

(Aus der Prosektur des St.-Stephan-Krankenhauses zu Budapest  
[Vorstand: Prof. Dr. Edmund von Zalka].)

## Angeborene Atresie des Kehlkopfes mit beiderseitiger Lungenhyperplasie.

Von

Dr. P. Bizza.

Mit 5 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 30. Dezember 1940.)

Die angeborene vollständige Atresie des Kehlkopfes gehört zu den seltensten Entwicklungsfehlern. Ein Teil der veröffentlichten Fälle wurde bei Frühgebornen, ein anderer Teil bei reifen Neugeborenen beobachtet. Zwei Fälle wurden lebend geboren (*Gigli, Kovács*), in diesen Fällen wurden bei der Frucht verhältnismäßig lange Zeit Herzschläge gehört und auch Versuche von Atembewegungen beobachtet. Bisher sind im ganzen acht Fälle bekannt. Die schwerste Entwicklungsstörung hat *Rose* beobachtet: eine bereits unterhalb der Epiglottis beginnende völlige Atresie, welche bis zum Anfangsteil der Trachea dauerte. Das Zungenbein nahm als unformige Knorpelmasse am Anfangsteil der Atresie Platz, während der schlecht entwickelte Schildknorpel hinten zu einem Ring verschlossen war, der die zusammengeschnürrten Aryknorpel, Bindegewebelemente und Muskelemente in sich einschloß. Die unformige Masse des Ringknorpels verschloß den Kehlkopf von unten. Aus der Trachea führte dorsal ein feiner Gang beim Kehlkopfeingang in den Rachen, wahrscheinlich ein Überrest des Ductus pharyngo-trachealis. Einen geringeren Grad der Mißbildung zeigt der Fall von *Chiari*: Der Kehlkopfingang ist hier gut ausgebildet, der bindegewebige und knorpelige Verschluß beginnt in der Höhe des Ringknorpels und dauert bis zum Anfangsteil der Trachea. Auch hier wurde der Rest des aus dem Pharynx durch den Spalt der Aryknorpel durchschreitenden Ganges vorgefunden, er erreichte in diesem Falle die Trachea jedoch nicht, sondern endete in der Höhe des Ringknorpels blind. Im Falle von *Frankenberger* begann der Verschluß in der Höhe der Stimmbänder und war zum Teil bindegewebig, muskulär, zum Teil knorpelig. Der Ringknorpel verschloß das Lumen kuppelförmig. Ähnlich war auch der Fall von *Krosz*, während bei *Rossi* ein Bindegewebshäutchen den Kehlkopf verschlossen hatte. Im Falle von *Frankenberger* fielen außerdem die atelektatischen und dennoch großen Lungen, ein mäßiges allgemeines Ödem und ein Ascites auf. Bei der histologischen Untersuchung der Lungen fand er keine Spur der beobachteten Atelektasie, die Alveolen waren im Gegenteil sehr weit. Diesen Befund konnte er nicht gehörig erklären. In dem von *Cousin* beschriebenen

Falle war die Epiglottis mit dem Kehlkopfeingang verwachsen. Der Fall von *Gigli* wurde lebend geboren, es wurden auch Atembewegungen beobachtet, die Cyanose war sehr deutlich; es wurde auch eine Tracheotomie, jedoch ohne Erfolg, ausgeführt. Die Sektion zeigte, daß der falsch entwickelte Ringknorpel den Kehlkopf verschlossen hatte. *Kovacs* fand, ähnlich wie *Frankenberger*, eine völlige Atresie des Kehlkopfes mit

Lungenhyperplasie verbunden. Auch hier wurden nach der Geburt Atemversuche beobachtet. Die zum Teil knorpelige, zum Teil muskuläre Atresie begann oberhalb der Stimbänder und reichte bis zum Anfangsteil der Trachea. Außerdem wurde ein allgemeiner Hydrops und — wie bei *Chiari* — eine Mißbildung einzelner innerer Organe und der Augenlider beobachtet. Bei der histologischen Untersuchung der Lungen wurden sehr weite Alveolen gefunden. Mit Mucicarminfärbung gelang auch der Nachweis des die Alveolen und Bronchien ausfüllenden Schleims.

Unser Fall betraf eine 1830 g schwere, 38 cm lange, einen Schädelum-

fang von 28 cm aufweisende, totgeborene Frucht männlichen Geschlechtes. Die linke Hand ist in leicht radialer Stellung fixiert, der rechte Vorderarm ist auffallend kurz, die Hand einwärts gedreht, locker zum Vorderarm gegliedert. Die Röntgenuntersuchung zeigte ein völliges Fehlen des rechten Radius. Auffallend war die ungewöhnliche Breite des Brustkorbs und bei der Eröffnung der sehr tiefe Stand des Zwerchfells. Die Lungen waren mächtig erweitert, sie füllten den Brustkorb ganz aus und drückten das Herz von der Seite her zusammen (Abb. 1). Länge der Lungen 9 cm, Dicke 3,5 cm. Die linke Lunge zeigte eine unvollkommenen Teilung in zwei, die rechte eine solche in drei Lappen. Beide Lungen waren atelektatisch von Muskelkonsistenz, einzelne ausgeschnittene Lungenteilchen gingen im Wasser unter. Die Trachea kann durch



Abb. 1. Brust und Halsorgane. Auffallend große Lungen. Herz zusammengedrückt.

den Kehlkopf nicht sondiert werden, bei dem Versuch, den Kehlkopf von unten her zu sondieren, konnten wir nicht in diesen hineingelangen. Blicken wir von unten in die Trachea, so sehen wir im hinteren Zipfel des blind verschlossenen Teiles einen nadelstichweiten Gang, die durch diesen gesteckte Borstensonde kommt hinter dem Kehlkopf an der Vorderwand der Speiseröhre an einer colliculusartigen Vorwölbung zum Vorschein. Die Milz fehlt vollständig, die Dünndärme sind ganz zusammengefallen, im Dickdarm befindet sich ein zähes Meconium. Auffallend weit ist der keine Luft enthaltende Magen und die Pars horizontalis ascendens des Duodenums ist auf Haselnußgröße erweitert. Der Inhalt des Magens und des Duodenums ist gelblich, schleimig. Verfolgen wir die auffallend zusammengefallene Pars horizontalis superior duodeni von unten angefangen, so sehen wir, daß dieser Teil verschlossen ist. Hinter dem erweiterten Duodenum fanden wir eine auffallend kleine Gallenblase, außerdem erkannten wir auch ein zum unteren Teil des Duodenums ziehendes zwirnfadendickes Gebilde, in welchem offenbar die Gallengänge verliefen. Nebennieren und Nieren waren normal, Pankreas erkennbar. Aus der Bauchaorta entspringen ein größeres und sechs kleinere Blutgefäße. Das größere Gefäß entspricht der Arteria coeliaca. Von den kleineren erkennen wir die beiden Nierenarterien und die linke Arteria suprarenalis. Die Hoden liegen hoch über dem Inguinalkanal. Hydrops, Ascites wurden nicht beobachtet. Am Hals schnitten wir den Ösophagus hinten auf, die Trachea wurde nur bis zu den obersten Knorpeln eröffnet.

In Frontalebene wurden Serienschnitte vom Kehlkopf angefertigt. In den Anfangsschnitten sehen wir die mit mehrschichtigem Plattenepithel bekleidete Wand der Speiseröhre, in deren obersten Teil ein ebenfalls mit mehrschichtigem Plattenepithel bekleideter Gang mündet. Oberhalb des Ganges zeigt sich ein kleiner Knorpelhaufen, der infolge seines Aufbaues als elastischer Knorpel erscheint. Darunter kommen die oberflächlichen Fasern des M. arytaenoideus obliquus zum Vorschein. Der Gang mündet unterhalb des Ringknorpels in die Speiseröhre. In den weiteren Schnitten sehen wir den Kehlkopfeingang, darüber die Epiglottis, die das Bild elastischer Fasern zeigende Cartilago corniculata, darunter den Anfangsteil der aus Glasknorpel bestehenden Cartilago cricoidea (Abb. 2) (s. Schnitt 14). In den weiteren Schnitten entwickelt sich der vollständige Längsschnitt des Kehlkopfes, zur Seite die beiden Schildknorpeln, oben der Kehlkopfeingang mit der Epiglottis, darunter die Cartilago arytaenoidea und die sich allmählich entwickelnde Lamina des Ringknorpels, darunter der noch immer mit einem mehrschichtigen Plattenepithel bekleidete ösophago-tracheale Gang (Schnitt 17). In den tieferen Teilen erscheint der aus einer Knorpelmasse bestehende Aryknorpeln, der durch einen deutlich sichtbaren Gelenkspalt von der Cartilago cricoidea getrennt wird (Schnitt 17, 23, 28, 31) (Abb. 3). In den weiteren Schnitten trennen sich die Aryknorpel nirgends mehr, dagegen können die

Muskelbündel des am Processus muscularis haftenden M. thyreoarytaenoideus lateralis und posterior ziemlich gut voneinander getrennt werden (Schnitt 31). Auffallend war, daß während in den Kontrollschnitten die Höhle des Kehlkopfes in dieser Höhe bereits gut ausgebildet ist,

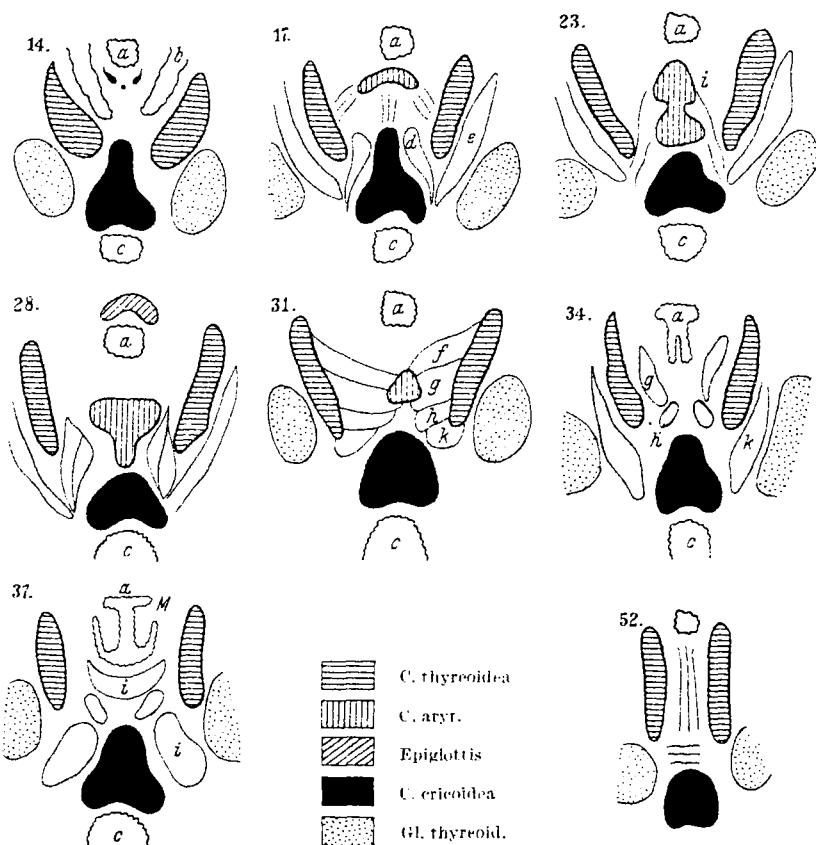


Abb. 2. Serienschnitte von verschiedener Tiefe. *M* Ventr. laryngis, *a* Aditus laryngis, *b* Sinus piriformis, *c* Ductus pharyngo-trach. (von Nr. 28 an Trachea), *d* M. cricoaryt. post., *e* M. thyreophar., *f* M. aryepigl., *g* M. thyreoaryt. ext., *h* M. cricoaryt. lat., *i* Larynx Muskein, *k* M. cricothyrr.

hier die Höhle durch eine Knorpelmasse verschlossen wird, die dem in Form eines auf dem Kopf stehenden „Y“ erscheinenden Ringknorpel entspricht (Schnitt 14, 17, 23, 28, 34, 37, 52). Darunter konnten wir den mit mehrschichtigem Plattenepithel ausgefütterten Gang bis zur Mündung in die Trachea verfolgen, er kann also für den Überrest des Ductus thyreopharyngeus gehalten werden. Der Kannenknorpel wird „T“-förmig und hört dann auf (Schnitt 28, 34). Die Höhle des Kehl-

kopfes wird überall von dem kuppelartigen Ringknorpel, von Bindegewebs- und Muskelmassen verschlossen (Schnitt 34, 37). Bei der weiteren Untersuchung der Serienschnitte erscheint eine zum Ringknorpel ausgehende mit mehrschichtigem Plattenepithel bedeckte Spalte des Kehlkopfeinganges, welche der Kehlkopfhöhle entspricht (Schnitt 34, 37). Diese Spalte hört noch oberhalb des Ringknorpels auf und neigt sich, eine Papille bildend, gegen den Kehlkopfeingang zurück (Schnitt 37). Die Kehlkopfhöhle wurde

auch hier durch die kuppelbildende Masse des Ringknorpels und die darüber liegende Muskel- und Bindegewebsfasern verschlossen. In den weiteren Schnitten beginnt die Bildung des primitiven *Ventriculus laryngis Morgagni* (Schnitt 37). Deutlich sehen wir die *Plicae ventriculares* und *vocales*, darunter den *M. vocalis* (Schnitt 37).

In unserem Fall war also der Kehlkopf in der Höhe des Ringknorpels verschlossen, Kehlkopfeingang, Epiglottis, Stimmbänder waren entwickelt. Die Aryknorpel waren verschmolzen und es war nur der Gelenkspalt zwischen Aryknorpeln und Ringknorpel erkennbar. Das Lumen wird durch ein quergestreiftes Muskelgewebe, Bindegewebe und schließlich durch den mißbildeten, kuppelförmigen Ringknorpel verschlossen, der in jedem Schnitt sehr deutlich erscheint. Der oben beschriebene, aus dem Oberteil des Ösophagus in die Trachea ziehende Gang ist wahrscheinlich ein Überrest des *Ductus pharyngo-trachealis*, der bei einem Teil der erwähnten Fälle die Trachea erreicht, bei einem anderen Teil aber blind endet.

Bei der histologischen Untersuchung der makroskopisch atelektatisch aussehenden Lungen fanden wir keine Atelektasie, sondern im Gegenteil auffallend weite Alveolen und Bronchien. Die Alveolen sind stellenweise derart erweitert, daß die Lunge den Eindruck einer emphysematösen Lunge erweckt (Abb. 4). An diesen Stellen sind die Septa dünn,



Abb. 3. Mikrophotogramm des Serienschnittes Nr. 26.

stellenweise sogar durchgerissen. Das Epithel der Alveolen ist höher als das normale respiratorische Epithel, die einzelnen Zellen sind stellenweise vacuolär, schaumig, so daß die Zellen gewissermaßen an ein sekretorisches Epithel erinnern (Abb. 5). In dem Inneren der Alveolen wird außer wenigen losgelösten Epithelzellen stellenweise eine feine retikuläre Substanz beobachtet, die mit den üblichen Schleimfärbungsmethoden nicht gefärbt werden konnte, sondern am ehesten mit Methylenblau und Methylviolett als feinwolkiges Netzwerk nachgewiesen werden konnte.

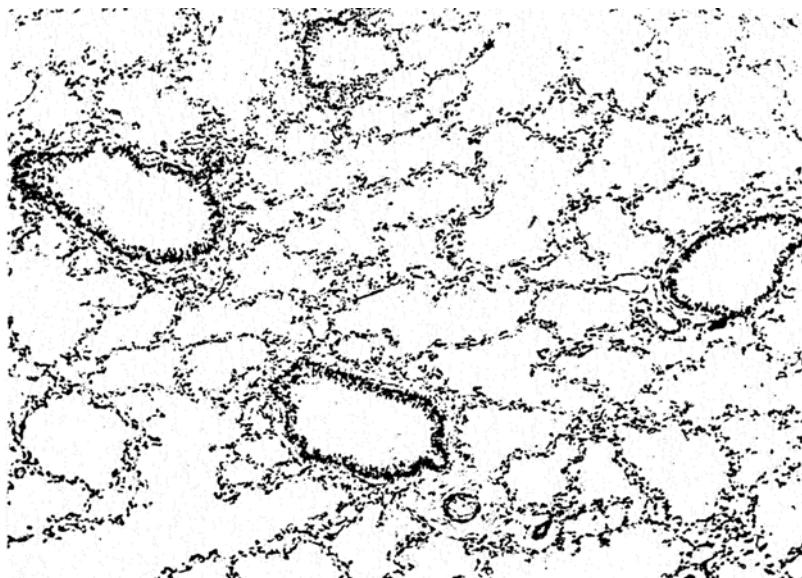


Abb. 4. Lunge. Übersichtsbild.

Aus der vorher mit Kochen koagulierten Lunge fertigten wir Gefrierschnitte an, das die Alveolen ausfüllende Material konnten wir jedoch auch mit diesem Verfahren nicht intensiver färben. In der Wand der Bronchien und Bronchiolen fanden wir große Mengen von elastischen Fasern, während in der Wand der die Alveolen trennenden Septen diese Elemente sozusagen ganz fehlten. Wahrscheinlich hat die die Alveolen ausfüllende Substanz die umgebenden Septa unter beständiger Spannung gehalten und deshalb konnte sich in letzteren kein gehöriges elastisches Fasersystem entwickeln. Im Lungengewebe konnte keine sonstige Veränderung nachgewiesen werden. Die Schnitte zeigen also, daß die Lungen sich infolge der Dehnung der Alveolen durch die in diesen zurückgehaltene schleimige Substanz vergrößert haben. Das Lungengewebe zeigt keine sonstige Veränderung.

Bisher wurden im Schrifttum sieben Fälle von Lungenhyperplasie veröffentlicht, darunter waren indes nur drei doppelseitig. *Graff* beobachtete die Veränderung nur in der linken Lunge, der linke Bronchus war normal, der rechte Bronchus dünn, die rechte Lunge rudimentär und lag im Retromediastinum. *Seiffert* beobachtete sie nur in einem Lungenlappen und hielt die Veränderung für ein Adenom. Im Fall von *R. Meyer* hatte sich die rechte Lunge vergrößert, auf dieser Seite endete der Hauptbronchus blind. Er veröffentlichte den Fall als Adenoma Pulmonis congenitum. Die histologische Untersuchung zeigte das Bild

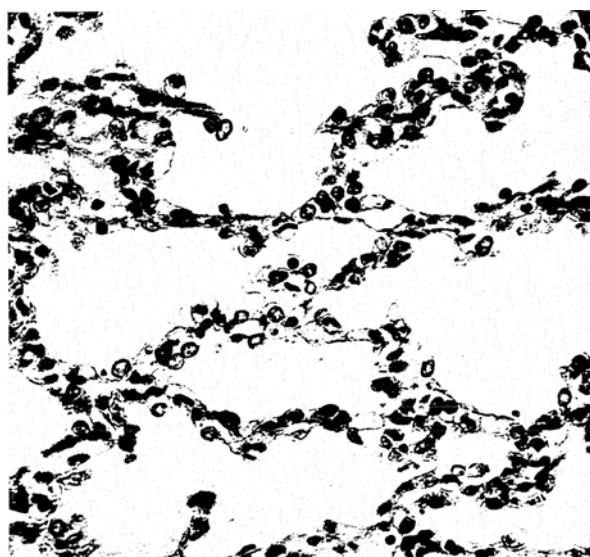


Abb. 5. Lunge. Vacuoläres, schaumiges respiratorisches Epithel.

einer unentwickelten Lunge: drüsenaartiger Aufbau mit kleineren-größeren Höhlen, die mit einem kubischen Epithel ausgekleidet waren. Das Bindegewebe zwischen den Höhlen war vermehrt, zellreich. Der Fall von *Wermber* stimmte mit obigem überein, nur fehlte auf dieser Seite der Hauptbronchus vollständig. Den ersten Fall von beiderseitiger Lungenhyperplasie hat *Frankenberger* veröffentlicht, in diesem Falle war die Veränderung mit vollständiger Atresie des Kehlkopfes verbunden. Der von *Sternberg* beschriebene Fall war ebenfalls doppelseitig, hier waren jedoch weder im Kehlkopf, noch in den Bronchien krankhafte Veränderungen nachweisbar. Bei der histologischen Untersuchung der Lungen fand er mit kubischem Epithel gefütterte weite Alveolen. Das Bindegewebe war sehr zellreich, die interalveolären Septen verdickt. Der Querschnitt der Bronchien war weit, mit hohem Zylinderepithel gefüttert. Die größeren Gefäße waren blutreich, ein Blutaustritt in die Umgebung

wurde nicht beobachtet. *Kovács* beschrieb, wie *Frankenberger*, eine doppelseitige mit vollständiger Atresie des Kehlkopfes verbundene Lungenhyperplasie. Bei der histologischen Untersuchung fand er stellenweise sehr weite Alveolen, die Septa enthielten reichlich elastische Fasern. In den weiten Alveolen und Bronchien fand er sehr viel Schleim, der nur mit spezifischen schleimfärbenden Methoden nachgewiesen werden konnte.

Wir hatten also Gelegenheit einen Fall von angeborener völliger Atresie des Kehlkopfes zu untersuchen, die mit scheinbarer Lungenhyperplasie verbunden war. Die Veränderung der Lunge können wir damit erklären, daß die Schleimhaut der Luftwege und angesichts des an sekretorisches Epithel erinnernden vacuolären, schaumigen Alveolar-epithels eventuell auch die Lunge selbst, im intrauterinen Leben irgend-eine schleimartige Substanz erzeugt, die unter normalen Verhältnissen den Fetus verläßt. In unserem Falle konnte diese Substanz wegen der Atresie des Kehlkopfes den Kehlkopf nicht verlassen, sie häufte sich in den Luftwegen und Alveolen an und brachte das Lungenparenchym zur völligen Entfaltung. Wegen der Erweiterung der Alveolen vergrößerten sich die Lungen ungewöhnlich, es handelte sich jedoch nur um eine Pseudo-hyperplasie.

#### Zusammenfassung.

Unser Fall betraf eine totgeborene männliche Frucht. Die Sektion zeigte eine Atresie des Kehlkopfes, an welcher der deformierte Ringknorpel, Muskel- und Bindegewebsfasern teilnahmen. Beide Lungen waren mächtig erweitert; die Ursache der scheinbaren Lungenhyperplasie erblickten wir in den stark erweiterten Alveolen, in welchen eine feine, retikuläre Substanz erkennbar war. Wegen des Verschlusses des Kehlkopfes konnte sich der von der Schleimhaut der Luftwege gebildete Schleim nicht entfernen, er brachte das Lungenparenchym zur Entfaltung und verursachte so eine Vergrößerung der Lungen.

---

#### Literatur.

- Chiari, H.:* Z. Heilk. 4, 143 (1883). Zit. nach *Schwalbe*. — *Frankenberger, O.:* Virchows Arch. 182, 64 (1905). — *Gigli:* Boll. Soc. Tosc. di Ostetr. e Ginec. 1, No 3. Zit. nach *Frankenberger*. — *Graff, E.:* Münch. med. Wschr. 1095 I, 598. — *Kovács, A.:* Virchows Arch. 288, 243 (1933). — *Krosz:* Frankf. Z. Path. 16, 143 (1915). — *Meyer, R.:* Zbl. Gynäk. 48, 356 (1924). — *Müller, H.:* Handbuch von *Lubarsch-Henke*, Bd. 3/1, S. 548, 1928. — *Rose:* Mschr. Geburtsh. 28, 243 (1866). Zit. nach *Schwalbe*. — *Schwalbe, E.:* Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Teil 3, S. 787, 1912. — *Seyffert, M.:* Arch. Gynäk. 112, 414 (1920). — *Sternberg, M.:* Verh. dtsch. path. Ges. 19, 322 (1923). — *Wermbter, F.:* Virchows Arch. 255, 26 (1925).
-