

Ein Fall von einseitiger fibröser Lungenverödung durch kongenitale Syphilis.

Von

Dr. Ernst Woenckhaus,

1. Assistent am Pathologischen Institut in Greifswald.

Mit 3 Textabbildungen.

Die Kasuistik über Lungenveränderungen bei angeborener Syphilis ist seit den ersten Mitteilungen R. Virchows¹⁾ über die Pneumonia alba zu so großem Umfange angeschwollen, daß es heute einer besonderen Rechtfertigung bedarf, wenn ihr die Beschreibung eines einzigen neuen Falles hinzugefügt werden soll. Diese Rechtfertigung liegt für die hier folgenden Beobachtungen darin, daß einerseits die mannigfachen, der kongenitalen Syphilis als eigenartig zukommenden Lungenveränderungen bisher nur bei den Sektionen Neugeborener angetroffen sind und andererseits darin, daß es noch nie gelungen ist, fibröse Verödungen einer ganzen Lunge im späteren Lebensalter mit Sicherheit auf ihren kongenitalen Anfang zurück zu verfolgen.

Diese beiden Lücken, welche sich mir bei sorgfältigem Durchgehen der Einzelfälle, soweit sie mir zugänglich waren, ergaben, werden durch die von mir ausgeführte Sektion eines 15jährigen Mädchens und die sich daran anschließende histologische Untersuchung, wie ich hoffe, ausgefüllt werden.

Klinische Beobachtung.

Aus der Krankengeschichte, die ich Herrn Prof. Gross verdanke, erwähne ich kurz, daß die 15jährige Patientin Grete H., am 25. VI. 1919 die Universitätsaugenklinik aufsuchte. Dort wurde sie zunächst an einer Kerato-conjunctivitis excematosa syphilitica behandelt und am 4. VII. 1919 wegen Nierenerkrankung in die medizinische Klinik verlegt. Nach eigenen Angaben war sie im vergangenen Winter wegen einer Lungenerkrankung in ärztlicher Behandlung gewesen. Seit 9 Jahren aber hatten bei ihr beiderseits am Kinn und an den Beinen Geschwüre bestanden, die von Zeit zu Zeit aufbrachen. Bei der Untersuchung wurden Ödeme beider Beine gefunden. Die Haut des ganzen Körpers war sonst trocken und abgeschilfert, an den Beinen befanden sich an mehreren Stellen nässende, flache Geschwüre. Außerdem lag eine Skoliose der Wirbelsäule und ein starker linker Rippenbuckel vor. Während die linke Lunge normalem Befund aufwies, fand sich über der gesamten rechten Lunge eine ausgesprochene Dämpfung, in dem Bereich

¹⁾ Rudolf Virchow, Zur Entwicklungsgeschichte des Krebses nebst Bemerkungen über Fettbildungen im tierischen Körper und pathologische Resorption. Virchows Archiv 1, 1847.

²⁾ Rudolf Virchow, Die krankhaften Geschwülste. 11, 1864/65.

das Atemgeräusch stark abgeschwächt war. Das Röntgenbild ließ die ganze rechte Lunge diffus getrübt erkennen, besonders nach unten zu. Der Herzschatten war auffallend klein. Der Urin enthielt 8% Eiweiß. Unter zunehmenden Ödemen trat schon am 9. VII. 1919 der Tod ein.

Sektionsbefund.

Am gleichen Tage wurde von mir die Sektion ausgeführt.

Die 15jährige weibliche Leiche ist in äußerst reduziertem Ernährungszustand. Die Haut ist grau und trocken und an vielen Stellen, vor allem an den Fußsohlen und Handflächen abgeschildert. Von den in der Krankengeschichte erwähnten Hautgeschwüren sind die Spuren in Form zahlreicher flacher, in Abheilung begriffener Substanzverluste auch an der Leiche nachweisbar.

Nach Herausnahme des Brustbeins fällt zunächst eine Verlagerung des Herzens um 4 cm von der Mittellinie nach rechts auf. Während die linke Lunge im Brustfellraum zurückgesunken ist, erscheint die rechte Brusthöhle verkleinert und mit gelbem Fettgewebe total ausgefüllt.

Der Herzbeutel ist grauweiß und durchscheinend, in demselben befinden sich 10 ccm klare gelbe Flüssigkeit. Das Herz ist so groß wie die Faust der Leiche, von blaßroter Farbe und schlaffer Konsistenz. Die Klappen sind zart und durchscheinend, die Sehnenfäden nicht verwachsen oder verkürzt. Das Endokard ist von zarter Beschaffenheit, überall schimmert das Myokard durch, nirgends sind die bei kongenitaler Syphilis beschriebenen fibrösen Schwielen festzustellen.

Die linke Lunge ist an der Grenze des Ober- und Unterlappens auf der lateralen Seite in Fünfmarkstückgröße mit der Costalpleura verwachsen. Sonst ist die Oberfläche überall grauweiß und durchscheinend. Entsprechend der Gegend der Verwachsung fühlt man in der Lunge einen gut kirschgroßen derben nicht lufthaltigen Herd. Dieser erweist sich auf dem Durchschnitt als eine Gruppe von mehreren bis erbsengroßen, gelben, trockenen Partien, welche ein feines Lumen begrenzen und von schiefrigem Gewebe umgeben sind. (Käsige Bronchitis und Peribronchitis fibrosa.) Die übrigen Teile der Lunge sind weich und knisternd.

Aus dem rechten Brustfellraum lässt sich stumpf ein Organ herausschälen, das etwa kegelförmige Gestalt besitzt, eine Höhe von 12 cm und an der Basis einen Durchmesser von 9 cm aufweist. Die Konsistenz dieses Gebildes ist auffallend derb, sein Mantel aus gelbem Fettgewebe gebildet. Nirgends ist eine Spur von Luftgehalt fühlbar. Auf dem Schnitt erkennt man von der Hilusgegend aus sich gabelförmig verzweigende, bis etwa in die Mitte der Schnittfläche sich erstreckende Bronchien. Ihre größte Weite beträgt ungefähr 1 cm, sie sind von dunkelblauer, glatter Schleimhaut ausgekleidet, leer und von blendend weißem, fibrösem Gewebe umgeben. Dieses Gewebe ist in der Hilusgegend in etwa markstückgroßer Ausdehnung von schiefriger Beschaffenheit, während es von der Mitte des Schnittes nach der Peripherie zu allmählich in gelbes, ziemlich derbes Fettgewebe übergeht. In der Peripherie selbst ist nichts zu erkennen, was an Pleurablätter erinnern könnte.

Die Milz misst 11 : 5 : 5,4 cm, sie ist von derber Konsistenz, ihre Oberfläche ist dunkelblaurot und glatt. Die Schnittfläche zeigt sehr deutliche Lymphknötchen, welche eine graurote, mattglänzende, glasige Beschaffenheit haben und eine starke Amyloidreaktion erkennen lassen. (Große Sagomilz.)

Die linke Niere ist von 11 : 6,3 : 3 cm Größe und gleichfalls von derber Konsistenz. Die Oberfläche, ebenso wie die Schnittfläche der Niere ist von grauweißem, opakem Aussehen. Frische Schnitte bestätigen die schon makroskopisch erkennbare Verfettung der gewundenen Harnkanälchen. Die Glomeruli ergeben eine deutliche Amyloidreaktion.

Die gleichen pathologischen Befunde werden an der rechten Niere erhoben.

Beckenorgane sind ohne krankhafte Erscheinungen, desgleichen zeigten Zwölffingerdarm und Magen keine Besonderheiten.

Die Leber ist braunrot, ihre Konsistenz ist derb, die Schnittfläche ist glatt. Die Läppchenzeichnung ist nicht deutlich zu erkennen. Mikroskopisch ist deutliche Amyloidreaktion nachweisbar.

Der Dünndarm enthält in seinem oberen Teil wenig breiig-gallig gefärbten Inhalt. Die Schleimhaut ist überall von grauweißer Farbe. Auch hier ist die Amyloidreaktion positiv.

Die Aorta ist leer und stark elastisch. Ihre Intima ist elfenbeinweiß und glatt. Die Abgänge der Intercostalarterien sind regelrecht.

Bei der Sektion der Kopfhöhle ist kein pathologischer Befund gefunden worden.

Wenn wir uns kurz das oben geschilderte Krankheitsbild und den Sektionsbefund vergegenwärtigen, so handelt es sich bei dem 15jährigen Mädchen um eine Syphilis, die zu einer schweren Amyloidentartung der Milz, Nieren, Leber und des Darms geführt hatte, wodurch der Tod herbeigeführt wurde. Die rechte Lunge war in ein derbes, verödetes Organ umgewandelt. Es fragt sich nun, ob diese schwere Organveränderung der rechten Lunge auch auf Syphilis bezogen werden muß? Diese Frage kann nicht nach dem bloßen äußeren Augenschein beantwortet werden, da keine Gummiknoten vorliegen und die fibröse Entartung nicht allein den Bronchien folgt. (Peribronchitis fibrosa syphilitica mit Bronchostenosis.) Hierüber muß die mikroskopische Untersuchung Aufschluß geben.

Mikroskopische Untersuchung.

I. Zunächst werden Präparate aus dem Gebiete um die großen Bronchien hergestellt. Die Fixierung wird mit Formalin, die Färbung mit Hämalaun-Eosin, Hämalaun-van Gieson und Boraxcarmin-Orcein vorgenommen.

Die Hauptbronchien und deren Unterbronchien sind normal entwickelt, die Schleimhaut ist regelrecht angelegt, das Stratum mucosum enthält eine Menge spindelförmiger Kerne, die Muscularis mucosae wird von Muskelzellen mit großen Kernen gebildet. Auch der Knorpel in den Bronchialwänden und das Bindegewebe zeigen keinen pathologischen Befund. Je kleiner nun aber die Bronchien werden, desto mehr weicht das Bild vom normalen ab. Das Lumen der Bronchiolen wird zylindrisch (Abb. 1a), die eigene Differenzierung der Epithelzellen verliert sich vollkommen; sie sitzen meist direkt den sie umgebenden Bindegewebefibrillen auf. Neben diesen drüsennähnlichen Bronchiolen haben sich Bindegewebszellen zu einer dünnen Schicht aus dichten, aneinander gruppierten, länglichen, konzentrischen Zellenlagen geordnet (Abb. 1b). In der Mitte der Abb. 1 liegen Gruppen von indifferenten Epithelien, die teils noch keinerlei, teils eben beginnende Luminabildung erkennen lassen (Abb. 1c). Hierbei scheint es, als ob gleichzeitig mit der Bildung



Abb. 1. Zeiß Apochr. 4 mm Komp. Oc. IV.

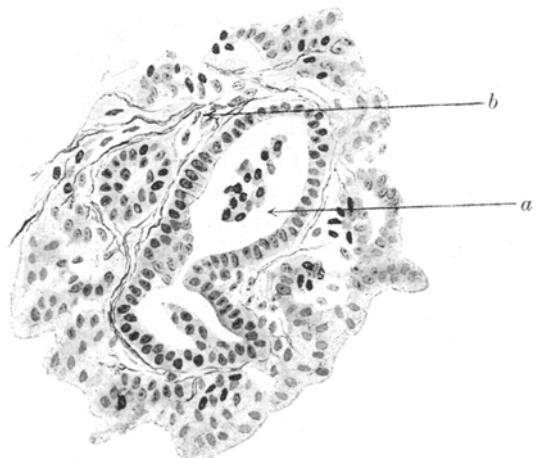


Abb. 2. Zeiß Apochr. 4 mm Komp. Oc. IV.

der Lumina der Beginn der Differenzierung der Epithelien einhergeht. Auch hier verschmilzt das umgebende Bindegewebe ohne Grenze mit den Epithelien. In der oberen Hälfte der Abb. 1 findet sich bei *d* eine reichliche Kernanhäufung von dicht zusammenliegenden indifferenten Zellen. Gelegentlich findet man in anderen Gesichtsfeldern dieses Präparates kleine Inseln von hyalinem Knorpel, welche jedoch ohne Zusammenhang mit den Bronchien stehen. Die Knorpel haben nicht

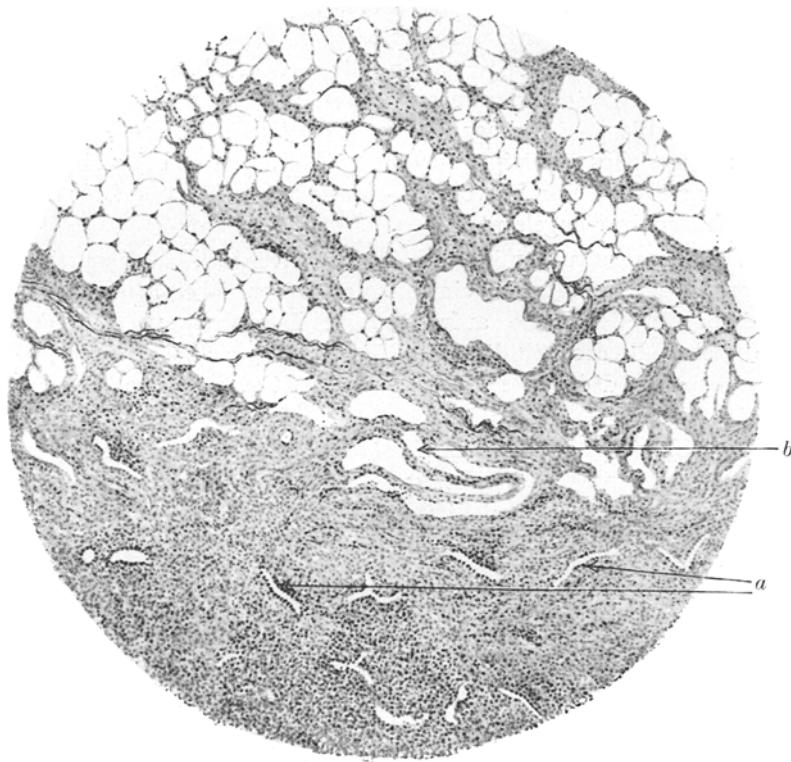


Abb. 3. Zeiß Apochr. 8 mm Komp. Oc. IV.

das Aussehen von hyalinem Knorpel Erwachsener, sondern sie sind viel kernreicher und an Intercellularsubstanz ärmer, entsprechend embryonalem Knorpelgewebe.

Einige größere abortive Bronchiolen sind in Abb. 2 bei Boraxcarmin-Orcein-Färbung vom Zeichner wiedergegeben. Das Drüsenlumen (*a*) ist durch ein einreihiges gut ausgebildetes Zylinderepithel ausgekleidet. Ein feines Geflecht von elastischen Fasern (*b*) umspinnt in reichlicher Menge die einzelnen Bronchiolenanlagen. Nirgends zeigen sich

jedoch elastische Fasern, aus deren Anordnung man auf Alveolen oder Alveolenanlagen schließen könnte.

II. Auch das Stück, das aus dem weißen, durch Kohle leicht schiefrig gefärbten Lungengewebe nahe dem Hilus entnommen ist, enthält mikroskopisch Bindegewebe, in welchem Kohlenstaubablagerung erfolgt ist, sowie indifferentes, zellenreiches, embryonales Stroma mit abortiven Bronchioleneinschlüssen, aber nirgends Alveolarstruktur.

III. Die nächsten Präparate (Abb. 3) entstammen der Peripherie der Lunge, wo sich schon makroskopisch das pleurale Fettgewebe tief in das verödete Lungengewebe verlor. Fixierung und Färbung erfolgte ebenso wie bei den vorigen Präparaten. In Abb. 3 ist in Übersicht ein Schnitt dargestellt, der unten aus dem grauweißen Gebiet eine Stelle wiedergibt, die wenig leimgebende und elastische Fibrillen, sondern ein sehr zellenreiches unfertiges Gewebe enthält, in dem bei *a* eine Anzahl der kleinen Kanälchen hervortritt, die wir auf Abb. 1 und 2 als abortive Bronchiolen kennengelernt haben.

Von Lungenstruktur ist auch in der Mitte der Zeichnung nichts zu unterscheiden, hier treten einige Arterien deutlicher hervor (*b*). Nun beginnt von der Mitte aufwärts eine Metaplasie von Fettgewebe, die außerhalb des Schnittes in eine dicke gleichmäßige Fettschicht — entsprechend der Beschreibung des Sektionsbefundes — sich fortsetzt.

Die Umbildung des mehr fibrösen oder des mehr embryonalen, zellenreichen Gewebes in Fettgewebe ist natürlich bei der schwachen Übersichtsvergrößerung nicht im einzelnen zu erkennen, sie hat aber bei starker Vergrößerung vollkommene Ähnlichkeit mit den Bildern der Fettbildung, welche in diesem Archiv Bd. 226 Hans Kiepke von einem destruierenden Angiolipom der Niere gegeben hat. Dort wie hier wird alles Bindegewebe in Fettzellen umgewandelt, so daß die Arterien nur noch in ihrer Intima und Media erhalten bleiben, während auch die Adventitia in Fettzellen übergegangen ist.

Fassen wir nun das Ergebnis der obigen histologischen Untersuchung zusammen, so ergibt sich kurz folgendes:

I. An keiner Stelle sind Alveolen nachweisbar.

II. Es handelt sich vielmehr um ein zellenreiches Gewebe mit abortiven Bronchiolen.

III. Ferner ist eine Metaplasie von Bindegewebe zu Fettgewebe erfolgt.

Nun wäre zunächst der Einwurf denkbar, daß dieses verödete Organ das Endstadium eines alten mit Schrumpfung einhergehenden Prozesses (etwa Pneumonie) anzusehen wäre, bei dem sämtliche Alveolen zugrunde gegangen wären.

Ein Schrumpfungsprozeß liefert aber erfahrungsgemäß ganz andere Bilder. So beschreibt z. B. Franz Wolff¹⁾ den Fall einer 58jährigen Frau, welche vor 40 Jahren eine mehrere Monate dauernde Entzündung der linken Lunge durchgemacht hatte. Die Sektion ergab eine stark kompensatorisch vergrößerte rechte Lunge und eine hochgradig atrophische linke Lunge. Die letztere war zu einer fingerdicken, polsterartig sich anführenden Masse geschrumpft. Beim Aufschneiden der überall erweiterten Bronchien zeigte sich, daß das Lungengewebe aus einer grauen Gewebsmasse ohne eine Spur von Luftgehalt bestand. Bei mikroskopischer Untersuchung mit Elasticafärbung waren die Alveolen durch breite Massen von elastischen Fasern markiert, während die stark komprimierten Lumen durch ein fibröses Bindegewebe ausgefüllt waren.

Hieraus ergibt sich, daß man mit Sicherheit zugrunde gegangene Alveolen noch nach 40 Jahren aus der typischen Anordnung der erhalten gebliebenen elastischen Fasern nachweisen kann. Legen wir diese Bilder als Maßstab zugrunde, so kann bei dem 15jährigen Mädchen keine Pneumonie mit nachfolgender Organisation zu der gefundenen fibrösen Verödung geführt haben. Die in der Dissertation von Wolff gegebenen Abbildungen sind von den meinigen total verschieden. Es bleibt also zur Erklärung des völligen Fehlens von Lungenalveolen nur die Annahme übrig, daß niemals in dieser rechten Lunge Alveolen zur Entwicklung gekommen sind, daß also eine Aplasie vorliegt. Derartige Befunde sind in der Tat bei kongenitaler Lungensyphilis häufig erhoben worden, allerdings meines Wissens bisher nur an Neugeborenen oder Kindern in frühem Säuglingsalter.

Die ersten Veröffentlichungen über Lungensyphilis²⁾ stammen, wie eingangs kurz erwähnt, von R. Virchow. Er prägte den Namen „Pneumonia alba“ und stellte den Zusammenhang mit Syphilis fest. Hierbei war die Struktur der Lunge normal ausgebildet, jedoch waren sämtliche Alveolen mit desquamierten Epithelien vollgestopft, so daß die Lungen ein weißes Aussehen aufwiesen. Spätere Autoren beschreiben hierneben andere Fälle von kongenitaler Lungensyphilis, bei denen eine starke interalveolare und interlobuläre Gewebszunahme durch zellige Infiltration ohne Beteiligung der Alveolen vorlag (Heller, Hecker, Thierfelder, Andreea). Drittens enthält die Literatur reichliche Angaben über Fälle von anscheinend „weißer Hepatisation“, die sich als aplastische Gewebsabschnitte erwiesen (Ziegler, Spanudis, Stroebe, Kimla). Hierbei lagen abortive Bronchien im gewucherten, zellenreichen Mesenchym, zur Alveolenentwicklung war es noch nicht gekom-

¹⁾ Franz Wolff, Über Atrophie und kompensatorische Hypertrophie der Lungen. Inaug.-Diss. Greifswald 1902.

²⁾ Eingehende Literaturangaben über den Wandel des Begriffes „Pneumonia alba“ siehe in der Inaug.-Diss. von R. Maske, Greifswald 1920.

men. Mit den Bildern solcher kongenitalen Hemmungen der Lungenentwicklung stimmt nun das Fehlen der Alveolen in meinem Falle vollkommen überein.

Unter dieser Annahme werden aber auch die unter II. angeführten Befunde der abortiven Bronchien verständlich. Auch diese in Abb. 1 und 2 wiedergegebenen Epithelröhren ohne differenzierte Bronchiolenwand, umgeben von indifferenten Rundzellen, kommen in ganz gleicher Weise in den aplastischen Herden der „weißen Hepatisation“ bei Neugeborenen vor.

Nun kommen wir zum III. Teil des histologischen Befundes, nämlich der reichlichen Fettbildung.

Dieses Ergebnis gehört nicht zu den bekannten Befunden der Pneumonia alba, interstitiellen Pneumonie oder Aplasie. In der Literatur ist nach Heller zwar die Möglichkeit erwogen, daß die mit kongenitaler Lungensyphilis behafteten Kinder ein höheres Lebensalter erreichen könnten, es ist aber niemals meines Wissens ein solcher Fall beschrieben worden. Deshalb ist es naheliegend, diesen reichlichen Befund von Fettgewebe in der rechten Lunge dem Umstand zuzuschreiben, daß das Mädchen eben der erste Fall ist, der über das Säuglingsalter hinausgeht. Also wird diese Gruppe von Veränderungen wohl mit dem Wachstum zusammenhängen. Während die linke Thoraxhälfte und die linke Lunge sich etwa normal mit dem Alter vergrößert haben, ist die rechte Lunge klein geblieben. Durch eine Verlagerung des Herzens um einige Zentimeter nach rechts, sowie durch die Skoliose der Wirbelsäule nach links ist in gewisser Beziehung ein Ausgleich des großen Thoraxhohrraumes erfolgt. Der entscheidende Anteil an der Ausfüllung des Brustkorbes dürfte aber der reichlichen Fettbildung zukommen, die ja, wie beschrieben, eine dicke Schale um den aplastischen weißen Kern der Lunge geliefert hat.

Somit glaube ich den eingangs in Aussicht gestellten Beweis erbracht zu haben, daß bei dem 15-jährigen Mädchen die „scheinbar fibröse“ Lungenverödung auf die sonst nur an Neugeborenen beobachtete Hemmung der Lungenanlage durch Syphilis zurückzuführen ist.

Es ist für die Zukunft nötig, bei solchen Fällen vollkommener Verödung einer Lunge bei Erwachsenen sich nicht mit dem bloßen Augenschein zu begnügen, der das Organ als das Endstadium einer entzündlichen Bindegewebswucherung und Schrumpfung erscheinen läßt, es muß vielmehr durch genaue mikroskopische Untersuchungen, durch Nachweis von abortiven Bronchiolen und das Fehlen von Alveolen der gleiche Nachweis geführt werden.