

X.

Ein Beitrag zum Studium des Baues der kongenitalen Strumen.

(Aus dem pathologisch-anatomischen Institut in Straßburg i. E.)

Von

N. Krasnogorski aus St. Petersburg.

In vorliegender Mitteilung will ich die Resultate meiner mikroskopischen Untersuchungen von einigen Fällen von angeborenem Kropf zusammenstellen, da die Frage vom anatomischen Bau der kongenitalen Strumen bis jetzt noch nicht genügend ausgearbeitet ist.

Eine erschöpfende Übersicht der bis 1878 über Struma congenita erschienenen Literatur finden wir bei Demme¹⁾, welcher auf Grund dieser Angaben sowie seiner eigenen, in 53 Fällen gesammelten Erfahrung feststellte, daß es sich in den meisten Fällen um einfache Hyperplasie der Schilddrüse mit gleichmäßiger Vermehrung ihrer sämtlichen Elemente handelt. Nach Demme kommen auch verhältnismäßig häufig Fälle von reinem follikulärem Kropf vor, während die angeborene zystische oder fibröse Struma sowie die Kolloidkröpfe zu den großen Seltenheiten gehören. Auch Wölfler²⁾ hat beim Studium der pathologischen Anatomie der angeborenen Kröpfe in den meisten Fällen eine Hyperplasie der Schilddrüse beobachtet. Aber außer hyperplastischer Struma wurden von diesem Forscher auch Fälle von vaskulösem, zystischem und gelatinösem Kropf beschrieben. Eine besondere Form der kongenitalen Strumen bilden nach Wölfler diejenigen Fälle, in denen der Kropf aus wahren Adenomgewebe besteht.

Hinsichtlich der relativen Häufigkeit des Vorkommens der verschiedenen Formen der Struma congenita hat Schenk³⁾ unter 76 von ihm gesammelten Fällen in 33 Struma hyperplastica, in 14 Struma follicularis, in 14 Struma cystica, in 2 Struma gelatinosa, in 3 Struma adenomatosa und in 1 Struma fibrosa gefunden.

Eine sehr interessante und unserer Meinung nach wichtige Form der angeborenen Kröpfe stellt die sogenannte Struma teleangiectatica dar. Dieselbe wurde zuerst von Gutknecht⁴⁾ beschrieben und nachher von Zielinska⁵⁾ und neuerdings von Hesselberg⁶⁾ weiter erforscht.

Gutknecht betont als charakteristisch für diese Form die hauptsächlichste Beteiligung der Kapillaren, besonders ihre starke Füllung mit Blut und ihren geschlängelten Verlauf. Einen weiteren Fortschritt in der Kenntnis der teleangiectatischen Form haben wir Zielinska zu

¹⁾ R. Demme, Die Krankheiten der Schilddrüse. Gerhardts Handbuch der Kinderkrankheiten, Bd. 3 II, S. 387, 1878.

²⁾ Wölfler, Über die Entwicklung und den Bau des Kropfes. Berlin 1883.

³⁾ O. Schenk, Ein Fall von Struma congenita hereditaria. I.-Diss. Heidelberg 1891.

⁴⁾ Gutknecht, Histologie der Struma. Virchows Archiv Bd. 99, 1885.

⁵⁾ Zielinska, Beiträge zur Kenntnis der normalen und strumösen Schilddrüse des Kindes und des Hundes. Virch. Arch. Bd. 136, 1894.

⁶⁾ C. Hesselberg, Die menschliche Schilddrüse in der fötalen Periode und in den ersten sechs Lebensmonaten. Frankfurter Ztschr. f. Path., Bd. 5, 1910, S. 322.

verdanken, die gefunden hat, daß bei dieser Form nicht nur eine Erweiterung der in den Strumabalken verlaufenden Kapillaren, sondern auch eine Erweiterung der subepithelial verlaufenden Kapillaren vorhanden ist. Letztere wölben die bindegewebige Alveolenwand vor und schieben das Epithel vor sich her. Eben solche Erweiterung der subepithelialen Kapillarteile konnte auch Hesselberg in 16 Fällen von kongenitaler Struma feststellen.

Hesselberg teilte die kongenitalen Strumen auf Grund der 21 von ihr untersuchten Fälle in zwei Gruppen. Zur ersten zählte sie die Schilddrüsen mit reiner Hyperplasie des Parenchyms, welche bis über 10 g wogen. Zur zweiten Gruppe gehören die Fälle, in denen die Veränderungen im Gefäßsystem in den Vordergrund treten. In dieser Gruppe unterscheidet die Autorin zwei Formen. Erstens: Schilddrüsen mit verhältnismäßig geringem Gewicht, in denen eine einfache Erweiterung des Kapillarnetzes infolge der Stauung besteht. Es handelt sich hier also nur um einfache Hyperämie der Schilddrüsen. Hierher gehört z. B. die Mehrzahl der hyperämischen asphyktischen Drüsen. Zur zweiten Form gehören die vaskulären Strumen, deren Gewicht 17 bis 36 g betrug. Für diese letztere Form reserviert Hesselberg die nicht ganz zutreffende Bezeichnung *Struma congenita teleangiectatica*. Die außerordentlich hohen Gewichte will der Autor nur durch Hyperplasie der Gefäße erklären. Wie weit das Parenchym dabei beteiligt ist, konnte nicht genau festgestellt werden. Jedenfalls spielte es hier eine nur nebensächliche Rolle.

Meine Untersuchungen wurden auf Veranlassung von Herrn Prof. Dr. Chiari vorgenommen und an fünf kongenitalen Strumen, welche im Straßburger pathologischen Institut gesammelt worden waren, durchgeführt. Die Strumen stammten von drei totgeborenen Kindern (Fälle 2, 4 und 5) und zwei neugeborenen (Fälle 1, 3).

Die Schilddrüsen wurden in Formalinkohol fixiert. Die Präparate wurden immer in Paraffin und Zelloidin eingebettet und mit Hämatoxylin-Eosin, Eisenhämatoxylin-Orange und nach van Gieson gefärbt.

Die Übersicht über das untersuchte Material bringe ich auf folgender Tabelle.

Übersicht über das untersuchte Material.

Nr.	Alter	Körperlänge in cm	Datum der Sektion	Zeit zwischen Tod und Sektion	Gewicht der Schilddrüse in g	Größte Länge des		Pathologisch-anatomische Diagnose
						rechten Lappens	linken Lappens	
1	36 Stunden	—	9. X. 05	—	22,8	4,5	3,5	Struma cong. cum Hyperplasia vasosorum.
2	tot- geboren	50	20. IV. 12	45 Stunden	12,5	4,5	3,3	Struma cong. cum Hyperplasia vasosorum.
3	17 Stunden	47	6. XI. 12	46 Stunden	7,0	3,5	2,5	Struma cong. cum Hyperplasia vasosorum.
4	tot- geboren	47	11. XII. 12	—	8,0	4,3	3,0	Struma cong. hyperplastica parenchymatosa, Atelectasis pulmonum.
5	tot- geboren	46	20. XII. 12	28½ Stunden	27,0	5,0	4,3	Struma cong. hyperplastica parenchymatosa, Atelectasis pulmonum.

Fall 1. (Datum der Sektion 9. 10. 05.)

Plötzlich 36 Stunden nach der Geburt gestorbenes Mädchen, welches im Laufe der letzten 24 Stunden 2 bis 3 Erstickungsanfälle gehabt hatte. Die Mutter des Kindes hat einen faustgroßen Kropf, die vier Geschwister sind gesund. Das Material war dem Institute von Herrn Dr. B e t z aus Colmar überlassen worden.

Die beiden Lappen der Schilddrüse waren stark vergrößert, der rechte etwas mehr als der linke. Die Schilddrüse war von derber Konsistenz, auf dem Schnitte blutreich, dunkelrot verfärbt.

Mikroskopisch finden sich außerordentlich zahlreiche stark erweiterte Blutgefäße, welche prall mit Blut gefüllt sind. Zwischen den Blutgefäßen sieht man zahlreiche Alveolen, welche größtenteils aus solidem Gewebe bestehen. Durch die vermehrten und abnorm dilatierten Blutgefäße sind einige Alveolen stark deformiert und teilweise zusammengepreßt. In einigen Alveolen ist das Epithel teilweise abgelöst, und stark veränderte Epithelzellen sind unregelmäßig in den Alveolen zerstreut. Außerdem sieht man im stark entwickelten Kapillarnetz vereinzelte oder in Streifen gelagerte Epithelzellen.

Fall 2. (Datum der Sektion 20. 4. 12; seziert 45 Stunden post mortem.)

Eine halbe Stunde vor der Geburt abgestorbenes Kind, das 50 cm lang und 3080 g schwer war.

Die Schilddrüse zeigt einen normalen linken und einen bedeutend vergrößerten rechten Lappen. Auf dem Schnitte ist das Drüsengewebe dunkelrot und sehr blutreich. Die Thymus ist etwas vergrößert und hyperämisch.

Die mikroskopischen Schnitte des vergrößerten rechten Schilddrüsenlappens erwiesen zahlreiche, dichter stehende zartwandige Alveolen, mit zahlreichen mitunter sie ganz erfüllenden Epithelzellen. In der Wand der Alveolen stellenweise ins Lumen derselben vorspringend, zahlreiche mit Blut überfüllte abnorm dilatierte Gefäße. Kolloid fehlte.

Fall 3. (Datum der Sektion 6. 11. 12; seziert 46 Stunden post mortem.)

Knabe 17 Stunden alt.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Vitium cordis congenitum und Struma congenita.

Schilddrüse diffus, etwa um ein Drittel vergrößert, auf dem Schnitte blutreich, schwarzrot gefärbt.

Bei schwacher Vergrößerung zeigt das mikroskopische Bild außerordentliche Vermehrung der Blutgefäße. Letztere überwiegen das Parenchym um das Zwei- bis Dreifache. Außer abnorm dilatierten und vermehrten Blutgefäßen in den bindegewebigen Alveolenwänden sieht man auch im Lumen der Alveolen runde Querschnitte von Gefäßen. Die Alveolen bestehen meistens aus solidem Epithelgewebe. Sie sind zum Teil stark deformiert und durch die erweiterten und neugebildeten Gefäße zusammengepreßt. In einzelnen Alveolen ist das Epithel abgelöst.

Fall 4. (Datum der Sektion 11. 12. 12.)

Das Material wurde von Herrn Prof. Dr. F i s c h e r eingesandt. Totgeborenes Mädchen, 47 cm lang, in Querlage geboren.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Atelectasis pulmonum foetalis partialis. Ecchymoses pleurarum et pericardii. Fractura mandibulae et humeri sinistri.

Die Schilddrüse deutlich vergrößert, von normaler Form. Auf dem Durchschnitt erscheint das Gewebe dicht.

Thymus ebenfalls etwas vergrößert.

Mikroskopisch findet man ziemlich viele Blutgefäße, jedoch bedeutend weniger als in den früheren Fällen. In den Alveolen öfters scharflineal begrenztes, in einer Reihe stehendes Zylinderepithel. In einigen Alveolen ist das Epithel abgelöst und man sieht in ihrem Lumen vereinzelte netzförmig angeordnete Streifen und mehr oder weniger veränderte Epithelzellen. In einzelnen Alveolen spärliche kleine Kugeln von Kolloid.

Fall 5. (Datum der Sektion 20. 12, 12; seziert 28½ Stunden post mortem.)

Totgeborenes, nicht ausgetragenes Kind, vom Ende des neunten Monats.

Klinische Diagnose: Struma congenita, Lues?

Pathologisch-anatomische Diagnose: Atelectasis pulmonum foetalis, Echymoses pleurarum, Struma glandulae thyreoideae.

Die Schilddrüse ist bedeutend vergrößert, ihre Form jedoch nicht wesentlich verändert. Sie ist von ziemlich derber Konsistenz.

Die mikroskopische Untersuchung ergab reichliche zartwandige Alveolen. Das Epithel in den Alveolen ist durchweg abgelöst. Verhältnismäßig wenige spärlich gefüllte Blutgefäße.

Wir haben also unter fünf von uns untersuchten kongenitalen Kröpfen dreimal (Fälle 1, 2 und 3) eine starke Entwicklung und Dilatation der Blutgefäße nachweisen können. Zwischen den Alveolen mit größtenteils desquamierten Epithelien fanden sich zahlreiche Quer- und Längsschnitte von Blutgefäßen. Das ganze Gefäßnetz war abnorm dilatiert und von Blut überfüllt. Einzelne Kapillaren der bindegewebigen interlobulären Septen sprangen stark in das Lumen der Alveolen vor. Außerdem konnte man auch frei im Inneren einiger Alveolen zahlreiche runde Querschnitte von Kapillaren beobachten. Durch diese abnorm entwickelten Blutgefäße wurden die Alveolen deformiert und zum Teil zusammengepreßt. Stellenweise sah man in den Maschen des dichten Kapillarnetzes nur vereinzelte Epithelzellen. Einige Kapillaren hatten eine sehr zarte bindegewebige Adventitia, welche sich beim Vordringen der Gefäße in die Alveolen erhalten hatte.

In den beschriebenen drei Fällen wurde also die Struma fast ausschließlich durch Hyperplasie der Blutgefäße bedingt. Dies veranlaßt uns, solche Strumen zu einer besonderen Gruppe zu vereinen und als Struma congenita cum hyperplasia vasorum zu bezeichnen. Diese Bezeichnung scheint uns zutreffender als Struma congenita teleangiectatica, da die letztere nicht auf den Modus der Entstehung dieser Strumen hinweist.

In den zwei anderen Fällen war die Vergrößerung der Schilddrüse durch starke Hyperplasie des Parenchyms bedingt. Die Veränderungen von seiten der Blutgefäße waren hier nur geringfügige. In diesen Fällen hatte eine bedeutende Vermehrung der Alveolen stattgefunden. Die zarten Wände der Alveolen waren von scharf begrenztem, einschichtigem Zylinderepithel ausgekleidet. Im Falle 4 war das Epithel der Alveolen teilweise, im Falle 5 durchweg abgelöst. In einem Falle (4) dieser Strumen konnten wir in einigen Alveolen spärliche kleine Kolloidkugeln nachweisen. Die Strumen dieser Gruppe, welche auch ein bedeutendes Gewicht erreichten (z. B. im Fall 5 bis 27 g), sind rein parenchymatösen Ursprungs und müssen als Struma congenita hyperplastica parenchymatosa bezeichnet werden.

Auf Grund unseres Materials sind wir geneigt, zwei Typen von kongenitalen Strumen anzunehmen — Struma congenita cum hyperplasia vasorum und Struma congenita hyperplastica parenchymatosa. Der erste Typus tritt nach den Beobachtungen von Hesselberg¹⁾ sowie den unserigen etwas häufiger auf als die rein parenchymatöse Struma.

¹⁾ C. Hesselberg a. a. O.

Die Kenntnis der beschriebenen zwei Typen der kongenitalen Strumen hat eine große Bedeutung für die Erklärung der Entstehung verschiedener pathologischer Zustände, welche mit Sekretionsanomalien der Schilddrüse im Zusammenhang stehen. Die kongenitalen Kröpfe der ersten Gruppe (*Struma congenita cum hyperplasia vasorum*) können bei ihrer Rückbildung durch Sklerose zu sekundärer Schädigung der Drüse führen (Kretinismus). Die parenchymatösen Strumen dagegen, wenn sie sich nicht zur Norm zurückbilden, werden am wahrscheinlichsten mit Hypersekretion der Drüse einhergehen.

Was die Desquamation des Epithels anbelangt, welche von vielen Autoren (Elkes¹), Zielinska²), Garnier³), Hesselberg⁴), bei Neugeborenen beobachtet worden ist und die auch wir in allen fünf von uns untersuchten Fällen haben feststellen können, so bestehen über ihre Ursachen in der Literatur zwei Meinungen. Nach der einen Meinung ist die Desquamation durch toxische Einflüsse des veränderten Stoffwechsels bedingt, nach der andern durch mechanischen Druck beim Geburtsakt. Auf Grund unseres Materials können wir uns nicht bestimmt über die Ursachen der Desquamation äußern, da in unsern Fällen die Zeit bis zur Sektion lang genug war, um auch eine postmortale Ablösung des Epithels auftreten zu lassen.

Schl u ß f o l g e r u n g e n.

1. Im Bau der von uns untersuchten kongenitalen Strumen ließen sich zwei Typen unterscheiden:

- a) Die kongenitalen Kröpfe bedingt durch die Hyperplasie der Blutgefäße mit sekundärer Deformierung des Parenchyms der Schilddrüse — *Struma congenita cum hyperplasia vasorum*.
- b) Die kongenitalen Kröpfe bedingt durch Hyperplasie des Parenchyms — *Struma congenita hyperplastica parenchymatosa*.

2. Die *Struma congenita* mit *Hyperplasia vasorum* geht mit starker Hyperämie einher.

3. In kongenitalen Strumen findet sich Kolloid nur äußerst selten.

4. Die kongenitalen Strumen der ersten Gruppe (*cum hyperplasia vasorum*) mögen zur Hypothyreose, die der zweiten (*Struma congenita hyperplastica parenchymatosa*) zur Hyperthyreose führen.

¹) Elkes, Bau der Schilddrüse um die Zeit der Geburt. Baumgarten Bd. 4, 1904.

²) a. a. O.

³) M. Garnier, La glande thyroïde dans les maladies infectieuses. Thèse 1899. Paris.

⁴) a. a. O.