

(Aus der Pathologisch-Anatomischen Abteilung des Städtischen
Krankenhauses Neukölln, Berlin-Bukow
[Abteilungsdirektor: Dr. *Plenge*].)

Zur Kenntnis der frühzeitig erworbenen Lungenschrumpfung (Atrophie).

Von

Dr. Stephan Kreuzer.

Mit 8 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 17. März 1932.)

Unter den verschiedenen Arten von Lungenanomalien nehmen die Lungenunterentwicklung und die Lungenschrumpfung eine besondere Stellung ein. Gerade diese beiden Formen sind von jeher sehr umstritten gewesen. Aus dem bisher erschienenen Schrifttum ist uns eine Reihe derartiger Fälle bekannt. Wir werden noch im einzelnen darauf zurückkommen. Das eine steht jedenfalls fest, daß vielfach die Verfasser sich selbst nicht darüber im klaren waren, ob es sich in ihrem Falle um eine mangelhafte Entwicklung oder einen Schwund der Lunge handelte, oder andererseits die Richtigkeit ihrer Auslegung später angezweifelt wurde. Daraus geht schon hervor, daß die Unterscheidung zwischen beiden für den Pathologen bei der Autopsie oft sehr schwierig sein kann, so klar auch die Begriffe selbst unterschieden werden können.

Bei der Lungenunterentwicklung handelt es sich um eine angeborene oder auch erworbene Entwicklungsstörung, während bei der Schrumpfung ein früher oder später erfolgter Rückbildungsvorgang einer ursprünglich normal entwickelten und normal weiter gewachsenen Lunge durch Krankheitseinflüsse vorliegt. Diese beiden Begriffe sind also streng voneinander zu trennen. Der Name „Unterentwicklung der Lunge“ besagt schon, daß es sich hierbei um eine mehr oder weniger unvollkommene Ausbildung eines oder beider Lungenflügel handelt. Die Entstehungsart ist hier also eine primäre, d. h. sie ist in der Beschaffenheit der betreffenden Lungenanlage selbst zu suchen (*Schneider*). Die Lungenschrumpfung dagegen ist immer sekundär bedingt, d. h. eine Folgeerscheinung irgendwelcher, meist entzündlicher Vorgänge in der Lunge, in den Bronchien oder an der Pleura, die dann früher oder später zu einer Schrumpfung geführt haben. Im Gegensatz zur Lungenunterentwicklung haben wir hier also eine äußere Ursache für die

Entstehung der Anomalie. Zwar soll nach Ansicht einiger Forscher (*Klebs, Graff* u. a.) auch eine Lungenhypoplasie sekundär bedingt sein können als Folgeerscheinung irgendwelcher äußerer Einwirkungen auf die Lungenanlage. So sollen z. B. durch amniotische Engen rechts die Lungen-, links die Nierenanlage gehemmt werden. Dagegen spricht jedoch die Tatsache, daß bei Lungenunterentwicklung keine Seite bevorzugt ist, sondern linksseitige ebenso häufig vorkommen, wie rechtsseitige. Auch die Annahme, daß in den meisten Fällen eine *Hernia* oder *Eventratio diaphragmatica* die Ursache sei¹, erscheint mir irrig, da in der Mehrzahl der bis jetzt veröffentlichten Fälle von echter Lungenunterentwicklung eine derartige Ursache nicht gefunden wurde. Man hat auch verschiedentlich angenommen, daß die bei einer Lungenunterentwicklung in der Regel vorhandene Überentwicklung der normalen Lunge die eigentliche Ursache für die Mißbildung sei, demnach wäre also die Überentwicklung der einen Lunge das primäre, die Unterentwicklung der anderen das sekundäre Ereignis. Ebenso gut läßt sich das Gegenteil annehmen. Diese Frage ist schwer zu entscheiden. *Müller*² gibt unter der Voraussetzung, daß die Unterentwicklung das primäre Moment sei, eine entwicklungsgeschichtliche Erklärung für die Überentwicklung der anderen Lunge. Nach Bildung eines einheitlichen Lungensäckchens erhält nämlich bei der weiteren Fortentwicklung die rechte Lunge ein größeres Zellmaterial. Wird nun eine Lunge vor Aufteilung dieses Materials zerstört, dann steht der bleibenden Lunge ein größeres Ausgangsmaterial zur Verfügung. Hierdurch, sowie durch den Wegfall einer Raumbehinderung infolge Nichtentwicklung der zerstörten Lunge, erklärt *Müller* die Überentwicklung der anderen. — Dies alles spricht mehr für eine primäre Entstehungsart, und zwar entsprechen die verschiedenen Grade der Lungenunterentwicklung jeder einem bestimmten Zeitpunkt der embryonalen oder nachembryonalen Entwicklung, der um so mehr geburtswärts vorrückt, je weniger hochgradig die Unterentwicklung ist. Grundsätzlich betrachtet ist natürlich eine Unterentwicklung nicht an die Zeit der embryonalen Entwicklung gebunden, sondern, wie bei jedem anderen Organ, kann auch aus für uns nicht erkennbaren — vielleicht in der Anlage oder Körperart bedingten — Gründen das nach der embryonalen Zeit stattfindende Weiterwachstum und Entwicklung zu jedem Zeitpunkt akut werden (z. B. bei Infarktlungen). Wir wollen uns aber dem allgemeinen Gebrauch anschließen und nur die im embryonalen Leben erfolgende Entwicklungshemmung hierher rechnen. — Solche Fälle von Lungenunterentwicklung sind äußerst selten, und aus dem gesamten Schrifttum sind nur etwa 7 Fälle bekannt (so von *Förster, Finkelstein, Graff, Oberwarth* und *Münchmeyer* [2 Fälle]). In all diesen Fällen war die Lunge hochgradig unterentwickelt, lag als ungewöhnlich

¹ *Beitzke*: Lehrbuch der pathologischen Anatomie von *Aschoff*, Bd. 1.

² *Müller*: Handbuch der pathologischen Anatomie von *Henke-Lubarsch*.

kleines, fleischiges, kugeliges oder abgeplattetes Gebilde neben der Wirbelsäule. Eine Lappeneinteilung war nicht sichtbar. Auch fehlte jegliches anthrakotisches Pigment. Bronchien und Lungengefäße waren meist vorhanden, jedoch entsprechend verkümmert. Mikroskopisch zeigte das Gewebe in der Regel einen normalen Bläschenbau. Irgendwelche entzündliche Veränderungen an der betreffenden Lunge waren gewöhnlich nicht festzustellen, auch sonst fand sich nichts, was als äußere Ursache für die Entstehung der Abweichung in Frage gekommen wäre. Was die übrigen Organe betrifft, so zeigte die andere Lunge stets eine auffällige Vergrößerung, die wohl auf einer echten Hyperplasie beruht. Das Herz war meist nach der Seite des Lungendefektes verlagert, jedoch nicht vergrößert. Insbesondere wurde nie eine Hypertrophie oder eine Erweiterung der rechten Herzkammer gefunden. An den anderen Organen keine ungewöhnlichen Befunde, auch keine Brustkorbverunstaltung.

Diese obigen Kennzeichen sind bezeichnend für eine Lungenunterentwicklung. Die genaue Kenntnis derselben ist daher von großer Wichtigkeit und insbesondere erforderlich, um diese Fehlbildung von der sekundären Lungenschrumpfung unterscheiden zu können. Diese ergibt nämlich bei der Leichenöffnung oft ganz ähnliche Befunde wie eine Unterentwicklung, so daß die Unterscheidung zwischen beiden, wie schon bemerkt, bisweilen sehr schwierig sein kann. Doch besitzt auch eine Lungenschrumpfung in der Regel gewisse Merkmale, die eine Unterscheidung gegenüber der Hypoplasie in den meisten Fällen ermöglichen.

Vor allem finden wir hier zum Unterschied von ihr immer eine äußere Entstehungsursache, wie dies bereits oben betont wurde. Nach der schon oben gegebenen Begriffsbestimmung handelt es sich bei einer sekundären Lungenatrophie ja immer um eine anfangs normal entwickelte Lunge, die erst später infolge äußerer Einwirkungen einer allmählichen Schrumpfung verfällt. Die Ursache hierfür bilden meist entzündliche Vorgänge, die sich früher oder später entweder in der Lunge selbst oder an den Bronchien und der Pleura abspielen, was vielfach zu einem Verschuß des Hauptbronchus und seiner Verzweigungen führt und somit eine allmähliche Schrumpfung der betreffenden Lunge zur Folge hat. Infolgedessen kann man auch meist an einer atrophischen Lunge Überbleibsel alter Entzündungsvorgänge feststellen, entweder in der Lunge selbst oder an den Bronchien und der Pleura. Im Gegensatz zur Unterentwicklung finden wir ferner an der atrophischen Lunge stets eine Lappengliederung; denn wir haben es ja hier mit einer normal und vollständig entwickelten Lunge zu tun, die später nur gewissermaßen verkleinert worden ist. Ebenso finden wir in einer solchen Lunge in der Regel anthrakotisches Pigment, da sie meist früher schon einmal in Funktion gewesen ist. Als weitere Merkmale finden wir stets eine

normale Anlage und Anordnung des zugehörigen Bronchus und seiner Verzweigungen, sowie der zugehörigen Lungengefäße. — Rein äußerlich betrachtet ist die Lunge mehr oder weniger stark verkleinert (jedoch meist nicht so hochgradig, wie bei der Unterentwicklung) und liegt als kleiner platter, luftleerer Lappen der Wirbelsäule an. Die andere Lunge pflegt erheblich vergrößert zu sein, besonders der Oberlappen, der in der Regel weit über die Mittellinie hinaus in die andere Pleurakuppe hinüberraagt. Hierbei handelt es sich wohl um eine ersetzende Lungenhypertrophie. *Hessler* hat eine solche beim wachsenden Organismus nach einseitiger Lungenexstirpation experimentell erwiesen. Das Herz ist in die Brusthälfte der erkrankten Seite verlagert und zeigt meist eine Hypertrophie und Erweiterung der rechten Kammer im Gegensatz zur Unterentwicklung, bei der wir meist keine Herzvergrößerung finden. Im übrigen finden wir verschiedene der bei der Hypoplasie aufgeführten Befunde auch bei der sekundären Atrophie: so die Vergrößerung der anderen Lunge, die Verlagerung des Herzens nach der erkrankten Seite und das Fehlen einer Brustkorbverunstaltung. Die Vergrößerung der normalen Lunge beruht jedoch hier auf einer Hypertrophie und nicht auf einer Hyperplasie. Die betreffende Brustseite ist nicht eingesunken, teils, weil die andere vergrößerte Lunge den Raum zum Teil ausfüllt, teils, weil der noch in der Entwicklung begriffene Brustkorb sich den veränderten Verhältnissen anpaßt (*Neisser*). — Die Hauptunterscheidungsmerkmale einer sekundären Lungenatrophie sind demnach: das Vorhandensein einer Lappeneinteilung, das Vorkommen von anthrakotischem Pigment und irgendwelche Zeichen oder Überbleibsel eines entzündlichen Vorgangs als äußere Entstehungsursache. Diese Merkmale finden wir auch mehr oder weniger bei allen bisher mitgeteilten Fällen von Lungenatrophien. Ihre Zahl ist erheblich größer als die der Lungenunterentwicklungen und es sind bis jetzt eine Reihe derartiger Fälle näher beschrieben worden.

Unter diesen möchte ich nun eine ganz bestimmte Art von Lungen Schrumpfung hervorheben, die unsere besondere Aufmerksamkeit verdient. Es sind das die fetalen oder sehr frühzeitig erworbenen, bei denen der Schrumpfungsvorgang entweder in der Fetalzeit oder in den ersten Lebensjahren eingetreten ist. Bei diesen Fällen sind die charakteristischen Merkmale der Lungenatrophie meist nicht so deutlich ausgeprägt. Insbesondere fehlt eines der Hauptmerkmale: das Pigment, da ja hier die Lunge entweder gar nicht oder nur ganz kurze Zeit geatmet hat (jedenfalls nicht ausreichend für die Anhäufung von Kohlepigment). Die anderen Kennzeichen sind oft verwischt. Diese Lungen Schrumpfung sind es auch, welche am schwersten von der Unterentwicklung zu unterscheiden sind, stehen sie doch gewissermaßen auf der Schwelle zwischen Hypoplasie und Atrophie. Hier ist eines ausschlaggebend (wenn man an die strenge Definition der Unterentwicklung im Sinne *Schneiders*

festhält): das Vorhandensein einer äußeren Ursache für die Entstehungsart in Gestalt entzündlicher Resterscheinungen. Diese lassen sich auch bei der fetalen und frühzeitig erworbenen Lungenatrophie stets nachweisen. Solche Fälle sind ebenso wie die echten Unterentwicklungen sehr selten, und es sind bisher nur sehr wenige veröffentlicht worden (einwandfreie nur von *Hoffmann* und *Pontick*). — Es dürfte daher gerechtfertigt sein, einen neuen einschlägigen Fall zu schildern, den Herr Professor Dr. *Plenge* vor nicht langer Zeit seziiert hat (im Städtischen Krankenhaus, Berlin - Wilmersdorf) und mir liebenswürdigerweise zur Untersuchung und Beschreibung überließ.

65jährige Frau; früher angeblich nie ernstlich krank gewesen. Seit einigen Tagen Klagen über Atemnot, zunehmende Kurzatmigkeit und geschwollene Füße; deswegen Krankenhausaufnahme.

Aufnahmebefund vom 27. 11. 29: Schlechter Ernährungszustand, ausgesprochene Blässe der Haut und Schleimhäute, leichte Knöchelödeme. *Brustkorb*: Gut gewölbt, ebenmäßig gebaut. Linke Seite bleibt bei der Atmung etwas zurück. *Lunge*: Über der rechten Lunge heller Klopfeschall und Bläschenatmen; über der linken unten Dämpfung bis zur 4. Rippe. In diesem Bezirk das Atemgeräusch aufgehoben, oberhalb davon normales Bläschenatmen. Stimmfremitus links unten abgeschwächt. *Herz*: Grenzen nicht genau festzustellen. Spitzenstoß in der linken mittleren Achsellinie. An den übrigen Organen kein besonderer Befund. Körpertemperatur zwischen 36,8° und 37,5°.

Röntgendurchleuchtung am 28. 11. 29. Links unten bis zur 4. Rippe heraufreichende Verschattung ohne Fluktuation. Herzschatten nicht mit Sicherheit abzugrenzen. — Wegen Verdacht auf Exsudat in der linken Brusthöhle *Probepunction*. Aus der Kanüle spritzte Blut gleichzeitig mit der Herztätigkeit; daher sofort abgebrochen. Es traten leichte Kollapserscheinungen auf, die jedoch durch Cardiacs behoben wurden. Am nächsten Tage ohne irgendwelche vorhergegangenen Anzeichen plötzlicher Tod. Eine sichere klinische Diagnose nicht gestellt.

Leichenbefundbericht. Nach Eröffnung der Brusthöhle nur die rechte Lunge



Abb. 1. Brustorgane von vorn gesehen. Sichtbare Teile der linken Lunge stark umrandet.

sichtbar. Die linke untere Hälfte des Brustraumes eingenommen durch das Herz, das mit seiner linken Seite unmittelbar der linken, seitlichen Brustwand anliegt (Abb. 1). Rechte Lunge stark vergrößert; besteht aus zwei Lappen. Ober- und Unterlappen stark vergrößert, am stärksten der Oberlappen, der noch weit in die linke Brusthöhle hineinragt und mit seinem medialen Rande unmittelbar der linken Brustwand anliegt, so daß also die obere Hälfte der linken Brusthöhle durch Teile des rechten Oberlappens ausgefüllt wird. Der rechte Hauptbronchus hat nur zwei



Abb. 2. Brustorgane von hinten gesehen.
Linke Lunge stark umrandet.
a Verschlußstelle des linken Hauptbronchus.

Äste, von denen der eine zum Oberlappen, der andere zum Unterlappen zieht. Anfangsteil der rechten Lungenschlagader normal gebildet; sie sendet einen Ast in den Oberlappen und zwei in den Unterlappen. Ebenso die Lungenvenen. An der rechten Lunge, besonders am medialen, dem lateralen Rand und der Hinterseite ausgedehnte, teils strangförmige, teils flächenhafte Brustfellverwachsungen, die stellenweise zu schwartigen Verdickungen geführt haben. Am rechten Oberlappen fühlt man durch die Pleura ausgedehnte Verdichtungsherde des Lungengewebes durch. Bei der Herausnahme der Lunge, was in Zusammenhang mit den Halsorganen geschieht, läßt sich hinter dem medialen Rand des Oberlappens der rechten Lunge und hinter dem Herzen aus starken Pleuraverwachsungen ein derbes, völlig luftleeres Gebilde herauspräparieren, das seiner ganzen Anordnung nach der linken Lunge entspricht. Dieses Gebilde an der breitesten Stelle 6 cm, etwa in der Höhe der Lungenwurzel, läuft nach oben und nach unten sich ver-

jüngend zungenförmig aus und ist 23 cm lang, überragt den medialen, oberen Rand der rechten Lunge um 2 cm, verläuft in der Hauptsache hinter dem Herzen, das es seitlich in der Höhe des linken Herzohres etwas überragt (Abb. 2). Es ist in ganzer Ausdehnung außerordentlich dünn und erreicht an der dicksten Stelle, etwa im Gebiet der linken Lungenwurzel, eine Dicke von etwa 1 cm; nach unten zu erreicht es nicht ganz den unteren Rand des Herzens. Beim Aufschneiden der Luftröhre und der Hauptbronchien stellt sich heraus, daß der linke Hauptbronchus 4,2 cm unterhalb der Teilungsstelle vollkommen verschlossen ist, auch für die kleinste Sonde nicht durchgängig. Etwas weiter peripherwärts von dieser Stelle fühlt man in dem derben Lungengewebe einzelne knorpelharte Stellen durch.

Bei an solchen Stellen gemachten Einschnitten sieht man solide Knorpelspangen, aber nirgendwo eine einem durchschnittenen Bronchus entsprechende Lichtung; dagegen klaffende Blutgefäße reichlich vorhanden. Offenbar auch kleinere von dem Hauptbronchus abgehende Verzweigungen verschlossen.

Der linke Hauptast der Lungenschlagader, erheblich dünner als der rechte, teilt sich in zwei, etwa 2,5 mm Durchmesser, in das Lungengewebe eintretende



Abb. 3. Von Knorpelspangen umschlossener Bindegewebsstrang.
a Kunstprodukt Hämalan-Eosin. Obj. 6. Ok. IV.

Ästchen, der eine in der Richtung nach oben, der andere in der Richtung nach unten. Die zugehörigen Lungenvenen haben nur etwa 1,5 mm Durchmesser.

Weder im Herzbeutel noch in der linken Brusthöhle Blut. In der Vorderwand der linken Kammer, etwa in halber Höhe, eine kleine Einstichöffnung mit kleiner Blutung unter dem Herzfell; an der Hinterseite des Herzens zahlreiche kleine derartige Blutaustritte, desgleichen einige im seitlichen Blatt des Herzbeutels. Das Herz deutlich vergrößert. Wand der linken Kammer an der Grundfläche etwa 12 mm. Rechte Kammer stark vergrößert; Wanddicke an der dicksten Stelle 11 mm; eine Erweiterung weder rechts noch links vorhanden.

Irgendwelche Fehlbildungen am Herzen und den abgehenden Gefäßen nicht feststellbar.

Nach diesem Befund glaubte ich zunächst (und auch Herr Prosektor Dr. Plenge war derselben Ansicht), es handele sich hier um eine echte

Lungenunterentwicklung und nicht um eine Schrumpfung. Das Fehlen einer deutlichen Lappengliederung sowie das Fehlen von Kohleanteilen sprachen ja zunächst dafür.

Erst die mikroskopische Untersuchung des Lungengewebes gab dann näheren Aufschluß. Es wurden Schnitte aus verschiedenen Teilen der linken Lunge angefertigt.

In einem Schnitt aus der Verschlußstelle des Hauptbronchus sieht man derbes, faseriges, kollagenes Bindegewebe, das an einer Stelle eine Knorpelspange umschließt; neben dieser ausgedehnte, im Aussehen etwa den Bronchialdrüsen entsprechende, alveoläre Drüsen. Zwischen diesen und in ihrer Umgebung an Blut-



Abb. 4. Verdickte Blutgefäße. Elasticafärbung.
Obj. 6. Ok. VIII.

gefäßen und Lymphzellen reiches, lockeres Bindegewebe, das seinem Bau nach als lymphoides Gewebe bezeichnet werden kann. Außer diesem mehr umschriebenen Lymphocytenansammlungen an anderen Stellen, vor allen Dingen in der Umgebung von Blutgefäßen, kleinere und unregelmäßig verteilte, einer entzündlichen Rundzelleninfiltration entsprechende Lymphzellenanhäufungen. Außer der Knorpelspange nichts nachweisbar, was dem Bronchus entsprechen könnte, weder Schleimhaut noch andere Wandbestandteile. In diesem Bezirk ferner nirgends Andeutung eines Bläschenbaues nachweisbar, insbesondere keine elastischen Fasern, die auf

eine solche zurückzuführen wären. Blutgefäße, sowohl Blut- als auch Schlagadern, reichlich vorhanden, desgleichen auch einzelne Nerven.

In einem von etwa 3 cm unterhalb dieser Verschlußstelle aus mehr randwärts gelegenen Teilen angefertigten Schnitt zwei Knorpelspangen, die klammerartig einen derben Bindegewebsstrang umschließen, jedoch so, daß an den beiden Enden der Knorpelspange noch eine Lücke bleibt, durch die der Bindegewebsstrang hindurchtritt und mit Bindegewebsmassen aus der Umgebung in Verbindung steht (Abb. 3). Es handelt sich hier um sehr zellarmes kollagenes Bindegewebe, das teils unmittelbar in die Knorpelspangen übergeht, teils von diesen durch einen schmalen Spalt getrennt bleibt. In den Bindegewebsmassen, sowohl innerhalb der Knorpelspangen, als auch außerhalb, Trümmer von elastischen Fasern. In der Umgebung der Knorpelspangen und des derben Bindegewebsstranges zahlreiche Blutgefäße, Schlag- und Blutadern, vereinzelt Nerven. Einzelne Schlagadern ungewöhnlich verdickt, und zwar sämtliche drei Schichten, insbesondere auch die Media (Abb. 4). An den derben Bindegewebsstrang schließt sich lockeres, faseriges Bindegewebe an mit zahlreichen, kleineren Lymphzellenansammlungen nach Art kleinzelliger Infiltration. Von Bronchialschleimhaut oder anderen Bestandteilen der

Wand, abgesehen von den angegebenen Knorpelspangen, auch in diesem Schnitt nichts zu sehen. An dieser Stelle fehlt auch jegliches Drüsengewebe. In dem lockeren Bindegewebe stellenweise elastische Fasern nachweisbar, jedoch nicht in einer Anordnung, daß man mit Sicherheit Bläschenbau annehmen könnte.

Aus weiter vom Bronchus entfernt gelegenen Teilen entnommene Schnitte, sowohl aus den unteren, als auch aus den oberen, auch unmittelbar vom Rande entnommene Schnitte zeigen ziemlich übereinstimmend folgendes Bild: Dichtes, im wesentlichen streifig angeordnetes Bindegewebe mit gröberen und feineren, kollagenen Fasern mit auffallend zahlreichen, dicht stehenden, fast durchweg dickwandigen Blutgefäßen (Abb. 5). Ein Teil der Fasern erweist sich bei entsprechender Färbung als elastische Fasern, die stellenweise flache, langgestreckte Lücken umschließen, aber nirgendwo regelrechte Alveolenstruktur bilden. Auf der anderen Seite stellenweise doch der Eindruck, daß hier eine Andeutung von Alveolen vorhanden ist (Abb. 6). Dieser Eindruck noch dadurch verstärkt, daß manche Spalträume an einigen Stellen einen Belag von einkernigen epithelähnlichen Zellen erkennen lassen, die auch wohl abgelöst von der Wand erscheinen und dann mehr oder weniger die Spalträume ausfüllen (Abb. 7). An einigen Stellen sind diese epithelähnlichen Zellen zu Ringen angeordnet und dadurch an quergetroffene Drüsengänge erinnernd (Abb. 7). An vielen Stellen dieses atelektatischen Lungengewebes außerdem eine ausgedehnte, unregelmäßig angeordnete Lymphzellendurchsetzung (Abb. 8). Linkes Lungenfell infolge der geschilderten Verwachsungen fast überall stark verdickt und ebenfalls an vielen Stellen ausgedehnt von Lymphzellen durchsetzt (s. auch Abb. 6).

Zum Schluß sei das Fehlen von Kohlenstaub in allen untersuchten Schnitten hervorgehoben.

Der mikroskopische Befund unseres Falles weist also mit aller Deutlichkeit auf einen entzündlichen Vorgang hin, der nicht nur an der Verschlusstelle des Hauptbronchus und seiner Verzweigungen, sondern auch in dessen weiterer Umgebung bis in die Lunge hinein sich abgespielt haben muß. Das beweisen die in fast allen Schnittpräparaten gefundenen, kleineren und mehr unregelmäßig verteilten Lymphzellenansammlungen. Ferner das zwischen den beiden Knorpelspangen gelegene derbe, zellarme, vorwiegend aus leimgebenden Fasern bestehende Bindegewebe, das also die Eigenschaft von Narbengewebe hat. Das beweisen nicht zuletzt auch die zahlreichen, in der Umgebung dieses narbigen Bindegewebes liegenden Blutgefäße, deren Wandungen

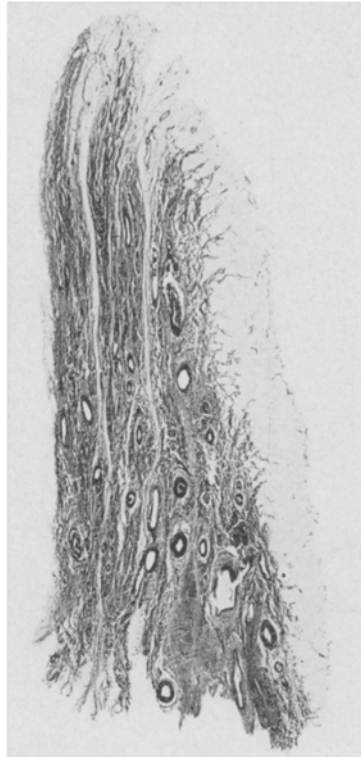


Abb. 5. Übersichtsbild vom Lungenrand. Hämalaun-Eosin, Leitz; Summ. 64 mm.

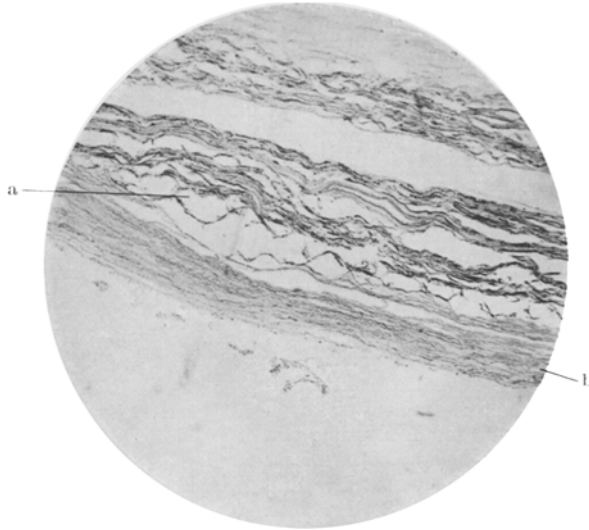


Abb. 6. Schnitt vom Lungenrand.
a Andeutung von Alveolen, b verdickte Pleura. Elasticafärbung. Obj. 6. Ok. VIII.

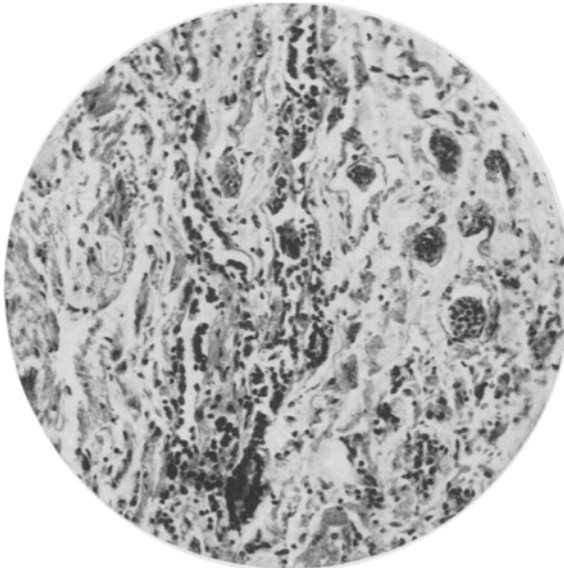


Abb. 7. Mit epithelähnlichen Zellen ausgekleidete Spalträume Hämalaun-Eosin.
Leitz: Obj. 5. Ok. I.

ungewöhnlich stark verdickt sind, was ohne Zweifel auch auf abgelaufene entzündliche Vorgänge zurückzuführen ist. — Man kann nun wohl annehmen, daß die Entzündung von den Bronchien ausgegangen ist,

da hier und in der Umgebung die meisten und deutlichsten Zeichen einer früheren Entzündung zu finden sind, und daß dieser dann später auch auf Teile der Lunge selbst übergegriffen hat. In den Bronchien hat sich dann später Narbengewebe gebildet, was allmählich zu ihrem völligen Verschuß und damit zu einer sekundären Schrumpfung der

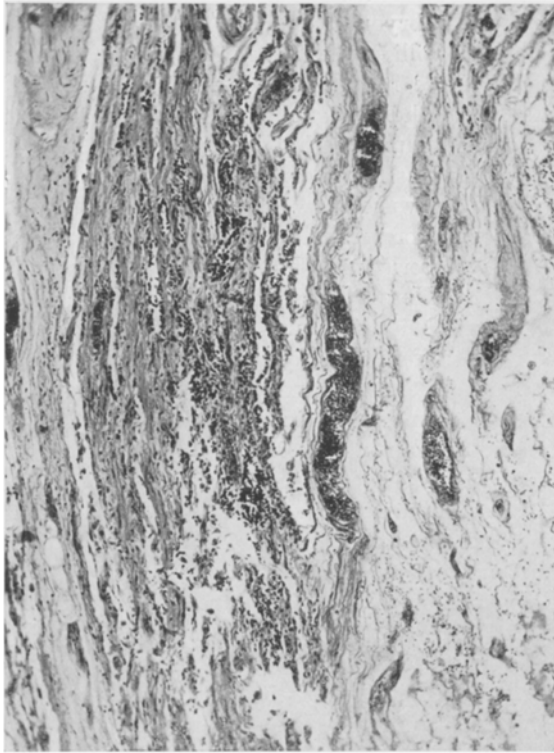


Abb. 8. Starke entzündliche Lymphzellendurchsetzung. Hämalaun-Eosin.
Leitz: Obj. 3. Ok. II.

Lunge geführt hat. Wir haben hier also eine einwandfreie äußere Ursache für die Entstehung dieser Lungenanomalie und können somit nach den obigen Darlegungen eine angeborene Unterentwicklung mit ziemlicher Sicherheit ausschließen. Es sind jedoch noch andere Merkmale vorhanden, die dagegen sprechen, so vor allem die Größe der Lunge (23 : 6 : 1 cm). Außerdem die Hypertrophie der rechten Herzkammer, da diese bei Unterentwicklung stets fehlt. Ferner deuten noch andere Kennzeichen darauf hin, daß wir es in unserem Falle mit einer zunächst normal entwickelten Lunge zu tun haben. So die normale Beschaffenheit und Anordnung der Lungengefäße, das Vorhandensein von elastischen Fasern und die Andeutung von Lungenalveolen, die offenbar vorher

normal entwickelt waren und erst später durch die hochgradige Atelaktase bis zur Unkenntlichkeit umgewandelt wurden. Davon zeugt auch das Vorkommen von epithelähnlichen Zellen innerhalb der Alveolenreste und der Spalträume. — Es bleibt demnach nur ein einziges Merkmal, das zum Bild einer vollständig entwickelten Lunge nicht paßt: das Fehlen einer deutlichen Lappeneinteilung. Diese findet entwicklungsgeschichtlich in einer frühen Embryonalzeit statt (etwa bei 8—9 mm Länge des Embryo). Von einem völligen Fehlen einer Lappengliederung kann man jedoch in unserem Falle nicht sprechen; eine Andeutung ist vielmehr vorhanden. Es läßt sich sehr gut vorstellen, daß früher einmal eine deutlichere Lappeneinteilung vorhanden war, diese aber später durch die starke Zusammenpressung der Lunge und durch Verwachsungen immer mehr verwischt wurde. — Die Veränderung an den Nachbarorganen, wie die außerordentliche Vergrößerung der rechten Lunge, die Ausdehnung des Oberlappens bis in die linke Pleurakuppe und die starke Verlagerung des Herzens nach links sind reine Folgeerscheinungen, wie wir sie nicht nur bei einer Lungenatrophie, sondern auch bei der Unterentwicklung antreffen. Die Vergrößerung der rechten Lunge beruht in unserem Fall auf einer ersetzenden Hypertrophie, wie wir sie auch bei Ausfall eines anderen der paarigen Organe (z. B. der Niere) an dem noch leistungsfähigen kennen. Die in der rechten Lunge schon makroskopisch festgestellten Infiltrationsherde erweisen sich histologisch als katarrhalisch-eitrige Entzündungsherde, die wohl die letzte Todesursache gewesen sind. — Der Umstand, daß die rechte Lunge nur zwei Lappen besitzt, gestattet noch keine Rückschlüsse auf die Entstehungsart der linksseitigen Lungenanomalie etwa im Sinne oder zugunsten einer Unterentwicklung; denn bei der rechten Lunge handelt es sich lediglich um eine abnorme Lappung, eine Fehlbildung, die häufiger vorkommt.

Es kann also wohl mit Sicherheit geschlossen werden, daß es sich in unserem Fall nicht um eine angeborene Lungenunterentwicklung, sondern um eine sekundäre Schrumpfung der vorher normal entwickelten Lunge handelt, hervorgerufen durch eine zum völligen Verschuß führende Entzündung in den Bronchien. — Es entsteht nun die weitere Frage, zu welcher Zeit hat sich diese Entzündung abgespielt? Hier gibt das Fehlen jeglichen Kohlenstaubs in der Lunge einen gewissen Aufschluß. Wenn auch berücksichtigt werden soll, daß ein Abtransport von Kohlenstaub auf dem Lymphwege möglich ist, so spricht das völlige Fehlen desselben in unserem Falle doch dafür, daß die Lunge entweder gar nicht, oder nur ganz kurze Zeit geatmet hat. Damit ist auch die Frage nach der Entstehungszeit der Schrumpfung entschieden. Es kommt hierfür nur ein sehr früher Zeitpunkt in Betracht, entweder das Ende der Fetalzeit oder die *ersten* Lebenswochen. Ein früherer Zeitpunkt als das Ende des fetalen Lebens kommt deshalb nicht in Frage, weil die Entwicklung der Alveolen und damit auch der elastischen Fasern, die hier

zahlreich vorhanden sind, erst im 6.—7. Fetalmonat erfolgt. Später als in den ersten Lebenswochen kann der Prozeß auch nicht stattgefunden haben, denn sonst müßte sich in der Lunge Kohlepigment finden, von dem hier nicht die geringste Spur zu sehen ist. — Die Frage, ob der Entzündungsprozeß nun Ende des Fetallebens oder in den ersten Lebenswochen aufgetreten ist, läßt sich wohl nicht mit Sicherheit entscheiden.

Über einen ganz ähnlichen Fall berichtet *Regina Hoffmann*¹ bei einem an Diphtherie verstorbenen 17jährigen jungen Mann.

Leichenbefund. Rechte Lunge vergrößert, ragt bis in die linke Pleurakuppe hinein. Linke Lunge geschrumpft, liegt hinten neben der Wirbelsäule. Beide Lungen in großer Ausdehnung mit dem Brustkorb verwachsen. Kein Inhalt in den Pleurahöhlen. Herz. Groß, schlaff; Klappenapparat unverändert. Linker Hauptbronchus im Gegensatz zum rechten etwas verengt, geht an normaler Stelle ab. Maße der linken Lunge: 9 : 11 : 3 cm. Lappeneinteilung nicht erkennbar. Auf dem Durchschnitt: Ziemlich weite Bronchien, zwischen diesen zum Teil derbes, schwieliges, zum Teil lockeres Gewebe von hellgrauer Farbe, nur an einzelnen Stellen eine Andeutung von Lungenbau. Kohlepigment nicht nachweisbar. Beide Äste des linken Hauptbronchus mit ihren Verzweigungen enden nach etwa 7 cm langem Verlauf blind; in der Umgebung: zahlreiche Knorpelinseln und derbes schwieliges Gewebe. Nur in den unteren Lungenteilen auf dem Durchschnitt Gewebe von graubrauner Farbe sichtbar von mehr fleischigem Charakter. Größere Hohlräume nirgends erkennbar.

Der *mikroskopische Befund* zeigte verschieden große Knorpelinseln fast ausschließlich im lymphoiden Gewebe liegend, ferner deutliche Schleimdrüsen und Leukoeyten. An anderer Stelle einfache und verästelte Drüsengänge mit hohem zylindrischem Flimmerepithel, dazwischen zahlreiche Gefäße. Außerdem weitere Hohlräume mit alveolären Ausbuchtungen von einschichtigem, niedrigem Epithel ausgekleidet, ferner jugendliches Bindegewebe von lymphoidem Charakter, bestehend aus zahlreichen Ansammlungen von Lymph- und Plasmazellen. Daneben jugendliche Bindegewebszellen und Adventitiazellen. Zwischen diesen zellarme, bindegewebige, an einzelnen Stellen dickere, narbige Schwielen. — In anderen Schnitten vereinzelte Gewebsinseln von maschigem Charakter, an Maschenbau erinnernd. Richtige, gut erhaltene Alveolen dagegen nur sehr selten erkennbar. Im übrigen zahlreiche Gefäße und Nerven, sowie derbe, zellarme Bindegewebsstränge.

Soweit der *Hoffmannsche Befund*. Man sieht also deutlich, sowohl an dem makroskopischen wie mikroskopischen Befund, daß dieser Fall weitgehend mit dem unserigen übereinstimmt. Auch hier keine deutliche Lappengliederung an der stark verkümmerten linken Lunge, keine Spur von Kohlenstaub, im übrigen aber eine normale Anlage und Anordnung der zugehörigen Bronchien und Lungengefäße, sowie eine Andeutung von Alveolen. Makroskopisch wie mikroskopisch finden sich auch hier Überbleibsel ausgedehnter Entzündungsvorgänge an Bronchien und Lunge in Gestalt derben, schwieligen Gewebes in der Umgebung der blind endenden Bronchien und in der Lunge sowie großer Lymphocytenansammlungen im jugendlichen Bindegewebe, ferner derber, faseriger, zellarmer Bindegewebsstränge. Auch die Folgeerscheinungen an den

¹ *Hoffmann, Regina*: Inaug.-Diss. Berlin 1916.

Nachbarorganen wie die Hypertrophie der rechten Lunge und die Ausdehnung ihres Oberlappens bis in die linke Pleurakuppe sowie die Vergrößerung des Herzens sind hier in gleicher Weise vorhanden. — *Hoffmann* ist nun der Meinung, daß es sich in ihrem Fall entweder um einen fetalen Entzündungsprozeß (fetale Atrophie) oder um eine Unterentwicklung handelt. Diese kann man aber aus den bereits oben angeführten Gründen wohl auch hier ziemlich sicher ausschließen. Es handelt sich also wie in unserem Falle um eine sehr frühzeitige Lungenatrophie, hervorgerufen durch einen fetal oder in den ersten Lebenswochen aufgetretenen Entzündungsvorgang.

Der andere von *Ponfick* mitgeteilte Fall betrifft ein 4 Tage altes Mädchen von normalem Körperbau, das schon bei der Geburt sehr blausüchtig war und einige Tage nach der Geburt unter zunehmender Blausucht und Atemnot starb.

Leichenbefund. Ganze rechte Brusthöhle von rötlich-gelbem Schleimgewebe ausgefüllt. Im Innern dieses Gewebes ein abgeplatteter, eiförmiger, ziemlich derber Körper von 5 cm Länge, 3,5 cm Breite und 2,5 cm Dicke, der dem rechten Bronchus aufsaß. Auf dem Durchschnitt des Gebilde grau-rötlich, derb-fleischig und völlig luftleer, in dem sich der Hauptbronchus mit einer größeren Anzahl kleiner Seitenäste noch eine kurze Strecke weit verfolgen ließ. — *Mikroskopisch* deutlicher Bläschenbau. Die Bläschen sehr klein und zum Teil dicht mit kleinen Rundzellen angefüllt. Diese Alveolarsepten stark verbreitert und sklerosiert. Lungenfell und die ihr benachbarten Schichten des Lungengewebes aus derbem Fasergewebe bestehend. Die vorhandenen Gefäße weit, ihre Wandungen stark verdickt. Der zugehörige Bronchus von gleicher Länge wie der linke, jedoch etwas dünner, unmittelbar vor seinem Eintritt in die Lunge halsartig eingeschnürt, im übrigen aber normaler Bau. — Linke Lunge vergrößert, sonst normal. Kehlkopf und Luftröhre ohne Besonderheiten. Am Brustkorb keine Verunstaltung. Herz außerordentlich vergrößert, rechter Vorhof und Kammer stark erweitert, linker dagegen nicht.

Ponfick ist der Ansicht, daß es sich hier um eine Entwicklungsstörung der bereits wohlangelegten rechten Lunge handele. Als Ursache nimmt er eine generalisierte entzündliche Erkrankung des Organs in einer frühen Zeit des fetalen Lebens an. In der Tat sprechen verschiedene Anzeichen dafür, daß hier früher eine Entzündung stattgefunden hat, so die Anhäufung von Rundzellen in den Alveolen, die Verdickung der Alveolarsepten, sowie der Blutgefäße und die Veränderung am Lungenfell. Damit ist aber auch hier eine äußere Ursache für die Entstehung der vorliegenden Lungenanomalie gegeben. Es handelt sich demnach wohl kaum um eine echte Unterentwicklung, an die man zunächst wegen der abnormen Verkleinerung der Lunge denken könnte. Dagegen spricht auch die außerordentliche Vergrößerung des Herzens, insbesondere die Erweiterung des rechten Vorhofes und der Kammer. Das die Brusthöhle ausfüllende Schleimgewebe ist wohl als Vakatuwucherung aufzufassen. — Man kann also ziemlich sicher annehmen, daß wir es auch in diesem Falle mit einer, allerdings sehr frühzeitig erworbenen Lungenatrophie, wahrscheinlich mit einer fetalen Atrophie zu tun haben.

Bei allen übrigen bisher veröffentlichten Fällen handelt es sich um Lungenatrophien, die erst in einer späteren Zeit entstanden sind. Aus dem Schrifttum ist uns eine größere Anzahl derartiger Fälle bekannt, so nach Mitteilungen von *Ratjen*, *Rohmer* u. *Borchert*, *Schuchardt*, *Müller*, *Siebeking*, *Franke*, *Nolten* (2 Fälle), *Busse* u. a. Es würde zu weit führen, auf jeden einzelnen Fall näher einzugehen. Bei allen haben wir im großen und ganzen dieselben Befunde, überall mehr oder weniger reichlich Pigment in der stark geschrumpften Lunge, ein Zeichen, daß dieselbe noch eine längere Zeit geatmet haben muß, der Schrumpfungsvorgang also erst in einer späteren Lebenszeit eingetreten sein kann. Als äußere Ursache hierfür finden wir in allen Fällen alte entzündliche Veränderungen in der betreffenden Lunge, an den zugehörigen Bronchien oder der Pleura, meist in Gestalt eines narbigen Verschlusses des Hauptbronchus. In allen Fällen zeigt die betreffende Lunge eine deutliche Lappeneinteilung, außerdem die bereits oben aufgezählten Merkmale, wie eine Verlagerung und starke Vergrößerung der anderen Lunge und des Herzens, eine mehr oder weniger starke Vergrößerung und Erweiterung der rechten Kammer, niemals eine Brustkorbverunstaltung.

Wir sehen also, daß diese Fälle hinsichtlich der Unterscheidung von einer Lungenunterentwicklung keine so großen Schwierigkeiten bereiten, hier deuten ja alle Kennzeichen einwandfrei auf eine sekundäre Schrumpfung hin.

Zusammenfassung.

Nach kurzer Schilderung der grundlegenden Unterschiede zwischen der Lungenunterentwicklung und -schrumpfung wird ein neuer Fall von Lungenatrophie bei einer 65jährigen Frau mitgeteilt. Aus den anatomischen Befunden läßt sich mit Sicherheit feststellen, daß es sich um eine sekundäre Schrumpfung handelt, und zwar um einen jener seltenen Fälle, wo die Atrophie schon sehr frühzeitig eingetreten ist. Ob dies noch in der Fetalzeit oder in der ersten Lebenszeit geschehen ist, läßt sich nicht mit Sicherheit entscheiden.

Schrifttum.

Busse: Atrophie und Hypertrophie der Lungen. Münch. med. Wschr. 1902, 546. — *Finkelstein*: Lehrbuch der Säuglingskrankheiten, 2. Hälfte, 1. Abt., S. 89. Berlin 1908. — *Förster*: Die Mißbildungen des Menschen. Jena 1861. Angef. bei *Schuchert*. — *Francke*: Lungenschrumpfung aus der ersten Lebenszeit. Dtsch. Arch. klin. Med. 52, 125 f. — *Graff*: Münch. med. Wschr. 1905, 598. — *Hoffmann, R.*: Zur Kenntnis der einseitigen, kongenitalen oder frühzeitig erworbenen Lungendefekte. Inaug.-Diss. Berlin 1916. — *Müller, H.*: Über Mißbildungen der Lunge und Pleura. *Henke-Lubarsch*, Bd. 3, 1. Teil. — *Müller, Otto*: Ein Fall von hochgradiger Atrophie der linken Lunge mit kompensatorischer Hypertrophie der rechten. Inaug.-Diss. Greifswald 1895. — *Münchmeyer*: 2 Beobachtungen von angeborenem

Mangel der Lunge. Dtsch. med. Wschr. **1885**, 295. — *Nolten*: Über kompensatorische Hypertrophie der Lunge. Inaug.-Diss. Berlin 1898. — *Oberwarth*: Über angeborene Agenesie einer Lunge. — Jb. Kinderheilk. **1904**, 60. — *Ponfick*: Ein Fall von angeborener, primärer Atrophie der Lunge. Virchows Arch. **50**, 633 (1870). — *Ratjen*: Mitteilung eines angeborenen Lungenfehlers. Virchows Arch. **38**, 172 (1867). — *Rohmer* u. *Borchert*: Ein Fall von Verschuß des Hauptbronchus mit Lungenschrumpfung. Dtsch. Arch. klin. Med. **59**, 585 (1897). — *Schneider, P.*: Über Mißbildungen der Atmungsorgane. *Schwalbe*, Mißbildungen, Bd. 3, 2. Teil. — *Schuchardt*: Hochgradige Atrophie der linken Lunge mit kompensatorischer Hypertrophie der rechten. Virchows Arch. **101**, 85 (1885). — *Sieveking*: Über angeborene und in früher Kindheit erworbene Defektbildungen der Lungen. Münch. med. Wschr. **1895**, 68.
