel sehr weitmaschig. Die linke Lunge ist 36 Mm. lang, 27 breit und 11 dick. Sie zeigt an ihrer ganzen Oberfläche dieselbe Beschaffenheit, wie der mittlere und untere Lappen der rechten Lunge, indem ebenfalls zahlreiche Blasen über die Oberfläche der Lunge zerstreut sind, von welchen ebenfalls die kleineren auf der Costalfläche gelegen sind. Die innere Oberfläche der Blasenräume ist im Wesentlichen ganz dieselbe wie diejenige rechts, nur dringen die Blasen etwas tiefer in die Substanz der Lunge ein, und die um die Bronchialöffnungen befindlichen wulstigen Falten treten dadurch etwas stärker hervor.“

Hier handelt es sich also um eine cystische Erweiterung sowohl der grossen Bronchialstämme, als ihrer Aeste durch eine abnorme sötale Flüssigkeitsansammlung bei erhaltener Wegsamkeit der sämmtlichen Bronchiallumina.

No. IV<sup>1)</sup>). Am 26. Februar 1878 wurde der 25jährige Goldarbeiter Peregrin Gottwald auf der Abtheilung des Herrn Prof. Fraentzel aufgenommen. Der Vater des G. hat viele Jahre hindurch an asthmatischen Anfällen gelitten; er selbst hat von seiner Kindheit an immer etwas gehustet. Seit 2 Jahren haben sich in Folge einer heftigen Erkältung zu dem Husten Anfälle von Beklemmung gesellt, welche anfangs nur alle 3 bis 4 Wochen auftraten, und von kurzer Dauer waren, später aber sich derart steigerten, dass Pat. seine Thätigkeit einstellen und das Krankenhaus aufsuchen musste. Man fand ihn schwächlich gebaut, im Bette mit vornüber gebogenem Kopfe aufrecht sitzend, Gesicht und Lippen blass und tief cyanotisch. Er klagt über enorme Atemnot, heftigen Husten. Das Sensorium frei, keine Oedeme, kein Fieber. Unter Zunahme der Dyspnoe trat am 8. März bei einem heftigen asthmatischen Anfall Pneumothorax ein, am 18. März erfolgte der Tod.

Am 19. März 1878 dictirte ich das folgende Obductionsprotocoll:

„Kleine Leiche mit sehr weitem, nach vorn sich kielförmig zuschärfenden Thorax, blassen mageren Hautdecken, und dürtiger blassrother Musculatur. Zwerchfell rechts kugelförmig in den Bauchraum vorgewölbt, links der Höhe des unteren Randes der fünften Rippe entsprechend. Es wird nunmehr aus der Haut der rechten Brustseite eine Falte gebildet, letztere mit Wasser angefüllt, und der Brustraum unter dem Niveau des Wassers eröffnet. Dabei entleeren sich aus letzterem ziemlich zahlreiche Luftblasen. Nach Herausnahme des Sternums collabirt die rechte Lunge gar nicht, sondern füllt den ganzen weiten Raum der rechten Thoraxhälfte aus, und ragt noch erheblich nach links hinüber, so dass das Mediastinum und das Herz sehr weit nach links herübergedrängt sind. Dabei erscheint der rechte Oberlappen absolut blass, grauweiss, der Mittellappen graublau mit eingesprengten schwarzen Streifen, der Unterlappen wiederum blass (pigmentfrei) und nur an der Basis leicht rosa gefärbt. Der Oberlappen stellt, wie bei durchfallendem Lichte zu sehen ist, ein System von mindestens erbsengrossen, vielfach confluirenden äusserst dünnwandigen Bläschen dar, die nach der Lungenwurzel zu etwas kleiner, nach den Rändern zu grösser werden. Ganz ähnlich beschaffen ist der Mittellappen, nur sind die Bläschen in ihnen ungleich kleiner; ein Abschnitt nahe der Lungenwurzel bietet unter dem Fingerdruck ein Knistern dar, welches etwa dem einer mit Luft gefüllten normalen Lunge analog ist. Die Pleuraoberfläche glatt; die des Mittellappens zeigt einige fleck- und strichweise vorhandene Hämorrhagien.

<sup>1)</sup> Dieser ausserordentlich merkwürdige Fall ist wegen seiner klinischen Wichtigkeit von Fraentzel in den Charité-Annalen 1878 mitgetheilt worden. Das Präparat, welches bei der Section zur Aufbewahrung in der Sammlung des pathologischen Instituts besonders geschont war, ist leider im Verlaufe einer Untersuchung auf der Klinik verloren gegangen.

Der der Lungenwurzel zunächst gelegene Abschnitt des Unterlappens ist verhältnissmässig kleinblasig (vergl. Fall I und beide Fälle von Meyer). Der ganze übrige Theil des Unterlappens ist in einen grossen schwappenden, vielkammerigen Sack verwandelt, welcher eine röthliche Flüssigkeit enthält, die beim Anheben der abhängigsten Theile sehr leicht in die höheren Lungenabschnitte abfließt. An der Begrenzungsfäche zwischen Ober- und Unterlappen liegt dem letzteren angehörig ein etwa stecknadelkopfgrosses Loch, welches aber bei der grossen Weichheit und Beweglichkeit der umliegenden blasig veränderten Lungentheile sehr leicht verlegt wird, so dass bei dem Aufblasen der Lunge ad maximum, welches *in situ* vorgenommen worden war, das Ausströmen von Luft nicht hatte wahrgenommen werden können.

Die linke Lunge ist an ihrer Basis durch alte bindegewebige Verlöthungen adhären, und im Bereich dieser adhärenten Partien gleichfalls stark emphysematos. Eben solches Emphysem findet sich hier und da an den scharfen Rändern. Die Emphysemblasen sind aber durchgehends kleiner als rechts. Das übrige Parenchym der linken Lunge pigmenthaltig und, soweit äusserlich zu constatiren ist, von normalem Luftgehalt. — Schnitte durch die Lungen werden nicht geführt um die Conservirung derselben in der pathologischen Sammlung zu ermöglichen. —

Herz ziemlich gross, die Lage des rechten Randes entspricht ungefähr der äusseren Lage der linken Brustwarze, die des linken Randes etwa der linken Linea axillaris ant. Beim Aufschneiden zeigt sich, dass die Vergrösserung ausschliesslich auf Rechnung des rechten Ventrikels kommt, dessen Höhle erheblich erweitert ist, während die Musculatur stark verdickt und braunroth erscheint. Klappenapparat intact.

Alle Unterleibsorgane auffallend klein, sehr stark bluthaltig, im Zustande ausgesprochener Induration.

Der Befund war mir damals in genetischer Hinsicht völlig unklar; ich erwartete erst von der Untersuchung am gehärteten Präparat genauere Aufschlüsse, und bedauere aufrichtig, dieselben wegen des erwähnten Unfalls nicht in gewünschtem Umfange beibringen zu können. Dennoch lässt sich jetzt mit Hülfe der sehr eingehend durchgeführten Epikrise Fraentzel's das Wesentliche soweit herstellen, dass ich diesen Fall als eine genaue Parallelie des ersten Falles von Herm. Meyerinstellen kann.

Die Anamnese ergiebt, dass der Vater des G. lange Jahre an Asthma gelitten und daran gestorben ist. Seit frühesten Kindheit krankt Patient an Husten. In einem Alter von 25 Jahren, in welchem Asthma und Emphysem sehr selten vorkommen, stirbt Patient unter diesem Krankheitsbilde, und es findet sich bei ihm eine blasige Entartung einer Lunge so ausgedehnt, wie sie niemals selbst bei alten Leuten beobachtet worden ist. Bei der Aufnahme in die Charité war gleichmässig über beiden Lungen heller Percussionsschall, beider-

seits vesiculäres Athmungsgeräusch. Daraus geht hervor, dass auch rechts die Luft bis in die letzten Endbläschen der erkrankten Lunge eingesogen worden ist, dass also auch die röthliche klare Flüssigkeit, welche den gemeinschaftlichen Sack erfüllte, und durch blosses Umwenden der Lunge in andre Lappentheile übergeführt werden konnte, erst später als am Tage der Aufnahme in denselben hineingelangt ist, also einem acuten Oedem gleichzustellen ist. Die offene Communication des vielkammerigen Sackes mit den Bronchien wurde durch Einblasen von Luft bei der Section ausser Zweifel gestellt. Nirgends besteht eine Verwachsung der Pleurablätter oder sonst nachweisbare Veränderungen, welche als auch nur einigermaassen plausible Erklärungen für die cystische Entartung der Lunge zugelassen werden könnten; gerade da, wo die linke Lunge adhären ist, besteht nur schwaches Emphysem. Dazu kommt ein Umstand, der mir vor allen einen congenitalen Ursprung zu beweisen scheint, das ist der absolute Mangel an Lungenpigment im rechten Ober- und Unterlappen, und der beinahe vollständige Pigmentmangel im Mittellappen. Diese höchst auffallende Erscheinung lässt sich bei der Annahme einer später entstandenen Bronchiektasie und Emphysembildung durchaus nicht begreifen. Sowohl von normaler als von chronisch katarrhalischer Bronchialschleimhaut wird Kohlenpigment, wenn auch weniger als von den Alveolen, aufgenommen, es kann also nur an der inneren Einrichtung, an einer perversen Anordnung der Lymphgefässe liegen, dass die eine Lunge fast ganz pigmentfrei geblieben ist, während die andere doch solches in reichlicher Weise enthalten hat. —

Die bisher aufgeführten Fälle stellen eine stufenweise Entwicklung einer congenitalen, durch hydropische Ansammlung bedingten Bronchiektasie dar, die an einem 5 monatlichen Fötus, an einem ausgetragenen Kinde, an einem einjährigen Mädchen, und einem 25 Jahre alten Manne in allen wesentlichen anatomischen Eigenchaften übereinstimmt, und namentlich darin, dass bei allen Präparaten der Hauptbronchus mit seinen Aesten gleichmässig dilatirt ist, so dass eine mittlere Cyste besteht, in welche alle seitlich ansitzenden Secundärzysten einmünden. — Diese **Bronchiectasis universalis** ist in einem Fall bei Verwachsung der zuführenden grossen Bronchien, in drei Fällen bei völliger Wegsamkeit derselben eingetreten.

Mit diesen Befunden von universellen cystischen Bronchiectasien scheinen indessen die Möglichkeiten der angeborenen Cystenbildungen noch nicht erschöpft zu sein.

Eine wesentlich andere Form derselben Erkrankung bietet der folgende Fall dar:

No. V. Unter No. 11, 1877 bewahrt die Sammlung des pathologischen Instituts ein Präparat auf, das uns von Herrn Dr. Ad. Lesser eingeliefert worden ist. Dasselbe stammt von einem 4½ Monate alten Mädchen Gertrud Henschke, das am 11. Januar 1877 im forensischen Institut zur Section kam<sup>1)</sup>.

Beide Lungen waren frei im Thorax, ihre Pleuren an vielen circumscripten Stellen von mattem trübem Aussehen, von zarter Fibrinschicht überzogen; die Lungen voluminös und den Trübungen der Pleura entsprechend von derben bronchopneumonischen Hepatisationen durchsetzt. Die Oberfläche beider Organe, vornehmlich der rechten enthielt eine grosse Anzahl circa kirschkerngrosser, sehr dünnwandiger, durchscheinender, mit wasserklarem Inhalt gefüllter Cystchen. Auch an den hepatischen Abschnitten war der Ueberzug der kleinen Bläschen transparent, der Inhalt klar. „Die Thymusdrüse ist klein, schlaff, blassroth. Der Herzbeutel ist leer, die rechte Vorkammer enthält einen Theelöffel voll schlaffen gallertartigen Gerinnsels, die rechte Kammer wenig flüssiges Blut. Im Ganzen ist das Herz, namentlich das linke ziemlich straff, an der Aussenfläche blassroth, die Kranzgefässer wenig gefüllt. Die linke Vorkammer ist reichlich mit flüssigem dunkelkirsrothem Blut gefüllt, die Kammer leer. Das Herz ist etwas grösser als die Faust des Kindes. Die Herzklappen sind zart und schlussfähig, die innere Herzhaut blass, ebenso wie das Herzfleisch.“ Die Milz misst 6 Cm. in der Länge, 5 in der Breite, 1 in der Dicke. Leber schwach mit Fett infiltrirt, ist 16 Cm. breit, 9 Cm. hoch, 5 dick, sehr blutreich. In den Nieren einzelne Tuberkel. Starke Abmagerung der ganzen Leiche.

Herr Professor Virchow liess von der Wand einer Cyste ein mikroskopisches Präparat anfertigen, es fanden sich zahlreiche Flimmerzellen, und so wurde der Fall im demonstrativen Cursus den 13. Januar als Bronchiectasie vorgeführt. Ich habe nach vollendeter Härtung das merkwürdige Object dann weiter untersucht und gefunden, dass die Bläschen vollständig abgeschlossen, rings von einer flimmernden Epitheltapete ausgekleidet sind, nicht mit offenen Bronchien communiciren. Dagegen treten auf einem gegen den Hilus geführten Schnitte weiter in der Tiefe ähnliche, steck-

<sup>1)</sup> Die citirten Befunde vom Herzen und den anderen Organen röhren aus dem von den Herren Geheimräthen Liman und Wolff dictirten Sectionsprotocoll her.

nadelknopf- bis erbsengrosse glattwandige Höhlen zum Vorschein, welche mehrfach hintereinander liegen, und durch ihre Lage den Verlauf grösserer Bronchialäste bezeichnen. Sie alle sind geschlossen, doch kommt es vor, dass je zwei der dichtest stehenden durch einen sehr kurzen engen Kanal mit einander communiciren, oder geradezu zu einem gemeinschaftlichen kleinen Quersäckchen vereinigt sind. Mikroskopische Schnitte bestätigen nur an einigen dieser tiefer von der Oberfläche abliegenden Cysten auf den ersten Blick den bronchiectatischen Charakter; die grössere Zahl von ihnen, welche mitten in Heerden zelliger Hepatisation eingebettet sind, erscheinen ihrer Epitheldecke entkleidet. Die Innenfläche ist zwar vollkommen glatt und eben, ihre innerste Schicht besteht aber aus feinkörniger albuminöser Masse, die auf einer structurlosen Basalmembran aufgelagert ist, und hie und da ist sogar diese Wand selbst in eine feinkörnige käsite Lamelle umgewandelt. Dennoch schwinden bei genauerem Zusehen alle Zweifel, da diese Cysten mit degenerirter Epithelschicht unverhältnissmässig grosse in starker Proliferation begriffene Knorpelinseln in ihrer Wand enthalten. Ganz gleiche knorpelige Bestandtheile finden sich auch in den erbsengrossen peripherischen Bläschen, deren Cylinderepithel noch unversehrt erhalten ist. Unmittelbar an die abgeschlossenen Bronchiectasien stossen Alveolen an, welche durch grosse Zellenpfröpfe ausgefüllt sind. Innerhalb der letzteren, sowie im Lumen einzelner Bronchioli und in den feinkörnigen Wandschichten kleinerer Cysten bemerkt man ausserordentlich zahlreiche Corpora amyacea. Nur die Wände der allergrössten Bläschen enthalten ausserhalb der Epithelauskleidung eine Zone sehr zellenreichen und von dicken Gefässen durchzogenen Granulationsgewebes. — Ausser diesen Veränderungen deckt nun die mikroskopische Untersuchung noch eine Erkrankung der Alveolen auf, welche durch die pneumonische Infiltration vorher völlig unsichtbar geworden war. Zwischen den Cysten besteht nehmlich ein weit vorgeschriftenes alveoläres Emphysem mit Rarefierung der Alveolensepta und Confluenz der erweiterten Lungenbläschen zu Stecknadelkopfgrösse. Diese Bilder unterscheiden sich nur durch völliges Fehlen von Lungenpigment von Präparaten, welche bei emphysematösen Veränderungen höheren Grades an erwachsenen Individuen gefunden werden.

Der Unterschied dieses Falles von der ersten Reihe ist ohne

Mühe verständlich. Während dort ein grosser Bronchus mit allen seinen Nebenästen hydropisch entartet war, bilden die Bronchien hier kleine cystische Ectasien, öfters an demselben Aestchen mehrere aufeinanderfolgende, während das Lumen zwischen denselben verschlossen ist. Ähnliche cystische Entartungen der peripherischen Bronchialendigungen bot Fall II (H. Meyer) neben Emphysem der rechten Lunge dar, so dass dort eine Combination beider Formen, deren eine die linke, deren andere die rechte Lunge befallen, vorzuliegen scheint; nur darin ist jene Lunge von dieser des Falles V verschieden, dass dort ein offener Zusammenhang der Höhlen mit den Bronchialenden nachzuweisen war. Das alveolare Parenchym ist an vielen Stellen stark emphysematös entartet, also ganz analog den früheren Fällen. Dennoch könnte hier der Einwurf gemacht werden, da das Kind bereits  $4\frac{1}{2}$  Monat alt sei, so könne sich die Affection füglich in dieser Lebensperiode erst entwickelt haben. Bezuglich des Emphysems müsste ich diese Beschränkung zulassen, die bronchiectatischen Cysten dagegen enthielten, wie oben beschrieben, einen klaren wässrigen Inhalt, ganz wie diejenige des neugeborenen Kindes (Fall I), während die Höhlen in den nicht seltenen Fällen von Bronchiectasie bei phthisischen Kindern und Erwachsenen entweder leer oder mit zelligem, käsigem oder kreidigem Inhalt erfüllt sind.

Ich füge hier einen Fall an, welchen Virchow in seiner Arbeit: „Zur Entwicklungsgeschichte des Cretinismus und der Schädeldiffimitäten“<sup>1)</sup> aufführt, da er mit dem soeben beschriebenen eben so viele Analogien darbietet, wie die Fälle von Hermann Meyer mit meinem Fall No. I. Virchow schreibt:

No. VI. „Unter No. 77 findet sich in der anatomischen Sammlung (Würzburg) ein ungewöhnlich grosser, fast cretinistisch aussehender, ausgetragener, 9 monatlicher männlicher Embryo, der frisch 9 Pfund 11 Unzen gewogen haben soll und 47 Cm. lang ist . . . übrigens ist der Körper wohlgebildet, besonders der Hodensack ungewöhnlich gross . . . Am Halse eine 6 Cm. breite, 2 Cm. dicke, links 3, rechts 4 Cm. hohe Kropfgeschwulst.“

Gleichzeitig finden sich sehr sonderbare Veränderungen in der Brust. Die Thymusdrüse ist von mässiger Grösse und enthält eine ziemlich grosse Höhle. Das sehr vergrösserte Herz ist fast quer gelagert, hat besonders rechts sehr dicke Wandungen, und enthält äusserst derbe Gerinnsel, scheint aber sonst normal zu sein. Dagegen sehen die luftleeren, jedoch nicht ganz kleinen Lungen

<sup>1)</sup> R. Virchow, Gesammelte Abhandlungen S. 982.

äusserlich fast emphysematisch aus, indem sowohl an der äusseren als inneren Oberfläche der verschiedenen Lappen blasige, bald einzeln, bald gruppiert stehende helle Erhebungen erscheinen, die beim Einschneiden als glattwandige leere Höhlen sich darstellen. Allein nirgends lässt sich ein Zusammenhang mit Bronchien oder Luftzellen auffinden, vielmehr ergiebt sich hier und da evident die Lage dieser Blasen im Zwischenläppchengewebe, und bei genauerer Betrachtung wird es sehr wahrscheinlich, dass wir es mit erweiterten Lymphgefäßchen zu thun haben, indem besonders gegen die Lungenwurzel hin sich längere rosenkranzförmige parallel nebeneinander verlaufende Stränge verfolgen lassen. Auch ist die Wand der Höhlen so glatt und dicht, dass man nicht wohl an interlobuläres Emphysem denken kann, dessen Verbreitung überdies gewöhnlich nicht ein so vielfaches und zugleich kleingruppirtes zu sein pflegt. Einzelne der grösseren Blasen erreichen den Umfang einer starken Erbse ....“ Ferner finden sich Blutextravasate (vgl. Fall I) im Scrotum, im Gehirn, in Brust- und Bauchhöhle.

Die Aehnlichkeit ist in allen wesentlichen Punkten vollkommen, und wenn ich mir erlaube in der Deutung von Virchow abzuweichen, so finde ich dafür eine Rechtfertigung in ganz äusserlichen Umständen, welche damals eine genaue Untersuchung nicht möglich werden liessen. Virchow sagt selbst bald darauf: „Es ist gewiss sehr zu bedauern, dass die Untersuchung dieses Kindes nicht alsbald nach dem Tode gemacht ist; die Einwirkung des Spiritus hat eine Reihe von Veränderungen herbeigeführt, deren Ausdehnung sich nicht einmal übersehen lässt. Insbesondere wage ich mich nicht mit vollständiger Sicherheit über die Beschaffenheit der Lungen zu äussern, wenngleich ich es für sehr wahrscheinlich halte, dass hier eine ähnliche Lymphgefäßsectasie bestanden habe, wie ich sie früher von der Makroglossie der Neugeborenen beschrieb.“

No. VII. Auf einen ferneren Fall macht mich Herr Professor Orth in Göttingen aufmerksam, den M. Barlow<sup>1)</sup> in der Pathological society of London am 16. December 1879 vorgezeigt hat. Es war

<sup>1)</sup> Es heisst in The British medical Journal 3 January 1880 wörtlich: Congenital Atelectasis, Emphysema and a cyst of the lung. Dr. Barlow showed the lungs of a child three month old, who had suffered from slight cough, but without dyspnoea. The hearts apex lay to the right of the sternum, but there was no pleuritic effusion. A diagnosis of the coexistence of atelectasis and emphysema was made, with proved to be correct. In the interior of the upper lobe of the left lung was a cyst, of the size of a spanish chestnut, containing air. No opening could be found in it; the lining was smooth, and when held up to the light, the wall was seen to be composed of collapsed air-vesicles.

die Lunge eines 3 Monate alten Kindes, bei dem sich congenitale Atelectase, Emphysem und eine Cyste im linken Oberlappen von der Grösse einer Kastanie vorgefunden. Die Cyste scheint nur einkammerig gewesen zu sein, ihre Innenfläche von einer Schleimhaut ausgekleidet. Leider fehlen Angaben über die mikroskopische Beschaffenheit derselben, ja es ist nicht einmal mit Bestimmtheit ersichtlich, ob eine Communication mit Bronchien bestanden hat oder nicht, da Barlow einerseits zwar angiebt, dass der Sack mit Luft gefüllt gewesen, andrerseits aber bemerkt, dass eine Oeffnung in ihm nicht nachweisbar sei. Trotzdem ist selbst theoretisch kaum eine andere Deutung denkbar, als dass die Blase eine bronchiectatische ist, und wie in den anderen Fällen ist auch hier wenigstens die erste krankhafte Anlage zur Bildung des Emphysems in die Zeit der fötalen Entwicklung zurückzuverlegen. Wie hohe Grade diese Störungen erreichen können, bevor sie endlich zum Tode führen, geht aus dem folgenden Fall hervor:

No. VIII. Christian Robenick, Schneidergeselle, 38 Jahre alt, wurde am 3. März 1880 auf die Medicinische Klinik der Charité aufgenommen, er starb unter den Erscheinungen extremer Dyspnoe und Cyanose am 9. März. Am 10. fand ich bei der Section: Eine mittelgrosse, kräftig gebaute männliche Leiche mit dunkel cyanotischer Hautfärbung des ganzen Gesichts, des Nackens und aller abhängigen Körpertheile. Die Unterextremitäten stark ödematos geschwollen. Die Haut am Rumpf ebenfalls ödematos. Die Musculatur sehr dürtig, schlaff, dunkelroth. Die grossen Venen des Halses sind so strotzend mit Blut gefüllt, dass beim Einschneiden dunkles flüssiges Blut in einem Strahl hervorspringt. Zu beiden Seiten der Trachea liegt eine 9 Cm. lange,  $4\frac{1}{2}$  Cm. breite, und nahezu 5 Cm. dicke Kropfgeschwulst (vgl. No. VI, Fall von Virchow), die zum Theil aus hyperplastischem Drüsengewebe, zum anderen aus gallertigen Cysten zusammengesetzt ist. Bei der Eröffnung der Bauchhöhle entleert sich ziemlich reichliche wässrige Flüssigkeit; das Zwerchfell steht rechts im 4., links im 6. Intercostalraum. Baucheingeweide äusserlich blassrosa, der Ueberzug spiegelnd glatt. Nach Wegnahme des Brustbeins stellt sich folgender Situs dar: Der Anblick wird dominirt durch die linke Lunge, deren freier Rand einen Theil des Herzens deckend weit über die Mittellinie nach rechts ragt, ohne sich im mindesten zu retrahiren. Das Herz liegt völlig auf der rechten Seite der Wirbelsäule und berührt mit seinem rechten Ventrikel beinahe die Brustwand in der rechten Mamillarlinie (vgl. No. IV, VI, VII). Dadurch wird die rechte Thoraxhälfte so vollständig verlegt, dass man vorerst das Herz bei Seite schieben muss, um die kleine, zu einem doppelfaustgrossen kugeligen Klumpen retrahirte rechte Lunge zu Gesicht zu bekommen. In der Pleurahöhle rechts etwas klare Flüssigkeit, das Rippenfell zart, überall glatt und glänzend. Zur besseren Uebersicht werden Hals- und Brustorgane gemeinschaftlich herausgenommen. Auch hierbei

entleert sich wiederum aus den durchschnittenen Venen, namentlich der V. cava inferior ein Strahl dunkelrothen flüssigen Blutes.

Der Herzbeutel ist fast leer, seine beiden Blätter rein weiss, spiegelnd. Die Herzoberfläche enthält längs der Kranzgefässse reichliches Fettgewebe. Das Herz ist gross; der bei weitem überwiegende Abschnitt fällt auf den rechten Ventrikel, dessen Anteil an der Basis 9 Cm. gegen 3 Cm. des linken beträgt. Die Entfernung von der Schlusslinie der Pulmonalis zur Herzspitze längs dem Septum gemessen 11 Cm., die analoge Entfernung links 10 Cm. Die Wand rechts ist so derb und dick, wie unter gewöhnlichen Verhältnissen die des linken, sie misst 1 bis 1,5, ihre Farbe hellroth, das Endocard überall zart, die Klappen intact. Links ist der Ventrikel enger, die Wand schlaff in maximo 1,9 Cm. dick. Klappen dünn, durchscheinend, nur das hintere Mitralsegel retrahirt. Foramen ovale, Ductus Botalli geschlossen.

Linke Lunge sehr voluminos, durchaus lufthaltig. Der Oberlappen durch alte feste Bindegewebsstränge mit der Thoraxwand und dem Herzbeutel verwachsen. Seine Spitze ist umgelegt und dadurch eine tiefe Falte entstanden, welche einen dritten Lappen vortäuscht. An der Basis feste Adhäsionen mit dem Zwerchfell. Die ganze vordere Fläche ist frei und glatt. Sie zeichnet sich durch starken Pigmentgehalt in frappanter Weise von der rechten Lunge aus. Ihre Alveolen an den Rändern gross-schaumig, keine Rarefaction. Auch der Durchschnitt enthält viel rein schwarzes Pigment. Starker Blutreichtum; in den Bronchien viel zäher glasiger Schleim, ihre Mucosa dunkelroth und geschwollen. Mikroskopisch erscheinen die Alveolen weit, reich an elastischen Fasern, das Pigment liegt in den interlobulären Septen und besonders reichlich in den Wandungen der kleinsten Bronchien abgelagert. Keine rothe Induration. Bronchialdrüsen am Hilus wenig über kirschkerngross, rein schwarz. —

Die rechte Lunge gleicht bei der Herausnahme eher einem Ovarialkystom als einer Lunge. Sie scheint von einer dicken fibrösen Hülle umgeben, welche am Oberlappen manchfache Bindegewebsstränge zum Herzbeutel und gegen die Trachea hinsendet, aber nirgends mit dem Thorax selbst verwachsen ist. Man kann nur einen oberen und einen unteren Lappen unterscheiden, welche bis gegen den Hilus trennbar sind, obwohl einige Bindegewebszüge des Ueberzugs die Oberflächen mehrfach verbinden. Der Mittellappen fehlt. Der Unterlappen besitzt eine ebenfalls derbe aber glatte Pleura mit einigen rein weissen, flachen, sehnigen Verdickungen. Unter diesem Ueberzuge gewahrt man einen neben dem andern liegend wallnuss- bis taubeneigrosse, schlaffe, fluctuierende Säcke, die theils durch dünne fibröse Balken, theils durch breite Züge derben Parenchyms von einander gescheiden sind. Beim Einblasen von Luft erweitert sich die linke Lunge noch mehr, ohne sich später merklich wieder zusammenzuziehen. Rechts füllen sich die schlaffen Halbkugeln zu kirsch- bis taubeneigrossen Blasen, auch die grösseren resistenten Parenchymabschnitte werden zu haselnussgrossen dickwandigen Cysten aufgebläht. Im Zustande straffer Spasmonie misst die ganze Lunge 18 Cm. in der Länge, 8 Cm. in der Breite, 6 Cm. vom vorderen Rande zum Hilus. Auch jetzt ist äusserlich keine Ähnlichkeit mit einer normalen Lunge zu erkennen, da nirgends eine feinblasige zarte Oberfläche, nirgends auch nur eine Spur von Pigment zu finden ist.

Entsprechend den zwei Lappen existiren auch nur zwei Hauptbronchen, deren oberer gleich bei seinem Beginn ein äusserst enges Lumen und dicke Knorpelplatten (vgl. Fall No. V) in der Wand aufweist, während der untere von normaler Weite ist. Die Schleimhaut beider ist stark geschwollen und injicirt, auf der Oberfläche viel schleimiges Secret. Ebenso beschaffen ist die Innenfläche der Luftröhre; an der rechten Seite derselben sitzt ein fast kirschgrosses, durch eine enge Oeffnung mit dem Lumen der Trachea in Verbindung stehendes Divertikel. Die Wand desselben misst 3—6 Mm., sie ist innen von einer sehr dicken, stark gefässreichen Schleimhaut mit cilientragendem Epithel ausgekleidet. Aussen wird sie von Bindegewebe überzogen, in das einige pigmentführende Lymphdrüsen eingebettet liegen. Kehlkopf und Pharynxschleimbaut tief cyanotisch, der Kehldeckel seitlich comprimirt. Von einer der Blasen wird ein Stück excidirt und frisch untersucht, das ganze Präparat im luftgefüllten Zustande gehärtet. Die mikroskopischen Schnitte der Cystenwand ergeben eine innerste Schicht von mehrschichtigem Cylinderepithel mit Flimmerhärtchen, darauf folgt eine helle Basalmembran, darauf ein zellenreiches Granulationsgewebe mit ganz excessiv weiten dünnwandigen Gefässen, darauf Lamellen von zartem Bindegewebe, das gegen die äussersten Pleuraschichten derbere Fasern annimmt. An den Uebergangsstellen des zellenreichen Gewebes zu den feinen Lagen von fibrösem Gewebe erblickt man hie und da längliche, zu vieleckigen Figuren ausgezogene Spalten, welche eine continuirliche Innenlage von einschichtigen Cylinderzellen führen. Nirgends eine Andeutung von Alveolen, nirgends elastische Fasern oder Pigment. —

Nach vollendetem Härtung bestätigt ein Schnitt durch die rechte Lunge den Befund, wie er bei der Section angenommen wurde in allen wesentlich Punkten. Die grössten und grossen Bronchien sind eng (kaum für dicke Sonden durchgängig), die Aeste etwa dritten Grades sind zu grossen Säcken dilatirt, welche die ganze Lunge von der Spitze zur Basis in gleichmässiger Vertheilung einnehmen. Die einzelnen Blasen sind von einander getrennt durch Parenchymsepta von höchstens 1 Cm. Dicke — von den zwischenliegenden verdickten grossen Bronchusquerschnitten abgesehen! — Von diesen Septis ist es leicht Schnitte zu gewinnen, welche den Bau von einer Cystenwand zur anderen verfolgen lassen. Es zeigt sich dabei wie bei dem frisch entnommenen Stück eine einfache oder mehrschichtige Lage von Cylinderzellen zu innerst beider Cysten; dazwischen liegt je nach der Dicke entweder nur jenes zellen- und gefässreiche Granulationsgewebe, oder in breiteren Scheidewänden lockige Lagen von Bindegewebe, auch wohl eingesprengte Fettträubchen in der Mitte, von dem Granulationsgewebe umschlossen.

An vielen Schnitten wird sowohl das zellenreiche wie das fibröse Gewebe unterbrochen durch sehr zartwandige, weite, mikroskopische Cystchen mit einfacher Cylinderzellauskleidung. Nirgends habe ich normale Alveolen oder schiefrig indurirtes Gewebe oder auch anderes Narbengewebe gefunden, wie es sonst schrumpfendem Lungenparenchym zukommt. Nähe dem Hilus liegen mehrere haselnußgrosse Lymphdrüsen, die nur bei mikroskopischer Untersuchung vereinzelte schwarze Zellen zeigen, während oft im ganzen Gesichtsfeld kein Kohlenpartikelchen sichtbar ist.

Die Milz erheblich vergrössert, 13 Cm. lang, 8 Cm. breit, 4,2 dick. Der Durchschnitt kirschroth, sehr derb. Nieren vergrössert, Oberfläche feinkörnig, un-

eben, Consistenz ausserordentlich derb, die Rinde breit, vielfach trübe, graugelblich, die Glomeruli strotzend mit Blut gefüllt, Markstrahlen breit, in den Papillen grauweisses sehniges Gewebe mit feinen strahligen Kalkinfarcten. Die Leber etwas vergrössert, sehr blutreich, auf dem Durchschnitt ausgesprochene Muscatnusszeichnung; die Gallenblase mit grüner Galle prall gefüllt. Die Schleimhaut des Magens blutreich, mit dickem Epithelbelag bedeckt.

Es ist mir nicht unbekannt, dass in der Literatur der Bronchiectasien eine Reihe von anatomischen Befunden verzeichnet ist, welche sich in dem einen oder andern Punkte dem vorstehenden eng anschliessen. Namentlich liegt es nahe aus einer 35 Fälle umfassenden Casuistik Biermer's<sup>1)</sup> die No. 5 und No. 6 hierher zu rechnen, welche beide fast gleichlautend als verkleinerte mit dicken Adhäsionen überzogene Lungen erwachsener Individuen beschrieben werden, welche in ein System weiter bronchiectatischer Höhlen verwandelt waren. Die Hauptäste der Bronchen waren eng, ihre Wände, insbesondere deren knorpeliger Anteil, ungewöhnlich gewuchert (vgl. oben Präparat No. V und No. VIII), die Aeste zweiter und dritter Ordnung führten in die etwa wallnussgrossen Blasen. „Dicht an diese Cavernenwände grenzt schwieliges, ganz verdichtetes Lungen gewebe, dessen alveolärer Bau fast gänzlich in gewucherten Schichten von Bindegewebe und breiten mächtigen elastischen Fasern zu Grunde gegangen ist (Cirrhose Corrigan).“ Von dem andern Präparat heisst es „inmitten des Verlaufs der Bronchien befinden sich keine solche Höhlen, aber erweitert und degenerirt sind alle Bronchien“. Biermer hat nun in der citirten Arbeit auf Grund seiner Casuistik eine grosse Zahl von Hypothesen über die Entstehung der Bronchiectasien kritisch erörtert, und die hier angeführten Fälle dabei noch speciell berücksichtigt. Da der Autor an keiner Stelle auch nur die Muthmaassung ausspricht, dass angeborene Störungen bei der Entstehung solcher cystischer Degenerationen mitgewirkt haben könnten, so halte ich es für unthunlich diesen Beweis jetzt anzutreten, zumal mir weder die Präparate noch Angaben über das Verhalten der übrigen Organe, beispielsweise der anderen Lungen zur Beurtheilung vorliegen.

Um aber dem Einwurfe zu begegnen, als sei aus der theilweisen Uebereinstimmung der Fälle Biermer's mit dem letztgenannten umgekehrt zu schliessen, dass auch dieser ohne die An-

<sup>1)</sup> Dieses Archiv Bd. XIX. S. 250.

nahme einer angeborenen Erkrankung zu erklären sei, füge ich hier diejenigen Momente an, welche ich für meine Darstellung als beweisend erachte.

1. Bietet der Fall Robenick eine anomale Lappentheilung dar, welche erfahrungsgemäss nur auf einem Vitium primae formationis beruhen kann. Vielleicht gehört auch das Divertikel der Trachea in dies Gebiet, dessen Wand mikroskopisch so völlig mit der der bronchiectatischen Höhlen übereinstimmt, dass ich einen Augenblick die Divertikelblase für einen rudimentären Oberlappen gehalten habe. Obgleich die genauere Präparation die wahre Natur der Cyste darlegt, so ist die Interpretation derselben, als verkümmter Anlage einer Lungenausstülpung des Vorderarms in frühster Embryonalzeit vielleicht doch nicht von der Hand zu weisen. Die Verschiebung des Herzens auf die rechte Seite, wie sie die zweifellos congenitalen Fälle No. VI und VII darboten, und der ganz ungewöhnliche Grad der Herzhypertrophie sprechen für eine Gleichheit des Ursprungs aller drei Fälle.

2. Besteht ein enormer Grössenunterschied beider Lungen, und überdiess ist die linke Lunge absolut so viel grösser als eine normale Lunge, dass man dabei nothwendig an das compensatorische Wachsthum paariger Organe erinnert wird, welches bekanntlich um so vollständiger ist, je früher das gleichnamige erkrankte Organ seine Function einstellte<sup>1)</sup>.

3. Sind beide Lungen von chronischer Bronchitis befallen, und es ist durchaus kein localer Grund aufzufinden, welcher die totale bronchiectatische Entartung der rechten Lunge allein begreiflich machen könnte; ja es ist sogar die linke gesunde Lunge, welche Adhärenzen mit dem Thorax eingegangen ist, während die rechte frei beweglich blieb.

4. Der absolute Pigmentmangel der rechten Lunge bei starker Kohlenablagerung in der linken.

5. Die mikroskopische Untersuchung ergiebt das vollständige Fehlen geschrumpften Bindegewebes oder schiefriger Induration, ja den Mangel an elastischen Fasern in den Wandungen und der Umgebung der Höhlen, welche doch ganz ohne Ausnahme an Stellen gefunden werden müssten, an denen vorher fertig gebildetes Alveolen-

<sup>1)</sup> Vgl. hierüber P. Grawitz und O. Israel, dies. Arch. Bd. LXXVII. S. 324 u. f.

parenchym durch Compression zu Grunde gegangen sein sollte. Die Wucherung der Knorpel (welche auch Biermer erwähnt) und die Bildung zahlreicher mikroskopischer Bronchiectasien fand sich bei den beiden von mir histologisch untersuchten Kinderlungen in ganz ähnlicher Weise, ihr Zustandekommen bei erwachsenen Organen ist gänzlich aller Erfahrung zuwiderlaufend.

Wir übersehen somit auch von der zweiten Form der angeborenen Bronchiectasie, die ich als *Bronchiectasis teleangiectatica* gegenüber der universellen Ectasie der ersten Gruppe bezeichnen möchte, vier Fälle: aus dem 9. Fötalmonat, dem 3. und 5. Lebensmonat und dem 38. Jahre. Zwei derselben sind mit Verschluss der kleineren Bronchialäste an vielen oft aufeinanderfolgenden Stellen gepaart, zwei stehen mit den Bronchien in offener Verbindung. Die ersten gleichen am nächsten von Erkrankungen ähnlicher Art dem Hydrops renum cysticus, nur mit der Einschränkung, dass bei den Lungen jedes Bläschen einem einzigen erweiterten Bronchialrohr entspricht, während die Cysten des angeborenen Hydrops renum durch Zusammenfluss vieler ectasirter Harnkanälchen entstanden sind. Für die cystoiden Ectasien der offenen Bronchialröhren finde ich in der Pathologie der Embryonalperiode kein passendes Analogon, sie erinnern noch am ehesten an cystische Erweiterung von Drüsenausführungsgängen, wie etwa an die Ranula pancreatica, welche Virchow im I. Bd. seines Geschwulstwerkes S. 276 abbildet.

Ueber die Tragweite dieser Beobachtungen für die klinische Diagnostik kann ein gültiges Urtheil erst gefällt werden, wenn die Zahl der einschlägigen Einzelfälle sich gemehrt haben wird, ich bin indessen der Ueberzeugung, dass die mitgetheilten Symptome, die Cyanose, die Paroxysmen von Atemnot, die Verlagerung und die Hypertrophie des rechten Herzens, eventuell die Kropfgeschwulst namentlich wenn sie bei Kindern oder jüngeren Individuen auftreten, wenigstens als werthvolle Fingerzeige gelten können, um dem Ausbau dieses Capitels auch von klinischer Seite Theilnahme und Förderung zu gewinnen. —