

(Aus dem Pathologischen Institut der Universitäts-Frauenklinik Berlin.  
Prosektor: Prof. Dr. Rob. Meyer.)

## **Angeborene Hyperplasie des Lungengewebes mit gleichzeitigem „Hydrops universalis“<sup>1)</sup>.**

Von

**Ferdinand Wermbter,**

Assistent am Institut.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 31. August 1924.)

Neben den Fällen von angeborenen Geschwülsten der Lunge, die meist in Form der Adenome einen Lappen der Lunge befallen<sup>2)</sup>, stellen die Fälle von angeborener Hyperplasie des Lungengewebes eine noch größere Seltenheit dar. Der erste, der einen solchen Fall veröffentlichte, ist *Graff*<sup>3)</sup>.

Es handelte sich um ein 2½ Tage altes, männliches, nicht völlig ausgetragenes Kind. Die linke Lunge ist abnorm groß, reicht über die Mittellinie nach rechts, die rechte Lunge rudimentär; Verlagerung des Herzbeutels mit Herz und Thymus in die rechte Brusthöhle; rechte Brusthöhle rudimentär, leer. Mikroskopisch ist kein Befund angegeben.

Es handelt sich um eine einfache Vermehrung der Alveolen im Sinne der Hyperplasie des Lungengewebes; eine kompensatorische Hypertrophie kommt nicht in Frage, da die Hauptbedingung für deren etwaiges Zustandekommen fehlt: die Funktion des Organs.

Auf der letzten Pathologentagung in Göttingen stellte *Sternberg*<sup>4)</sup> einen zweiten Fall vor.

Bei einer Frühgeburt im 7. Monat fanden sich neben einem Ascites und, wie ich aus der Abbildung sehe, einem ausgesprochenen Ödem der Kopfhaut auffallend große Lungen, die die Pleurahöhlen völlig einnahmen und eine Ausdehnung von 10 cm (Lungenspitze-Basis) hatten. Die riesig vergrößerten Lungen stoßen in der Mittellinie zusammen, so daß das Herz nicht zu sehen ist; das Gewebe fühlt sich derb, pastös an. Das Herz ist um etwa 45° nach links gedreht, der Abgang der Gefäße ist normal. Die histologische Untersuchung ergab eine Vermehrung des Lungengewebes, namentlich des Zwischengewebes, keine Zeichen einer bestehenden oder abgelaufenen Entzündung. Zeichen für Lues fehlten.

<sup>1)</sup> Nach einer Demonstration auf der Tagung der Nordostdeutschen Pathologen-Gesellschaft in Rostock, am 14. u. 15. VI. 1924.

<sup>2)</sup> *Kaufmann*, Spezielle pathologische Anatomie. 1922.

<sup>3)</sup> *Graff*, Münch. med. Wochenschr. 1905, Nr. 13, S. 598.

<sup>4)</sup> *Sternberg*, Verhandlungen der Deutschen Pathologen-Gesellschaft, 19. Tagung, 1923.

Verfasser faßt den Fall als eine Hyperplasie beider Lungen auf und die abnorme Lagerung des Herzens als deren Folge, bedingt durch die Raumbeschränkung.

Einen dritten Fall zeigte *Rob. Meyer*<sup>1)</sup> in der Berliner Gynäkologischen Gesellschaft, und ich verdanke seiner Liebenswürdigkeit nachfolgendes Bild und die Ausführungen, die ich dem Bericht entnehmen durfte.

Weibliche Frühgeburt im 8. Monat; mäßiges Ödem am ganzen Körper, in der Bauchhöhle etwa 200 ccm Ascites, kein nennenswerter Pleuraerguß. Rechte Lunge in einen mäßig weichen Tumor verwandelt (Abb. 1) von etwa 7 bis 8 cm Länge, 5—6 cm Breite und 5 cm Dicke. Lappung nur schwach angedeutet; Trachea entsendet einen normalen Hauptbronchus zur linken Lunge und einen schwachen, membranösen knorpeligen, blind endenden Ast in Richtung des linken Tumors. Herz, Thymus, große Gefäße und Trachea auf die linke Seite so stark verlagert, daß die linke Lunge hinter dem Herzen versteckt ist. Herz klein, durch den Tumor verunstaltet, und zwar so, daß der rechte Ventrikel im oberen und seitlichen Teile von oben und seitlich zusammengeedrückt erscheint; ebenso ist der rechte schlaffe, membranöse Vorhof von der Seite her ganz flachgedrückt. Mikroskopisch ist der Tumor in allen Teilen gleichartig aus epithelialen drüsigen weitverzweigten Räumen zusammengesetzt; man unterscheidet größere



Abb. 1.

Räume, den Bronchien entsprechend mit besonderer Eigenwand. Das auskleidende Epithel ist zylindrisch, einschichtig, zuweilen zweireihig, nirgends muzinhaltig. Die übrigen Räume sind unregelmäßig erweitert, verzweigt und gehen in die kleinen über, die ein niedriges kubisches Epithel tragen und ohne besondere Eigenwand in einem mäßig kernreichen Stroma liegen. Gegenüber den normalen Lungenalveolen sind die kleinen Räume eng, unregelmäßig, schlauchartig, teils sternförmig, teils baumartig verzweigt. In der Nähe eines größeren „Bronchialastes“ sind sie mehr wabig, weit und mit niedrigem, abgeflachtem Epithel. Die Gefäßverzweigungen sind reichlich, in den kleineren fehlt das Elastin. Glykogen findet sich in den Epithelien, in den Lichtungen und im Bindegewebe. Einzelne mit Glykogen gefüllte Spalträume, teils ohne Epithel, teils endothelartig ausgekleidet, sind Räume, deren Epithel zugrunde geht.

<sup>1)</sup> *Rob. Meyer*, Zentralbl. f. Gynäkol. 1924, Nr. 7 a, S. 356.

*Rob. Meyer* vergleicht diesen Fall mit den Cystennieren und ähnlichen diffusen Fehlbildungen einzelner drüsiger Organe, die man als diffuse Hamartome bezeichnen kann.

Wenn ich von dem weiter unten nochmals erwähnten Fall *Seyffert* absehe, in dem es sich um ein „kongenitales Adenom der kleinen Bronchien“ handelte, dessen mikroskopische Beschreibung auffallend unseren

Befunden gleicht, der jedoch von dem Verfasser als Tumor aufgefaßt wird, ausgehend von dem linken Oberlappen, von dem noch ein kleiner Rest vorhanden ist, so ist mit den angeführten drei Arbeiten die Zahl der in der Literatur niedergelegten Fälle erschöpft, und die Seltenheit der Befunde mag die Veröffentlichung eines neuerlich hier beobachteten Falles rechtfertigen.



Abb. 2.

Irgendwelche anamnestische Angaben von seiten der Eltern fehlen; weibliche Frühgeburt von 34 cm Länge, Hautfarbe diffus krebsrot, Kopfhaut stark ödematös mit deutlicher Fluktuation. Haut der Gliedmaßen mäßig straff gespannt, geringe Ödeme. Leib stark aufgetrieben, an den Seiten überhängend, in der Bauchhöhle 240 ccm einer klaren, rötlich gefärbten Flüssigkeit, Peritoneum überall glatt und spiegelnd, Lage der Baueingeweide im allgemeinen regelrecht,

Leber etwas tiefstehend. Der Tiefstand des Zwerchfells rechts läßt an einen Hydrothorax denken. Pleurahöhlen trocken. Rechte Lunge in einen großen Tumor verwandelt (7,5 cm × 5,5 cm × 4 cm), der aus 2 Lappen besteht (Abb. 2). Die Furche läuft in Richtung der normalen Trennungslinie von Ober- und Unterlappen, ein Mittellappen fehlt. Der Oberlappen ist zungenförmig nach links ausgezogen, reicht bis zur Knorpelknochengrenze der linken Rippen und liegt auf der sehr kleinen Thymus und auf den Halsgefäßen, das Herz von oben her umgreifend. Oberfläche des Tumors im allgemeinen glatt, nur seitlich tiefe Eindrücke, die dem Verlauf der Rippen entsprechen, an der Rückseite eine sagittal verlaufende Rille, der Wirbelsäule entsprechend und schließlich auf der Vorderseite eine buckelförmige Vorwölbung. Konsistenz derb, prall elastisch, auf dem Schnitt von weißgrauer Farbe und durchsetzt von kleinen und kleinsten Poren. An den Gefäßen und

Bronchien keine Besonderheiten. Linke Lunge klein (4,8 cm  $\times$  1,6 cm  $\times$  1,3 cm) an der Rückseite der Brusthöhle gelegen, überlagert z. T. von dem nach links verlagerten Herzen, sonst ohne beachtenswerten Befund. Herzbeutel enthält einige Tropfen einer klaren, gelblichen Flüssigkeit, Epikard und Perikard glatt und spiegelnd. Herz liegt mit dem rechten Ventrikel breitbasig dem Zwerchfell auf; rechter Vorhof bildet die Begrenzung rechts, auf ihm lagert der „Tumor“, er ist flach und enthält nur wenige Tropfen flüssigen Blutes. Das ovale Fenster ist weit offen, Abgang der Lungenarterie und der Aorta normal, desgleichen die Windungen der oberen und unteren Hohlvene und der Lungenvene. Die Lungengefäße sind bis zum Hilus beider Lungen sondierbar, rechte Lungenvene sehr weit, linke eng. Trachea im oberen Teile ohne pathologischen Befund; in Höhe

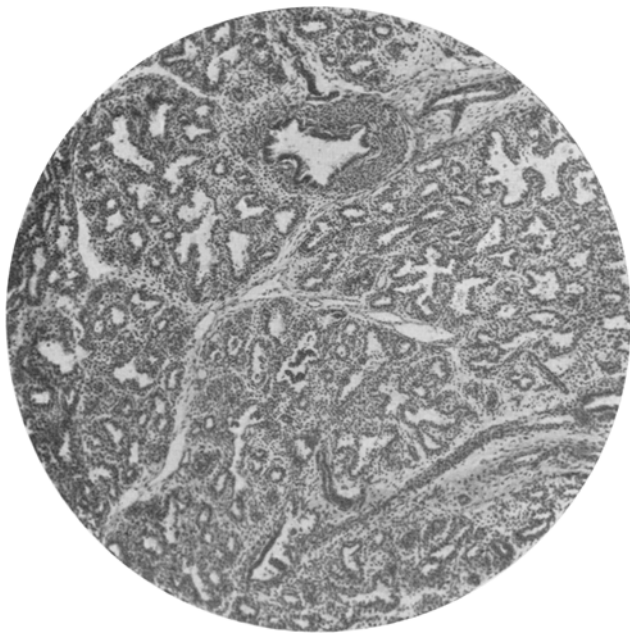


Abb. 3. Objektiv Zeiss A, Ok. 1.)

des 5. Brustwirbels zweigt ein Bronchus zur linken Lunge ab, der rechte Bronchus fehlt; es besteht keinerlei Verbindung der Trachea mit dem Hilus der rechten Lunge.

*Mikroskopischer Befund.* Leber: Läppchenzeichnung nur angedeutet. Gefäße sehr stark erweitert, vor allem die Zentralvenen und die Venae sublobulares und interlobulares. Leberzellen schmal, pigmentiert; das Bindegewebe nicht vermehrt, nur die normal zartwandigen Lebervenen sind von einer dickeren, faserreicheren Schicht umgeben. Gallengänge o. B. Blutbildungsherde diffus verstreut, die Zellen gehören der lymphatischen und myeloischen Reihe an, einzelne Erythroblasten finden sich dazwischen.

Linke Lunge (Abb. 3): Branchialäste gut entwickelt, das Epithel hoch zylindrisch, in der Wandung Knorpel. Alveolen von wechselnder Form und Größe; oft kleine Hohlräume mit kaum erkennbarer Lichtung neben größeren mit deut-

licher Lichtung, dendritisch verzweigt. Das Epithel ist niedrig kubisch; das Bindegewebe reichlich entwickelt, Gefäße o. B. Keine elastischen Fasern im Gewebe nachweisbar, die größeren Gefäße sind von einer dünnen Lage feinsten elastischer Fibrillen umspinnen.

Rechte Lunge (Abb. 4): Das Gewebe wird durchzogen von großen Hohlräumen verschiedenster Form, teils rund, teils zylindrisch, teils eckig, teils stark verzweigt mit allen Übergängen. Die Auskleidung besteht aus einem niedrigen kubischen Epithel. Das Zwischengewebe tritt gegenüber den Hohlräumen an Masse zurück, stellenweise liegen diese, nur durch dünne Bindegewebsstränge voneinander getrennt, dicht nebeneinander. Die Bronchialäste sind in ihrer Größe wechselnd, ausgekleidet mit hohem einschichtigen Zylinderepithel mit

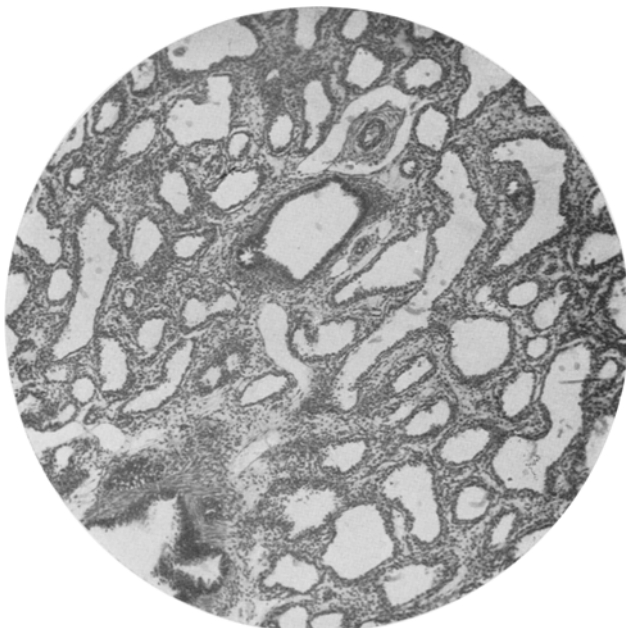


Abb. 4. (Objektiv Zeiss A, Ok. 1.)

tief dunkel gefärbten Kernen. Das Bindegewebe ist mäßig zellreich, durchzogen von zahlreichen Capillaren und größeren Gefäßen. Zeichen einer Entzündung fehlen. Die größeren Hohlräume sind von einer Lage feinsten elastischen Fasern umspinnen, die in konzentrischen Lagen die Lichtungen umschließen. In den Wandungen der größeren Gefäße ebenfalls elastische Elemente, das übrige Zwischengewebe ist frei davon.

Bei der Bestschen Carminfärbung auf Glykogen finden sich in dem niedrigen Epithel der „Alveolen“ beider Lungen massenhaft rote Körnchen, perinucleär gelagert und das ganze Plasma der Zelle einnehmend. Die Bindegewebszellen sind im allgemeinen frei davon. In dem Epithel der Bronchien ist das Glykogen nicht so stark vorhanden wie in dem der Alveolen und wiederum in den größeren Ästen nicht so stark wie in den kleineren und kleinsten. Bei Vergleichsuntersuchungen an normalen fötalen Lungen aus den verschiedensten Altersstufen

zeigte sich, daß mit Zunahme des Alters das Glykogen aus den Zellen verschwindet. In den Lungen ausgetragener Früchte fehlt es völlig, es tritt deutlich hervor bei Föten von etwa 36—40 cm Länge und nimmt an Stärke zu, je jünger die Früchte sind. In dem jüngsten von mir untersuchten Fall (Föt von 14 cm Länge) ist das Bild am ausgesprochensten; das Glykogen liegt massenhaft in dem Epithel der Alveolen und kleineren Bronchien, während die größeren Äste völlig und das Zwischengewebe z. T. frei von ihm sind.

Der Nachweis von *Spirochaeta pallida* mittels der Levaditi-Methode gelang nicht.

Der histologische Befund und makroskopisch das gleichmäßige Befallensein der Lungenabschnitte sprechen gegen die Annahme eines Gewächses im eigentlichen Sinne. Vielmehr möchte ich auch diesen Fall in die Reihe diffuser Fehlbildungen einreihen und ihn als eine Hyperplasie des Lungengewebes mit ausgesprochener Wachstumsneigung auffassen. Der starke Glykogengehalt des Gewebes ist vielleicht dahin zu verwerthen, daß die Zellen noch nicht ausgereift sind und daß der Wachstumsvorgang noch nicht abgeschlossen ist.

Das gleichzeitige Auftreten von Ascites und teilweisem Ödem der Haut ist auch in dem Falle von *Rob. Meyer* und, wie ich aus den Abbildungen sehe, auch in dem von *Sternberg* vorhanden. Eine Beziehung zum Hydrops universalis congenitus im Sinne *Schridde*<sup>1)</sup> bieten diese Fälle nicht. Zu der Kennzeichnung dieses von dem Verfasser aufgestellten Krankheitsbildes gehört das Vorhandensein einer vermehrten Erythropoese, und zwar, meiner Auffassung nach, ganz allgemein überall dort, wo embryonale Blutbildungsstätten gefunden sind; also nicht nur in Leber, Milz und Nieren, sondern in der Brustdrüse, im Hoden und Nebenhoden, in der Vorsteherdrüse und in der Fußsohlenhaut [*Weil*<sup>2)</sup>]. Davon ist in unserem Fall nicht die Rede, und auch *Rob. Meyer* hat, außer einer auffälligen Lymphocytenanhäufung in der Leber, keine Anzeichen einer erhöhten Erythropoese in seinem Fall gefunden. Vielmehr liegt es auf der Hand, als Ursache für die Wassersucht die mechanische Wirkung der Behinderung des venösen Zuflusses zum rechten Vorhof durch die große rechte Lunge heranzuziehen. Eine solche Behinderung des Kreislaufes nimmt neben *Rob. Meyer* auch *Seyffert*<sup>3)</sup> für seinen Fall an, in dem es sich, neben einer angeborenen Neubildung des linken Oberlappens (Adenom), um einen Ascites und ein Ödem, vornehmlich des Kopfes, handelte, und *O. Fischer*<sup>4)</sup> erwähnt einen Fall, in dem ein Ascites durch einen großen Nabelschnurbruch mit abnorm kurzer Nabelschnur hervorgerufen wurde. In unserem Falle hat der

1) *Schridde*, Münch. med. Wochenschr. 1918, Nr. 8.

2) *Weil*, Zeitschr. f. Kinderheilk. 1923, Nr. 35.

3) *Seyffert*, Arch. f. Gynäkol. 112. 1920.

4) *O. Fischer*, Zeitschr. f. Geburtsh. u. Gynäkol. 69.

„Tumor“ den rechten Vorhof zusammengedrückt, dadurch ist es zu einer Stauung in der Leber und weiter zu der Entwicklung der Bauchwassersucht gekommen. Auffallend ist die Verteilung des Ödems an den peripheren Körperteilen. Das fast völlige Freisein der unteren Gliedmaßen kann man sich dadurch erklären, daß das Blut namentlich in die der Hindernisstelle am nächsten liegenden großen Gefäße zurückgestaut ist, und das sind die Lebervene und der Ductus venosus Arantii mit der Nabelvene. Anders liegen die Verhältnisse im Bereich der oberen Hohlvene, und die Frage bleibt offen, warum das Ödem der Kopfhaut soviel stärker ist als das der oberen Gliedmaßen.

---