

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Leipzig
(Direktor: Prof. Dr. HEINRICH BREDT).

Lymphangiectasia pulmonum congenita*.

Von
H. BREDT.

Mit 7 Textabbildungen.

(*Ein gegangen am 19. August 1951.*)

Angeborene Cystenbildungen der Lungen, zumeist als sog. kon-
genitale Bronchiektasien bezeichnet, sind bis jetzt in großer Anzahl
beschrieben. Vergleicht man jedoch die vielen Einzelbeschreibungen
miteinander, dann erscheint es zumindest auffällig, daß jeder Fall
Besonderheiten des makro- und mikroskopischen Baues aufweist, so
daß eine Gruppeneinteilung nur nach sehr oberflächlichen, grobschläch-
tigen Gesichtspunkten möglich ist und daß insbesondere Fragen der
Entstehung noch sehr der Aufklärung harren. Es entspricht diesem
Tatbestand, wenn H. MÜLLER im Handbuch der speziellen Pathologie
(1928) eine differenzierende Charakteristik der einzelnen Gruppen ver-
meiden will, indem er an der unverfänglichen, beschreibenden Sam-
melbezeichnung „kongenitale Cystenbildung“ festhält.

Immerhin haben, besonders auch neuere Untersuchungen (HÜCKEL,
ALTMANN, OUDENDAHL u. a.) in einer Frage zumeist eine Entscheidung
treffen können, nämlich darin, daß die Hohlraumbildungen in all ihren
Fällen mit dem System der Atemwege, genauer noch mit dem Bronchial-
baum zusammenhängen, also *Bronchiektasen* darstellen, wobei im ein-
zelnen die Art der Entstehung variieren kann.

Wenn wir dagegen das ältere Schrifttum überblicken, dann findet
sich darin auch die Meinung vertreten, daß es sich bei den Cysten der
Lungen um *Lymphangiokistien* handele, und zwar geht diese Auffassung
auf VIRCHOW (1862) und KLEBS (1889) zurück. Später sind immer
wieder Einwände gegen eine solche Deutung und genetische Ableitung
der Lungencysten erhoben worden, zumal in der Folgezeit keine neuen
beweisenden Befunde mitgeteilt wurden, so daß bei den Erörterungen
nur auf den Fall von VIRCHOW und auf die beiden von KLEBS nach-
untersuchten Fälle von MEYER (1859) bzw. KESSLER (1859) zurück-
gegriffen werden konnte. Die dort gegebenen Beschreibungen sind aber,
wie wir noch klarlegen müssen, nicht ganz beweiskräftig, die richtige
Deutung VIRCHOWS selbst so vorsichtig, daß man heute mit sehr großer
Berechtigung die Frage aufwerfen kann, *ob eine angeborene cystische
Erweiterung der Lungenlymphgefäß überhaupt vorkommt.*

* Herrn Prof. R. RÖSSLE zum 75. Geburtstag gewidmet.

In den zusammenfassenden Handbuchdarstellungen von HARTMAYER und H. MÜLLER finden sich nur ablehnende und sehr kritische Bemerkungen hierzu. Im neueren Schrifttum konnte ich keine ausreichend beschriebene und in diesem Sinne gedeutete Beobachtung finden, die in dieser Frage vergleichend herangezogen werden könnte. Um so wertvoller erscheinen daher Fälle, die im Pathologischen Institut der Universität Leipzig beobachtet wurden und erstmalig eindeutig zeigen, daß es eine *reine angeborene, teilweise cystische Lymphangieklasie*

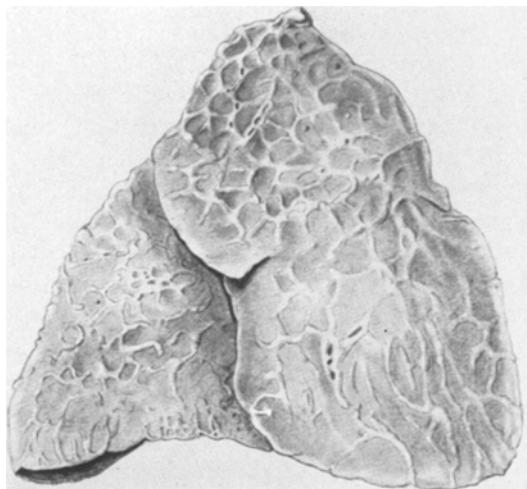


Abb. 1. Aufsicht der rechten Lunge mit den cystisch erweiterten Lymphbahnen (Zeichnung).

der Lungen gibt. Die morphologische Eigenart der Beobachtungen soll im folgenden beschrieben werden.

Zwei Tage alter Knabe wurde wegen Cyanose und Dyspnoe in die Kinderklinik gebracht, wo er bald starb. Die klinische Diagnose lautete: Vitium congenitum cordis. Aspirationspneumonie. Die *Sektionsdiagnose* (Sektions-Nr. 1134/41) lautete: Vitium congenitum cordis mit hochgradiger Hyperplasie des linken Vorhofs und der linken Herzkammer. Verschwiebung des Endokards und des Myokards. Wandhypertrophie der rechten Herzkammer und offener Ductus Botalli. *Ektasie der Lungenlymphbahnen*. Herdförmige Blutungen in beide Nebennieren. Geringe Dehiszenz beider Tentorien mit spärlicher subduraler Blutung. Keine anatomischen Zeichen für Syphilis.

Der angeborene Herzfehler ist in der Diagnose ausreichend gekennzeichnet und soll in diesem Zusammenhang nicht näher analysiert werden.

Die *Lungen* sind von fester Konsistenz, wenig lufthaltig, ihre Oberfläche zeigt ein deutliches Netzwerk von feinen Röhrchen und Bläschen, die mit einer klaren Flüssigkeit gefüllt sind. Die Anordnung ist dem Lungengerüst entsprechend; schon mit freiem Auge ist zu erkennen, daß es sich um erweiterte Lymphbahnen handelt. Die Erweiterung ist nicht gleichmäßig und auch nicht über allen lobulären Septen, so daß im einzelnen ein recht ungleichförmiges Bild entsteht. Besonders

groß sind die Erweiterungen der Lymphgefäß über der rechten Lungenspitze, ebenfalls reichlich in den randlichen Lungenteilen (Abb. 1).

Auf Schnitten durch das gehärtete Lungengewebe ist deutlich zu verfolgen, wie sich die erweiterten Lymphbahnen in das Parenchym eisenken und entlang der Septen unterschiedlich große Hohlräume bilden. Insgesamt sind im Innern des Lungengewebes weit weniger cystisch erweiterte Lymphbahnen zu sehen als an der pleuralen Oberfläche (Abb. 2). Die Innenfläche der Cysten ist glatt, zuweilen sind vorspringende Pfeiler zu sehen, die von Bronchien oder Blutgefäßen gebildet werden.

Mikroskopisch sieht man in der sonst zarten Pleura die weiten Lymphbahnen (s. Abb. 3) mit Lymphe, einzelnen Leukocyten, Lymphocyten und abgeschilferten

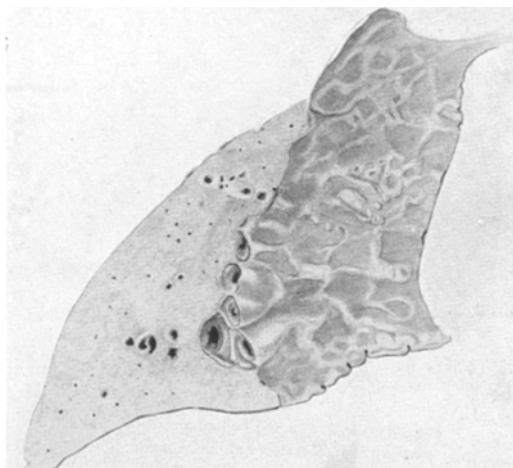


Abb. 2. Schnittfläche des Unterlappens mit deutlicher Fortsetzung der Lymphbahnen in das Lungenparenchym (Zeichnung).

Endothelien erfüllt. Die zarten Wände bestehen aus kollagenem Bindegewebe mit zarten elastischen Fäserchen, innen von Endothel bekleidet. Arterien und Venen zeigen normales Kaliber. Die grotesk erweiterten Lymphbahnen ziehen entlang der Septen zur Lungenwurzel hin, wobei ihre Lichtung weitaus größer ist als die der großen Arterien und Venen, ja mitunter einem Bronchus gleich ist (s. Abb. 4). Auch einzelne Lymphknoten am Hilus zeigen erweiterte Lymphsinus, sonst ist keinerlei Veränderung zu vermerken.

Das Lungengewebe selbst ist partiell entfaltet und läßt keine Mißbildungen oder Krankheit erkennen.

Wie schon erwähnt, werden kongenitale Lungencysten als Erweiterungen des Lungenbaumes aufgefaßt. Das ist auch in den meisten Fällen so eindeutig, daß Zweifel gar nicht entstehen können. Indessen sind Fälle bekannt, bei denen das wiedergegebene mikroskopische Bild der Lungen eine so große Ähnlichkeit mit unserem Falle zeigt, daß — bei aller kritischen Vorsicht — eine Umdeutung der Fälle nicht unberechtigt erscheint. WERMBTER (1924) beschreibt eine angeborene Hyperplasie des Lungengewebes bei einer weiblichen Frühgeburt, wobei die rechte

Lunge tumorartig vergrößert ist und fast den ganzen Brustraum erfüllt. Das mikroskopische Bild (Abb. 4 in *Virchows Arch.* 255, 30) derselben zeigt gleichmäßig weite Hohlräume, die an 2 Stellen lobuläre

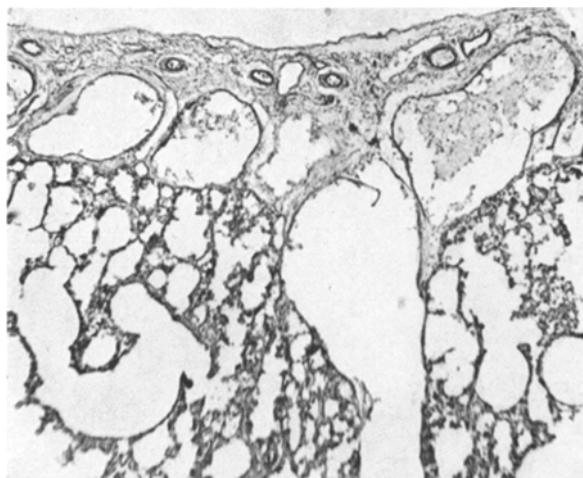


Abb. 3. Mikroskopisches Bild der erweiterten pleuralen und intrapulmonalen Lymphbahn.

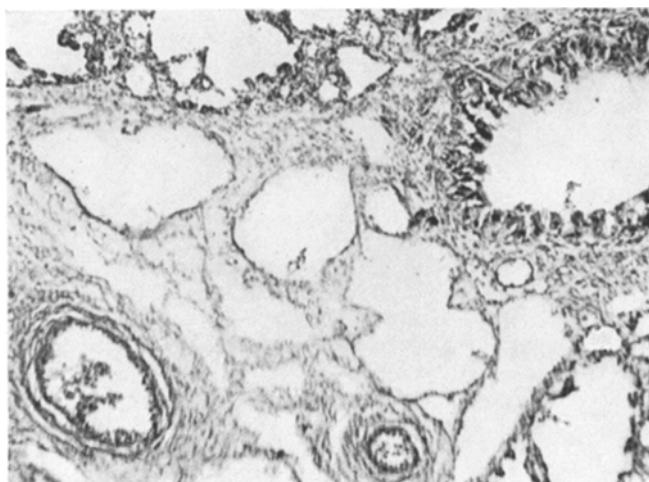


Abb. 4. Schnitt durch den Lungenlappen mit ektatischen Lymphbahnen im periarteriellen und peribronchialen Bindegewebsraum.

Arterien umscheiden und eindeutig als weite Lymphgefäß erkannt werden können, zumal ein Vergleich mit der normalen linken Lunge (dortige Abb. 3) möglich ist. Die Abbildung bei WERMBTER entspricht weitgehend jener, die RÖSSLÉ (1947) als Beispiel einer Luftfüllung der

perivasculären Lymphscheide bei Drucksturz mit Luftembolien gibt. WERMBTER schreibt, daß die Hohlräume stellenweise „nur durch dünne Bindegewebsstränge voneinander getrennt“ werden. Beschreibung und Abbildung geben uns die Berechtigung, hier von einseitiger, kongenitaler Lymphangioktasie zu sprechen. Damit ist natürlich nicht auszuschließen, daß auch der Bronchialbaum fehlentwickelt war; der Fall stellt zweifellos eine Besonderheit dar. Für unsere Fragestellung ist zu unterstreichen, daß die abartige Entwicklung nur *eine* Lunge betraf.

Ob die Fälle von STERNBERG (1923), GRAF (1905) und R. MEYER (1924) auch hierhergehören und eine solche zusätzliche Deutung erfahren könnten, läßt sich nicht mehr entscheiden, weil Beschreibung und Abbildung dies nicht ermöglichen. Sie zeigen uns nur, daß die seltenen einseitigen oder doppelseitigen „Hyperplasien der Lungen“ auch hinsichtlich ihres Lymphsystems Beachtung heischen. In der Beschreibung von SEYFFERT (1920) wird zwar gesagt, daß neben verzweigten, drüsennähnlichen Hohlräumen mit hohem, flimmerndem Cylinderepithel noch alveolenähnliche rundliche Hohlräume mit nichtflimmerndem, kubischem Epithel und spärlichen Muskelementen in der Wand zu sehen waren, doch reichen diese Merkmale noch nicht aus, um sie als erweiterte Lymphgefäß zu kennzeichnen.

GRAWITZ (1896) hatte bei den kongenitalen Bronchietasien 2 Formen unterschieden, nämlich die universelle und teleangiektatische Bronchietasie. Während die erstere eine cystische Erweiterung des ganzen Bronchus mit seinen Nebenästen darstellt, ist bei letzterer eine *Vielzahl kleiner Cysten* vorhanden, nach Art von cystisch erweiterten Drüsenausführungsgängen. Diese Kennzeichnung ist von späteren Untersuchern übernommen worden. Um eine Entscheidung treffen zu können, ob solche teleangiektatischen Cysten nicht doch mit unseren Fällen verglichen werden können, habe ich das Schrifttum auf die entsprechenden Mitteilungen hin durchgesehen.

EDENS (1904) rechnet tatsächlich auch den oben erwähnten Fall von VIRCHOW in diese Gruppe, daneben aber auch noch andere Fälle, bei denen ein Vergleich viel problematischer ist. So der 1. Fall von GRAWITZ, dessen rechter Lungenunterlappen zwar einen vielkammerigen Sack bildete, doch waren an der Grenze zum gesunden Lungengewebe einzelne kleine Bläschen zu sehen. „Vom Hilus her ziehen sich dichotomisch verzweigte Linien (anscheinend erweiterte Lymphgefäß, gegen den Grund des Sackes hin.“ Der große gekammerte Hohlraum besitzt keine Verbindung zum Bronchialbaum. Während diese Befunde die Frage nach der Beteiligung der Lymphgefäß zunächst offenlassen, bringt die mikroskopische Untersuchung der auskleidenden Epithelien jedoch den Beweis ihrer bronchialen Natur, indem die Cystenwand mehrschichtiges Flimmerepithel trug. Immerhin ist es doch möglich, daß neben einer echten Bronchialcyste noch umschriebene kongenitale Lymphangioktasien vorgelegen haben.

Der 2. Fall von GRAWITZ, den EDENS erwähnt, ist identisch mit dem oben erwähnten Fall von MEYER bzw. KESSLER.

Der angeführte 5. Fall von GRAWITZ betrifft ein $4\frac{1}{2}$ Monate altes Mädchen, das an einer fibrinreichen Pneumonie mit fibrinöser Pleuritis starb. „Die Oberfläche beider Lungen, vornehmlich der rechten, enthielt eine große Anzahl etwa kirschkerngroßer, sehr dünnwandiger, durchscheinender, mit wasserklarem Inhalt gefüllter Cystchen.“ Diese Bläschen sind völlig abgeschlossen, sind auch im

Parenchym zu finden, wo sie mehrfach hintereinander liegen. Auch hier fand sich wiederum eine „flimmernde Epitheltapete“, so daß trotz des so charakteristischen makroskopischen Aussehens die Zugehörigkeit des Falles zu der einen oder anderen Gruppe nicht völlig sichergestellt werden kann.

BARLOW (1880) demonstrierte die Lungen eines 3 Monate alten Kindes mit Cysten, die EDENS als teleangiektatische Bronchiektasien bezeichnet, doch ist keine genauere Untersuchung vorgenommen worden, so daß wir diesen Fall hier vernachlässigen können.

Schließlich bringt GRAWITZ selbst seinen 8. Fall in diesen Zusammenhang. Die rechte Lunge des Falles ist von zahlreichen Cysten durchsetzt, die einwandfrei als bronchogene Hohlräume sich erweisen. Daneben fand er auch sehr zartwandige, weite mikroskopische kleine Cystchen mit einfacher Cylinderzellauskleidung. Es ist somit durchaus möglich, daß auch hier wiederum eine Kombination beider Fehlbildungen vorliegt.

Die 36 von BIERMER (1916) mitgeteilten Fälle betreffen, soweit dies aus der anatomischen Beschreibung hervorgeht, nur erworbene Bronchiektasien erwachsener Personen. Die angeborene Natur derselben ist weder aus der Beschreibung noch aus der Deutung zu beweisen.

Von EDENS wird auch nur kurz angegeben, daß der 5. und 6. Fall BIERMERS zu den teleangiektatischen Bronchiektasien gerechnet werden müßte. Eine Beziehung der Cysten zu dem Lungengerüst bzw. zum Lymphgefäßsystem bestand nicht.

FRÜHWALD fand bei einem 5 Monate alten Mädchen im linken Lungenoberlappen miteinander kommunizierende bis nußgroße cystische Hohlräume. Zwar ließ sich eine Verbindung zum Bronchialbaum nicht nachweisen, doch ist das wohl nur als eine Frage der technischen Schwierigkeiten zu bezeichnen, da die Blasen selbst lufthaltig waren.

Auch die beiden Fälle von KAUFMANN (1892) lassen eine Deutung als Bronchuszysten zu. Die Hohlräume waren von den großen Bronchien aus sondierbar. Schließlich können die beiden Fälle von STÖRK (1897) hier ausgeschieden werden, die adenomartig gewuchertes Gewebe des Bronchialbaumes betrafen.

Die kurzgefaßte Übersicht über das ältere Schrifttum ergibt somit, daß unter den dort als teleangiektatischen Bronchiektasien beschriebenen Fälle keine reinen, etwa unserem 1. Fall vergleichbaren, angeborenen Lymphcysten sich verbergen. Ob im Einzelfall neben der sicheren Mißbildung des Bronchialbaumes auch Ektasien der Lymphgefäße vorlagen, läßt sich vermuten, doch nicht entscheiden.

Da nun auch, wie bereits erwähnt, das neuere Schrifttum über Cystenbildungen der Lungen keine originale Mitteilung über Lymphangiektasie enthält, bleibt als wirklich reiner Vergleichsfall zu der eigenen 1. Beobachtung die angeführte Mitteilung VIRCHOWS übrig, die das Wesentliche der Krankheit so präzise zusammenfaßt, daß sein Protokoll ebensogut für unseren Fall eingesetzt werden könnte. Er sah „rosenkranzförmige, parallel nebeneinanderlaufende Stränge“ an der Oberfläche der Lungen, teilweise aber auch große Blasen vom Umfang einer starken Erbse. Die Wände dieser Höhlen fand er glatt und dicht, nirgends bestand ein Zusammenhang mit Bronchien. Obwohl VIRCHOW selbst es nur „für sehr wahrscheinlich“ gehalten hat, daß hier eine

ähnliche Lymphangioktasie bestanden habe, wie er sie bei der Makroglossie der Neugeborenen beschrieben hatte, so können wir mit all jener Sicherheit, die die morphologische Methode zuläßt, nachträglich seine Deutung erhärten.

Das gleiche ist auch von der Beschreibung zu sagen, die KLEBS von seinem 1. Fall gab, indem die Blutgefäße unmittelbar an die cystischen Hohlräume heranreichten, ja sogar mit einem Teil ihrer Wand die Begrenzung des Hohlraumes bildeten bzw. in seine Lichtung hineinragten. Dieses Merkmal hat uns gerade auch im Falle von WERMBTER als Hauptcharakteristikum gedient. Wenn wir den 2. Fall von KLEBS aus Gründen, die nicht näher erörtert seien, vernachlässigen, so bleiben nur die Fälle von VIRCHOW, KLEBS und WERMBTER, denen sich die beiden eigenen anschließen. Es handelt sich also zweifellos um eine sehr seltene Fehlbildung. Daß wirklich ein angeborenes Leiden vorliegt, geht aus der Tatsache hervor, daß alle genannten Fälle Neugeborene bzw. Frühgeburten betrafen. Wenn nun auch durch die Erweiterung der Lymphgefäße eine erhebliche Beeinträchtigung des Lungenkreislaufes und der Atmung eintreten kann, so ist es doch denkbar, daß leichtere Formen der Fehlbildung mit dem Leben vereinbar seien, daß also Lungencysten bei erwachsenen Personen vorhanden wären, die als Lymphangioktasien angesprochen werden müssen.

In dieser Hinsicht vermochte ich im Schrifttum keinen Vergleichsfall zu finden. Die zahlreichen Beobachtungen von Cysten und ähnlichen Fehlbildungen der Lungen scheiden aus, weil bei ihnen der Nachweis geführt werden konnte, daß es sich um ektatische Bronchien oder Cysten des Lungenparenchyms handelt, die besonderen Fälle MATERNAS sollen weiter unten noch berücksichtigt werden.

Um so eindrucksvoller erscheint somit ein Fall von Lungencysten, der in der Sammlung des Pathologischen Institutes Leipzig aufbewahrt wird und dessen Untersuchung ergab, daß Lymphangioktasien vorliegen, die gleichsam die *Spätform der bisher genannten Fälle* darstellen.

Der 21jährige Schuhmachergeselle wird im Zustand schwerster Kreislaufdekompensation in das Krankenhaus eingeliefert, wo er am selben Tage stirbt. Aus der Vorgeschichte ist nur bekannt, daß er früher Gelenkrheumatismus gehabt hat.

Die nach 36 Std vorgenommene Sektion (S.-Nr. 1028/34) ergab neben dem Zustand nach alter Operation einer linksseitigen Hasenscharte Narben des Herzmuskels und der Herzklappen mit frischer verruköser Endokarditis der Tricuspidalis und Mitrals einen Tiefstand des Zwerchfells (6. bzw. 7. Rippe), obwohl die Lungen zurückgesunken und teilweise mit der Brustwand verwachsen waren, so daß auf einen beiderseitigen Pneumothorax geschlossen wurde. Die Lungen selbst sind klein, an den nicht verwachsenen Teilen von glatter, glänzender Pleura bedeckt. In

dem Lungenfell, besonders der Lungenbasis „zahlreiche, ziemlich dickwandige, meist erbsgroße, aber auch kleinere und wenig größere luftgefüllte Blasen“. Beim Aufblasen der nicht eingeschnittenen rechten Lunge vom Hauptbronchus aus „erweitern sich einige der über die Oberfläche vorspringenden Blasen, die also mit dem Bronchialbaum in direkter Verbindung stehen müssen“. Die Schnittfläche der Lungen zeigt von oben bis unten zahlreiche bis erbsgroße, unregelmäßig verteilte, runde

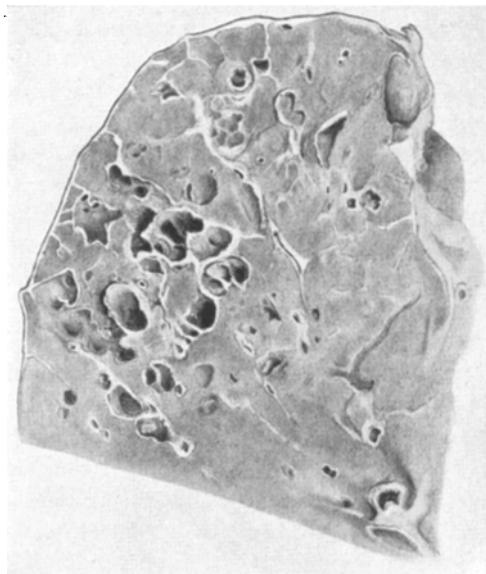


Abb. 5. Zeichnung der Lungenschnittfläche mit eindeutiger Beziehung der cystischen Hohlräume zu den lobulären Septen.

Blasen, die eine deutliche Beziehung zum Lungengerüst (interlobuläre Septen) erkennen lassen (s. Abb. 5).

Die mikroskopische Untersuchung einzelner Lungenteile zeigt, daß die Cystenwände aus einer schmalen Lage kernarmen, kollagenen Bindegewebes bestehen, die innen nur von einem flachen Endothel bedeckt wird. Zwischen den Bindegewebsbündeln ab und zu eine zarte elastische Faser. Mehrfach sind im Schnitt unmittelbar an die Cystenwand angrenzend Blutgefäße und kleinere Bronchien zu sehen, wobei die Arterien sich gelegentlich deutlich in die Lüftung der Cyste vorwölben. An mehreren Stellen sind die Cystenwände frisch eingerissen, wodurch künstliche Verbindungen zu den angrenzenden Alveolen entstanden sind. Im Schnitt erscheinen die Cysten leer, auch in kleinen Falten und Nischen ist kein färbarer Inhalt zu sehen (Abb. 6 und 7).

Im übrigen bietet die Lunge das Bild einer schweren, schleimigen Bronchitis mit Spiralbildung des Schleims und hyaliner Verbreiterung der Basalmembranen der Bronchialepithelien, also wie beim typischen Asthma bronchiale. Die Lungenstruktur ist umgebaut, teils bullös-emphysematisch, teils atelektatisch. In den Arterien eine geringe Intimahyperplasie.

Wir sehen also, daß sowohl die makroskopisch erkennbare Beziehung zum Lungengerüst als auch die einzelnen histologischen Merkmale dafür sprechen, daß hier nicht Bronchuscysten, sondern cystisch erwei-

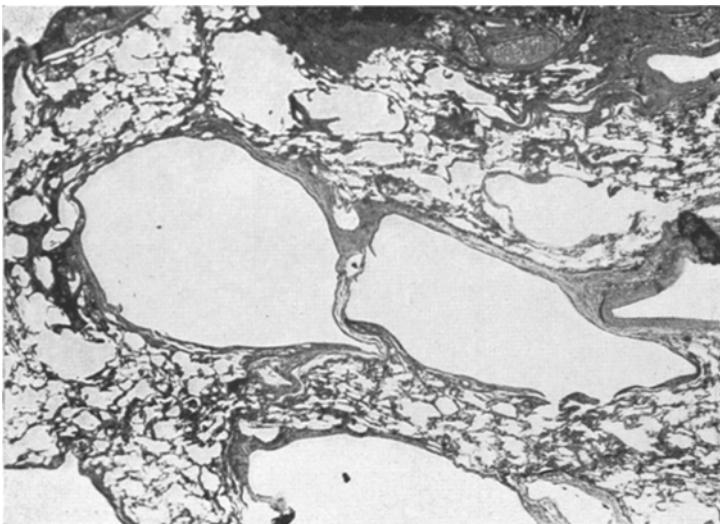


Abb. 6. Schnitt durch die Lungencysten mit zarter bindegewebiger Wand derselben.
Im rechten Blickfeld Teil einer Arterie.

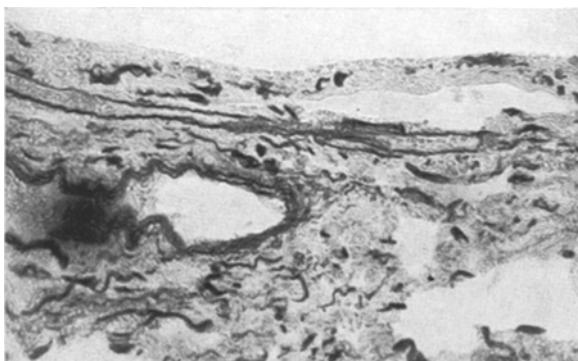


Abb. 7. Wand mit Lungencyste der zarten elastischen Fasern.

terte Lymphgefäß vorliegen. Freilich ist die gesamte Struktur der Lunge durch Bronchialasthma und Emphysem umgebaut, so daß die Beziehungen der Cysten zum übrigen Lungengewebe nicht immer so klar und eindeutig sind wie bei den kindlichen Fällen; aber die sekundären Veränderungen sind nicht so stark, daß sie das ursprüngliche Bild völlig verwischt hätten.

Die sichtbaren Einrisse in den Cystenwänden geben auch eine Erklärung für die erwähnte Erscheinung, daß einige der Cysten sich vom Bronchialbaum aus mit Luft auffüllen ließen. Das mag auch der Grund dafür sein, daß der in der Lichtung derselben kein Inhalt mehr gefunden wurde. Leider verbot die notwendige Schonung des älteren Sammlungspräparates eine gründlichere Untersuchung dieser letzteren Frage.

Wenn wir der im Schrifttum üblichen Einteilung folgen, dann müssen wir in unserem Falle zunächst von einer „Wabenlunge“ sprechen. In den bisher bei Erwachsenen untersuchten Fällen wurde immer nachgewiesen, daß eine Fehlentwicklung des Bronchialbaumes vorlag. In unserem Fall ist keinerlei Beziehung zum Bronchialsystem zu finden, vielmehr spricht schon die Tatsache, daß einerseits eine schwere schleimige Asthmarebronchitis bestand und andererseits Cysten mit zarter unveränderter Wand vorlagen, gegen eine innige Beziehung dieser beiden Strukturelemente.

In Unkenntnis der früheren Fälle hätte diesem Befund bei einer erwachsenen Person eine gewisse Unklarheit angehaftet, weil die mögliche Umgestaltung der Cysten während des postnatalen Lebens in Rechnung gestellt werden müssen, zumal die Lunge selbst schwer erkrankt war. Vergleichen wir jedoch makroskopisch und auch mikroskopisch die Fälle miteinander, so kann nicht in Abrede gestellt werden, daß *alle gemeinsamen Merkmale auch für eine gemeinsame Wesenheit* sprechen dürften. Damit ist aber gesagt, daß die Cysten keine prinzipiellen Änderungen mehr erfahren, sondern sich nur vergrößern.

Ist es nun möglich, daß diese Cysten auch nach der Geburt auf Grund einer anderen Krankheit entstanden sein können?

Unter den bekannten erworbenen Krankheitsformen der Lungenlymphbahnen, besonders des pleuralen Anteils (Carcinose, Lymphangitis u. a.) soll uns nur eine seltener Form vergleichsweise näher beschäftigen. MATERNA (1911) beschrieb als „Lymphangiectasiae vesiculosae pleurae pulmonalis“ in 2 Fällen von plötzlichem Tod bei Status lymphaticus (16jähriges Mädchen und 21jähriger Mann) unter der Pleura ein Netzwerk leicht prominenter Stränge, die außerdem zahlreiche kleine Bläschen von 2 mm Durchmesser bildeten. Es handelte sich, wie die sehr eingehende mikroskopische Untersuchung ergab, um eine diffuse und umschriebene Ektasie der Lungenlymphgefäß. MATERNA glaubt, daß eine angeborene Weite und Widerstandslosigkeit der Gefäßwände vorgelegen haben, die durch einen erworbenen Klappenfehler des Herzens erst zu der so eindrucksvollen Aussackung führte. Vergleichen wir seine bildlichen Wiedergaben des makroskopischen und mikroskopischen Befundes mit jenen unseres Falles von Neugeborenen, so besteht

in der Tat große Ähnlichkeit, zumal wenn wir annehmen, daß es sich um leichtere Formen gehandelt haben dürfte. Von den Lymphgefäßern innerhalb des Lungenparenchyms sagt er leider nur kurz, daß „sämtliche, die Bronchien, Arterien und Venen begleitenden Lymphgefäße ebenfalls entschieden dilatiert“ sind; umschriebene Erweiterungen waren nicht zu sehen. Dies deutet MATERNA dahin, daß nach der Pleuraoberfläche hin ein Ort geringsten mechanischen Widerstandes gegeben sei, so daß die subpleuralen Verzweigungen bei chronischer Blut- und Lymphstauung sackförmig ausweiten könnten, während intrapulmonal ein erhöhter Binnendruck die zusätzliche Erweiterung verhindert.

Auch wenn wir im einzelnen den weiteren Ausführungen MATERNAS über die Bedeutung der lymphatischen Konstitution und der mechanischen Blutstauung für die Entstehung des Krankheitsbildes nicht folgen können, so zeigen seine Beobachtungen doch, daß die Lymphangiectasia pulmonum in fließenden Stärkegraden vorkommen kann, so daß wir neben cystischen auch vesiculöse Formen erwarten dürfen.

Einzelne Fragen der *Pathogenese* haben wir bereits verschiedentlich gestreift. Wenn wir uns diesem Punkt der Betrachtung zuwenden, so soll zu Beginn noch einmal unterstrichen werden, daß die beschriebene Lymphangioktasie beim Neugeborenen am reinsten und klarsten gefunden wurde, somit mit Berechtigung als „kongenitales“ Leiden bezeichnet werden kann. Beim letzten Fall, der einen erwachsenen Mann betraf, nehmen zwar die Cysten gleichsam harmonisch am Wachstum des Lungenparenchyms teil, ohne eine besondere postnatale Eigenentwicklung durchzumachen. Die wesentliche Formgestaltung geschieht in der intrauterinen Entwicklungsperiode.

Bei den meisten pathologischen Cystenbildungen erhebt sich die Frage, ob sie ein primärer Bildungsfehler, also echte Fehlbildungen sind, oder ob der Folgeszustand eines aus anderer Ursache eingetretenen Gangverschlusses vorliegt, also eine einfache Retentionscyste. Daß die Entscheidung in dieser Frage nicht immer leicht, ja sehr oft völlig unmöglich sein kann, ist gerade in der Pathologie der Lymphgefäße bekannt.

Wenn wir nun speziell das Lymphgefäßsystem der Lungen und Pleuren daraufhin sehen, ob seine normale Entwicklung und später bestimmte Hinweise auf die Entstehung der beschriebenen Ektasien erkennen läßt, so müssen wir festhalten, daß in der frühen Lungenentwicklung tatsächlich die Proportionen vom Lymphgefäßsystem zum Lungenparenchym zugunsten des ersteren verschoben ist (HEISS). Die Adenomeren der Lungen dringen in das Mesenchym ein, bzw. werden von lockeren embryonalem Bindegewebe umgeben, in dem weite

Lymphbahnen verlaufen. Besonders eindrucksvoll ist dieses umgekehrte Verhältnis in der Lunge des Schweineembryos zu sehen. Dies betrifft aber immer nur allerfrüheste Stadien.

Wollte man die Lymphangiectasia congenita pulmonum ganz allgemein als *Persistenz* eines solchen fetalen Entwicklungsstadiums auffassen, dann müßte auch das Lungenparenchym selbst, der ganze Alveolarbaum auf einer unreifen Stufe stehengeblieben sein. Das ist aber keineswegs der Fall. Vielmehr zeigen Bronchien, Bronchuli und Acini im großen und ganzen normale Differenzierung und Entfaltung, nur der Zellreichtum des Interstitiums kann als Abweichung — geringe Unreife oder Entzündung — gedeutet werden. Nicht ein bestimmtes Entwicklungsstadium peristiert, sondern allein die Lymphbahnen wachsen in den frühembryonalen Proportionen weiter. Nicht *Persistenz*, sondern ausgesprochene *Hyperplasie* muß man das Zustandsbild nennen, bei dem alle Schichten der Gefäßwand in harmonischer Weise zu einer vielfachen Größe der ursprünglichen Struktur heranwachsen.

Nun wissen wir, daß Erweiterungen aller Gefäße, auch der Arterien und Venen im menschlichen Körper von der Menge der im Lumen zirkulierenden Flüssigkeit und dem Binnendruck abhängen; ebenso paßt sich die Gefäßlichtung und -wanddicke einer Flüssigkeitsvermindehung und sinkendem Binnendruck an. Wenn wir also von *Hyperplasie* der Lymphgefäß sprechen, dann müssen wir fragen, ob wir Beweise für ein *aktives* Wachstum der Gefäßwand besitzen oder ob die gestaute Flüssigkeit sich nach physikalischen Gesichtspunkten einen entsprechenden Behälter geschaffen hat. Diese Frage ist kaum eindeutig zu entscheiden. Es sei hervorgehoben, daß auch bei den Frühfällen nicht *alle* Lymphgefäß, sondern nur ein Teil von ihnen und auch dieser nur herdförmig, cystenbildend erweitert war. Es wäre möglich, daß ungleichmäßig verteilt an den einzelnen Klappen oder auch klappenfreien Stellen Obliterationen eingetreten sind, gleichviel, aus welcher Ursache. Damit wäre ein Abflußhindernis gegeben, das im vorgeschalteten Gefäßrohr zu umschriebener cystischer Erweiterung führen könnte. Eine solche Obliteration konnte in unserem Fall nicht nachgewiesen werden, d. h. in den Cystenwänden konnte keine örtliche Gewebsstruktur aufgezeigt werden, die als obliterierte Stelle angesprochen werden müßte. Die Verödung müßte in einem sehr frühen Zeitpunkt der Entwicklung eingetreten sein. Dann ist es wiederum nicht zu verstehen, daß im weiteren Verlauf der Lungenentwicklung der gestaute Lymphstrom nicht umgeleitet worden ist. Spätestens bei der Entfaltung der Lungenbläschen hätte dies der Fall sein müssen, sofern es sich nicht um allseitig abgeschlossene kugelige Cysten handelte. Bei den kindlichen Fällen

waren aber, wie oben gezeigt, mehr zylindrische, varicos erweiterte Lymphbahnen zu sehen.

Bei der Untersuchung weiterer hierzugehöriger Fälle wird man, was uns leider nicht möglich war, dem extrapulmonalen Lymphgefäßsystem bis zum Ductus thoracicus hin und diesem selbst Aufmerksamkeit schenken müssen.

Wenn wir aber rein gedanklich annehmen, daß die großen thorakalen Lymphbahnen eingeengt und verödet seien, dann werden wir in jedem Falle noch zusätzlich erklären müssen, warum nicht eine einzige große Cyste unmittelbar hinter der obliterierten Stelle entstanden ist. Denken wir uns aber die Lymphe der ganzen Lunge rückgestaut, dann wäre doch eher eine Umleitung in die Venen oder eine Lymphostase mit erheblicher Beeinträchtigung der Organentwicklung und merkbarer Reaktion des Mesenchyms zu erwarten. Davon ist im Gewebsbild unserer Fälle nichts zu finden. Die Wände sind so zart, wie sie sein müßten, wenn das betreffende Gefäß normalerweise so weit wäre. Es besteht also gewissermaßen eine örtliche, funktionell ausreichend gebaute Hyperplasie der Wandstrukturen in dem Lymphgefäßsystem.

Damit ist auch bereits gesagt, daß diese Cysten keineswegs als multiple cystische Lymphangiome angesprochen werden können. Sie stellen sich vielmehr in allgemeiner Sicht neben die auch an anderen Körperstellen vorkommenden Formen der lymphangioktatischen Elephantiasis. GRÜNWALD und KORNFELD (1935) haben die Problematik dieses Befundes an Hand eines eigenen Falles dargelegt. Ihre Auffassung, sowie auch all die Erfahrungen, die aus den verschiedenen Mitteilungen über den Status *Bonnevie-Ullrich* sprechen (s. REININGER 1930), lassen den Schluß zu, daß dem Lymphgefäßsystem bei der Organogenese eine eigene, selbständige Entwicklungs- und Abartungsmöglichkeit zukommt.

Zusammenfassung.

Die von R. VIRCHOW erstmalig beschriebene und danach in Vergessenheit geratene Lymphangioktiasie der Lunge wird beim Neugeborenen und Erwachsenen dargestellt. Möglichkeiten der Deutung werden erwogen.

Literatur.

ALTMANN: Beitr. path. Anat. **82**, 199 (1929). — BARLOW: Trans. Path. Soc. Lond. **31**, 48 (1880). — BIERMER: Virchows Arch. **19**, 94, 241 (1860). — EDENS: Dtsch. Arch. klin. Med. **81**, 334 (1904). — FRÜHWALD: Jb. Kinderheilk. **23**, 418 (1885). — GRAFF, v.: Münch. med. Wschr. **1905**, 598. — GRAWITZ: Virchows Arch. **82**, 216 (1880). — ders. Dtsch. med. Wschr. **1913**, 1335. — GRÜNWALD u.

KORNFELD: Beitr. path. Anat. **96**, 341 (1935/36). — HART u. MAYER: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie von HENKE-LUBARSCH, Bd. 3, S. 288. 1928. — HEISS: Erg. Anat. **24**, 244 (1922). — HÜCKEL: Frankf. Z. Path. **35**, 320 (1927). — KAUFMANN: Untersuchungen über die sog. fetale Rachitis, 22/4. Berlin: Reimer 1892. — ders. Spezielle pathologische Anatomie, S. 273. 1922. KESSLER: Inaug.-Diss. Zürich 1858. — KLEBS: Ärztl. Korresp.bl. Böhmen 1874, 110. — ders. Allgemeine Pathologie, Teil 2. Jena 1889. — MATERNA: Frankf. Z. Path. **6**, 1 (1911). — MEYER: Virchows Arch. **16**, 78 (1859). — ders. Zbl. Gynäk. **7a**, 356 (1924). — MÜLLER, H.: Handbuch der speziellen Pathologie von HENKE-LUBARSCH, Bd. III/1, S. 548. 1928. — OUDENDAHL: Virchows Arch. **144**, 59 (1923). — REINIGER: Inaug.-Diss. Basel 1950. — RÖSSELE: Virchows Arch. **1947**, 513. — SEYFFERT: Arch. Gynäk. **112**, (1920). — STERNBERG: Verh. dtsch. path. Ges. (19. Tagg) **1923**, 322. — STOERK: Wien. klin. Wschr. **1897**, 25. — VIRCHOW: Ges. Abh. **1862**, 982. — WERMBTER: Virchows Arch. **255**, 26 (1925).

Prof. Dr. H. BREDT, Leipzig, Pathologisches Institut der Universität.