

(Aus der Direktorialabteilung, Medizinische Universitätsklinik — Prof. *Brauer* — und aus der 4. Medizinischen Klinik — Prof. *Reye* — des Allgemeinen Krankenhauses Hamburg-Eppendorf.)

Über kongenitale Bronchiektasie und Cystenlunge.

Von

Dr. Joachim Herms und Dr. Carl Mumme,

Assistenzärzte.

Mit 11 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 12. Februar 1931.)

Folgende 5 Fälle geben in ihrer Vorgeschichte sowie in ihrem klinisch-röntgenologischen Gesamtkomplex die charakteristischen Erscheinungen eines relativ seltenen Krankheitsbildes, nämlich der kongenitalen Bronchiektasie bzw. Cystenlunge.

Fall 1. Mü., 13 Jahre alt.

Familienanamnese: o. B.

Eigene Anamnese: Die Mutter bemerkt, daß M. als Säugling sicherlich nie krank gewesen sei. Hingegen sei ihr kurz nach der Geburt schon aufgefallen, daß das Herz des Kindes auf der rechten Seite schlug. In den folgenden Lebensjahren machte M. Keuchhusten, Masern und Röteln durch, ohne besondere Folgeerscheinungen. Mit 4 Jahren wurde gelegentlich einer ärztlichen Untersuchung angeblich eine alte rechtsseitige Rippenfellschwarte festgestellt. 1925 zur Nachuntersuchung ins Krankenhaus überwiesen, wo eine rechtsseitige Tuberkulose festgestellt wurde. M. hat seitdem trotz dauernd guten Befindens (kein Husten und Auswurf) mehrere Kuren absolviert und wurde am 14. I. 1930 der Direktorialabteilung zwecks Thorakoplastik von der Reichsversicherung zugewiesen.

Aus dem Befund: Kräftig entwickelter Knabe in genügendem Ernährungszustand, keine Dyspnoe und Cyanose, außer Herzklopfen bei schnellem Laufen, keine Beschwerden.

Brustkorb: Rechtsskoliose der Brustwirbelsäule, leichte Vorwölbung der rechten vorderen Brustwand, in deren Bereich Herz pulsation deutlich zu fühlen ist. Rechts und links gute gleichmäßige Atemexkursionen.

Lungen: Rechts vorn und hinten Dämpfung bis Grenze mit bronchialen Atmen und ganz spärlichen trocknen Rasselgeräuschen. Links voller Schall, verschärftes Atmen. Sputum: Spur schleimig, Tbc. neg.

Herz: Linke Grenzlinie ein Finger breit rechts vom rechten Sternalrand, die rechte Grenze geht in die Lungendämpfung über. Spitzenstoß bei Expirationsstellung deutlich in der Gegend der vorderen rechten Axillarlinie sichtbar, breit, verschwindet bei tiefer Inspiration. Herztöne rein. Aktion regelmäßig, nicht beschleunigt.

Puls: Beiderseits gleichmäßig gespannt und gefüllt, Elektrokardiogramm läßt nicht auf Situs inversus schließen.

Abdomen: Leber und Milz an normaler Stelle.

Temperatur normal, Blutsenkung leicht erhöht, Blutbild o. B. Wa—R: neg.

Röntgenbild des Thorax (siehe Abb. 1): Totale Verschattung der rechten Lunge mit ausgesprochener Dextrokardie. Jodipinfüllung (Abb. 2), man sieht im Bereich der Verschattung rechts mehrere unregelmäßige Höhlenbildungen, die gemeinsam in den rechten Hauptbronchus einmünden.

Diagnose. Kongenitale Aplasie der rechten Lunge mit Bronchiektasenbildung und Verlagerung des Herzens nach rechts.

Epikrise. Es handelt sich um eine Defektbildung, deren Charakter als Mißbildung schon dadurch sichergestellt ist, daß sie gleich nach der Geburt bemerkt wurde.

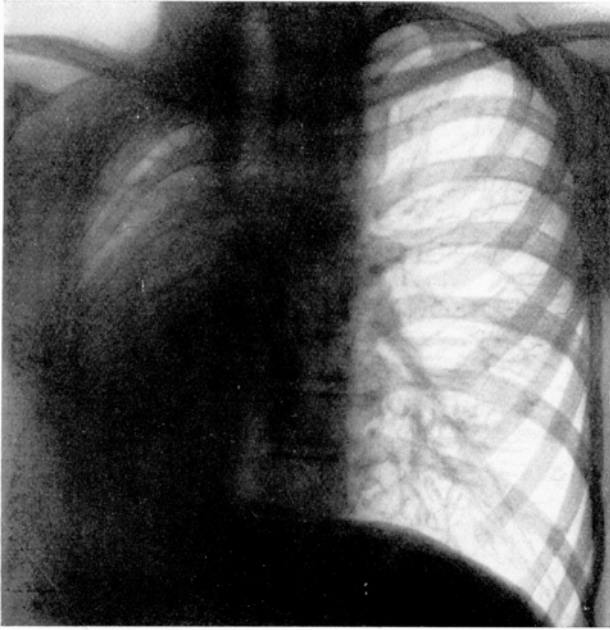


Abb. 1.

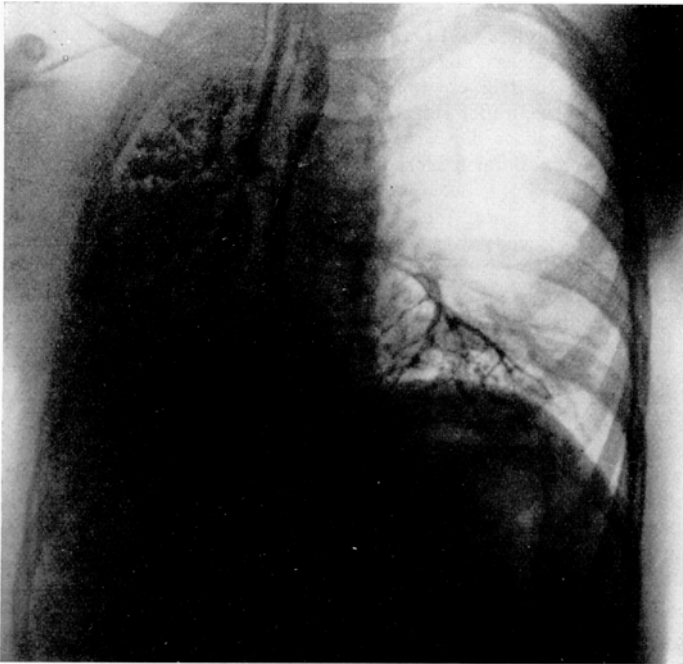


Abb. 2.

Außerdem fehlen klinisch, trotz des ausgedehnten Prozesses, vollkommen die Zeichen narbiger Veränderungen seitens der Brustwand, wie man sie bei einer entzündlichen Entstehung des Leidens erwarten müßte. Lediglich sind die Organe des Mittelfells in die rechte Seite hinübergetreten, um den durch Defekt des Lungengewebes entstandenen leeren Raum auszufüllen. Eine operative Behandlung kommt wegen Mangels an deutlichen Krankheitserscheinungen zur Zeit nicht in Frage.

Fall 2. Stru., 34 Jahre alt.

Familienanamnese: Vater gestorben an Lungen-Tbc.

Eigene Anamnese: Als Kind angeblich nicht krank gewesen. 1915—1916 im Felde, bis 1919 in Gefangenschaft. Damals zuerst etwas Husten und Nachtschweiß. Seit dem

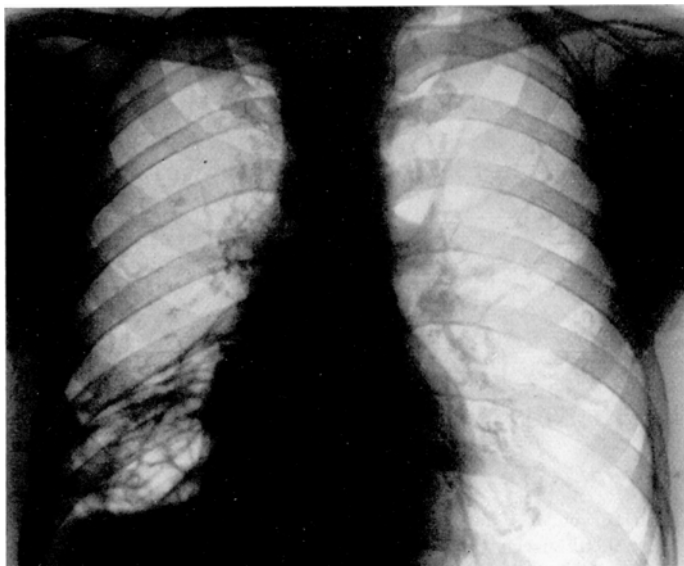


Abb. 3.

Kriege dauernde, aber nur geringe Beschwerden von seiten der Atmungsorgane (etwas Husten, kein Auswurf). 1924 trat zum ersten Male etwas Bluthusten auf, 1926 starke Hämoptoe. Seit 1927 öfter etwas Blut im Auswurf, mehrere Kuren. 16. V. Überweisung an die Direktorialabteilung wegen starker Hämoptoe. Venerische Infektion negiert.

Aus dem Befund: Mittelkräftiger Mann in mittlerem Ernährungszustand, keine Dyspnoe und Cyanose.

Brustkorb: Gut gewölbt in allen Partien, rechts und links gute gleichmäßige Atemexkursionen.

Lungen: Rechte Grenze etwas weniger verschieblich als links. Rechts vorn Dämpfung, zunehmend bis Grenze. Rauhverschärftes nach unten hin abgeschwächtes Atmen. Einige knackende Rasselgeräusche von 4. Rippe zunehmend bis Grenze. Rechts hinten Dämpfung von Mitte bis Grenze zunehmend. Ab Mitte abgeschwächtes Atmen mit lauten groben knackenden Geräuschen. Links rauh verschärftes Atmen, hinten unten fortgeleitete Geräusche. Sputum 40 ccm, blutig. Nach einigen Tagen werden etwa 10 ccm schleimig eitriges Sputums entleert. Tbc. negativ.

Herz: Grenzen normal, Töne o. B.

Röntgenbild (siehe Abb. 3): Trübung beider Spitzen, besonders rechts. In Höhe der Clavicula rechts fast kirschgroßer derber Fleck. Rechts ist das Zwerchfell mehrfach gezipfelt

und seitlich adhären. Der rechte Unterlappen ist durchsetzt von zahlreichen großen Höhlenbildungen. (Lungenbefund gegen eine frühere Aufnahme von 1920 unverändert.) Jodipinfüllung ist wegen Neigung zu Blutungen nicht ausführbar.

Temperatur normal, Blutsenkung und Blutbild o. B. WaR: neg.

Diagnose. Großcystische Umwandlung des ganzen rechten Lungenunterlappens. Beiderseitige Lungenspitzen-Tbc.

Epikrise. System von Cysten im rechten Unterlappen, die sich laut Röntgenkontrolle 10 Jahre unverändert erhalten haben. Narbige Veränderungen, die auf entzündliche Prozesse rückschließen lassen, nur in geringem Maße am Zwerchfell nachweisbar (hier wahrscheinlich infolge sekundärer Prozesse entstanden), nicht dagegen am Brustkorb zu erkennen. Subjektive Erscheinungen bis auf Neigung zu Blutungen gering. Vorgeschlagene Phrenicusexairese rechts wird vom Patienten abgelehnt.

Fall 3. K., 37 Jahre alt.

Familienanamnese: Vater und Mutter an Lungenentzündung gestorben. Keine chronischen Lungenleiden, insbesondere keine Lungen-Tbc. in der Familie.

Eigene Anamnese: Bis 1917 nie ernstlich krank, insbesondere nie lungenleidend. 1917 im Felde nach Erkältung Nierenentzündung, an der K. bis heute leidet und die als K.D.B. anerkannt ist. Wegen des Nierenleidens Militärrente. Da sich die Beschwerden — Schwächegefühl und Kopfschmerzen — seit Anfang September 1930 verschlimmert haben, nimmt K. erneut ärztliche Hilfe in Anspruch. Zeitweise Schwellung an den Unterextremitäten. 1929 Go., sonstige ven. Infektion, sowie Alkohol- und Nikotinmißbrauch werden negiert. Vom Kassenarzt auf Veranlassung der Reichsversicherung mit der Diagnose „Nephritis“ der IV. Med. Klinik des A.K.E. am 6. X. 1930 überwiesen. Von einem Lungenleiden erwähnt K. fürs erste nichts. Erst auf nachdrückliches Befragen, nach der ersten klinischen Untersuchung der Lungen gibt K. zur obigen Vorgeschichte noch folgendes an: Gelegentlich einer Nachbegutachtung seines Nierenleidens im Jahre 1926 sei bei ihm erstmalig eine Lungenerkrankung festgestellt worden. Da er seit einer im Felde 1917 durchgemachten Erkältung alljährlich in den Wintermonaten an Bronchialkatarrh leide und er vor 1917 sicherlich nie lungenkrank gewesen sei, habe er beantragt, auch die Lungenerkrankung als K.D.B. anzuerkennen. Er beziehe daraufhin für chronische Bronchitis seit 1926 eine Militärrente. Seit 1926 sei er wiederholt in Krankenhäusern behandelt worden, jedoch immer nur seines Nierenleidens wegen. Der Bronchialkatarrh bereite ihm keine nennenswerten Beschwerden.

Aus den nachträglich vom A.K. St. Georg, Hamburg, angeforderten Krankengeschichten geht hervor, daß K. schon in den Jahren 1926, 1927 und 1930 dort gelegen hat. Gegenstand der Behandlung war immer nur das chronische Nierenleiden. Temperaturen, Auswurf und sonstige Zeichen eines Lungenleidens haben in diesen Jahren nicht bestanden. Der Lungenbefund wird in den Krankengeschichten nur kurz als Nebenbefund erwähnt. Der im Dezember 1926 erhobene Röntgenbefund der Lungen deckt sich vollkommen mit dem unseren vom November 1930 (s. u.)

Aus dem Befund: Ausreichender Ernährungs- und Kräftezustand. Leidliche Durchblutung der Haut und sichtbaren Schleimhäute. Keine Cyanose, keine Dyspnoe. Normale Temperaturen.

Brustkorb: Symmetrisch, elastisch, keine Schrumpfung der rechten Thoraxhälfte. Ausgiebige gleichmäßige Atemexkursionen, kein Zurückbleiben der rechten Seite.

Lungen: Lungengrenzen rechts vorn und hinten wenig, links gut verschieblich. Über der linken Lunge voller normaler Klopfeschall und Bläschenatmen. Über dem rechten Oberlappen vorn und hinten Schallabschwächung mit amphorischen Atmen und metallisch klingenden Rasselgeräuschen.

Herz: Grenzen rechts normal, nach links etwas verbreitert, Töne rein, Aktion regelmäßig, nicht beschleunigt.

Sputum 50—70 cem täglich, eitrig, nicht fötid, nicht dreischichtig. Keine Tuberkelbacillen. Gram-positive Kokken. Der sonstige klinische Befund, insbesondere auch die

durch das vorliegende Nierenleiden bedingten Symptome müssen an dieser Stelle unerörtert bleiben. Klinisch und röntgenologisch (Uroselektanfüllung) kein Anhalt für Cystenniere.

Röntgenbefund (siehe Abb. 4): Die Aufnahme zeigt, daß der rechte Pleurasinus obliteriert und das Zwerchfell seitlich adhärent ist. Im rechten Oberlappen ist durch zahlreiche dicht aneinanderliegende Hohlräume eine wabenartige Zeichnung entstanden. Eine kleinapfelgroße Kaverne ist direkt unterhalb des Schlüsselbeines vorhanden. Darunter liegen zahllose kleinere, die nur durch dünne Wände voneinander getrennt sind. Der Hilusschatten ist rechts kräftig, enthält einzelne Kalkherden. Auf der linken Seite ist der Hilusschatten ebenfalls vergrößert und nach unten zu eine leicht verwaschene, wohl auch ein wenig wabenartig aussehende Verdichtung vorhanden. Im übrigen sind aber die Lungen o. B.

Röntgenbefund nach Jodipinfüllung (siehe Abb. 5a und 5b): Man sieht auf diesem Bilde, daß das Jodipin im Bereiche des rechten Oberlappens in zahlreiche Hohlräume hineingeflossen ist und sich hier wie in lauter kleinen Näpfchen angesammelt hat. Ein kleiner

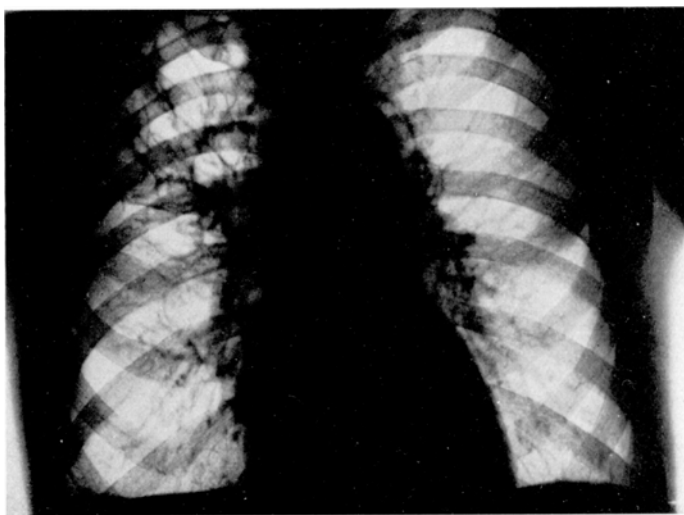


Abb. 4.

Teil des Jodipins gelangte auch in den Unterlappenbronchus und man sieht hier, daß sowohl die Bronchialverzweigungen vollkommen regelrecht sind und daß hier auch eine normale Alveolarfüllung eingetreten ist.

Am 6. XII. 1930 kam K. unter urämischen Erscheinungen infolge des chronischen Nierenleidens ad exitum.

Sektionsbefund des in toto fixierten Thorax: (Thoraxsektionsmethode nach Brauer und Fahr). Die horizontal durch den Thorax gelegten Schnitte ergeben folgendes Bild (siehe Abb. 6): Der ganze rechte Lungenoberlappen ist schwartig mit der Brustwand verwachsen. Sein Parenchym ist in ein vielkammeriges System von kirsch- bis walnußgroßen cystengleichen Höhlen aufgelöst, deren Innenauskleidung glatt, grau und stellenweise von einzelnen etwas prominierenden schmalen Leisten durchsetzt ist. Bei zwei dem Hilus nahegelegenen derartigen Höhlen läßt sich eine, für einen Bleistift knapp durchgängige, Kommunikation mit dem Bronchialbaum finden. Die Scheidewände zwischen den Hohlräumen sind im allgemeinen nicht mehr als 1 mm stark, nur da, wo mehrere derselben aneinander grenzen, erscheinen die Septen bis zu 4 mm dick. In den unteren dieser Hohlräume finden sich spärliche pelzartige grünliche Beläge, aber auch hier ist die Auskleidung der Hohlräume glatt und spiegelnd. In Hilushöhe finden sich zwei gleiche, etwas über kirschgroße Hohlräume im linken Oberlappen. Zwischen der linken Lunge und der Brustwand bestehen einzelne fadenförmige und segelförmig ausgespannte, dünne Verwachsungen. Im übrigen linke Lunge und rechter Lungenmittel- und -unterlappen o. B.

Abb. 30.

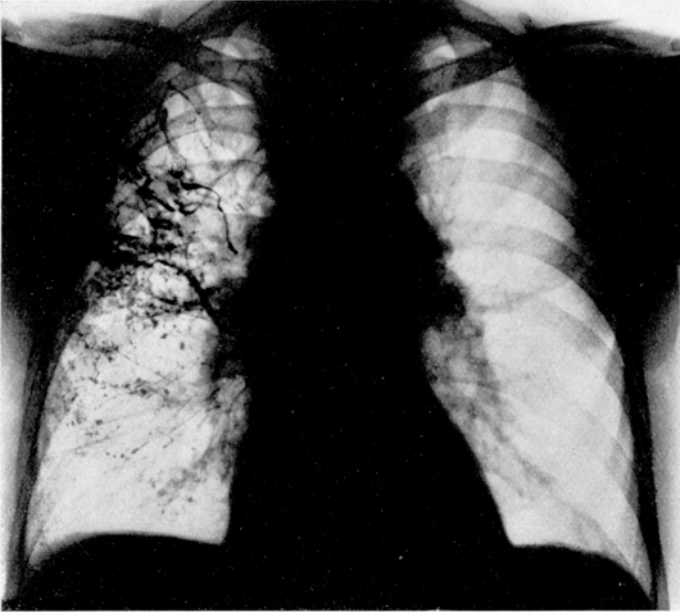
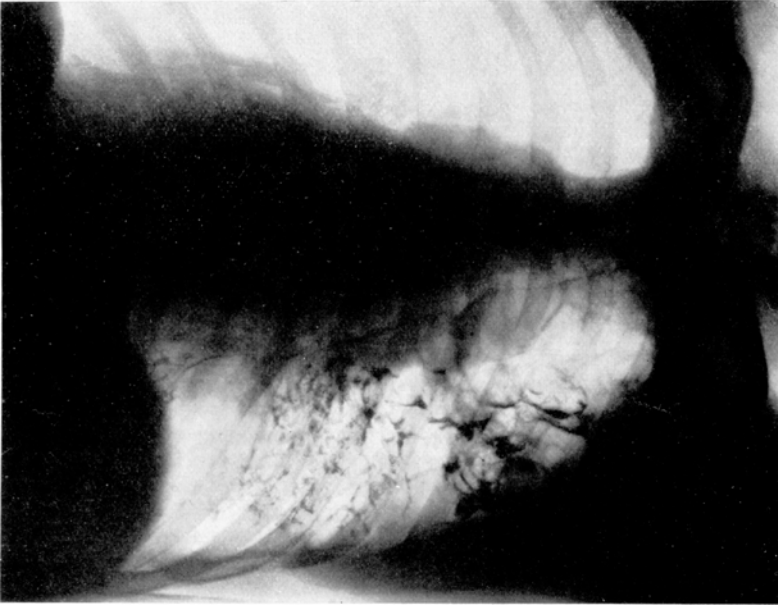


Abb. 31.



J. Herms und C. Mummel:

Histologischer Befund: Aus den wabig veränderten Partien der Lunge entnommene Stückchen zeigen histologisch ein Nebeneinander verschieden gestalteter Hohlräume, zwischen denen lockeres Bindegewebe liegt. Die ganz großen Cysten sind ausgekleidet mit schleimbildendem, meist einschichtigem, manchmal auch mehrschichtigem oder mehrreihigem Zylinderepithel und zeigen auch sonst den Bau größerer Bronchialäste, insofern ihre Wand Knorpelspannen und glatte Muskulatur enthält und sich in ihr Komplexe von Schleimdrüsen finden, die ins Lumen der Cyste münden. Daneben finden sich größere Hohlräume, die mit einfachem kubischem Epithel ausgekleidet, keinerlei Charakteristica des Wandaufbaues zeigen und an manchen Stellen wie stark erweiterte Lymphräume aussehen, wenn nämlich das sich stark abplattende Epithel zu flachen endothelähnlichem Belag wird. In dem zwischen den großen Cysten liegenden Bindegewebe findet sich vielfach ein Maschenwerk kleinerer Hohlräume,

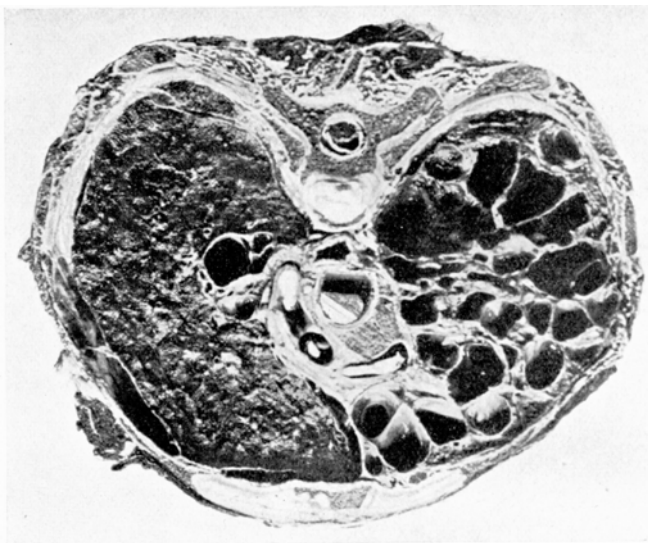


Abb. 6.

die oft nur endothelartige Auskleidung zeigen, meist aber noch deutlich Partien erkennen lassen, in denen das Epithel ausgesprochen kubisch wird, öfters auch abschilfert und dann im Lumen frei als histioeytenähnliche Einzelzellen liegt, die abgerundet sind mit rot tingiertem Protoplasma und verhältnismäßig kleinem, dunklen runden Kern. Außerdem aber finden sich noch Stellen, in denen die Hohlräume offenbar im Wachstum begriffen sind. Man sieht ein System von Cysten mittlerer Größe von meist kubischem, manchmal zylindrischem Epithel ausgekleidet, deren Wand stark gefältelt erscheint, und zwar dadurch, daß papillenartige Sprossen ins Lumen vorragen. Zwischen den besprochenen Typen von Cysten sieht man alle Übergänge. Die Wand der größeren Bronchialäste ist deutlich im Sinne einer chronischen Bronchitis verändert, insofern man in der unter dem Epithel liegenden Bindegewebsschicht reichlich Rundzelleninfiltrate findet und insofern die peribronchial gelegenen Gefäßlumina prall mit Blut gefüllt und erweitert sind. (Den Sektionsbefund verdanken wir Herrn Priv.-Dozent Dr. *Kimmelstiel*, aus dem Pathologischen Institut der Univ. Hamburg, Direktor: Prof. Dr. *Fuhr*.) (Siehe hierzu Abb. 7.)

Diagnose. Kongenitale Cystenlunge im rechten Oberlappen.

Epikrise. Patient mit chronischem Nierenleiden. Vor 4 Jahren erstmalig und rein zufällig ein pathologischer Lungenbefund erhoben. Derselbe vom Patienten bislang nicht beachtet, da keine Beschwerden und keine klinischen Symptome. U. a. nie Fieber, bis vor etwa 1 Jahr kaum Auswurf. Der Röntgenfilm von 1926

bietet ganz genau das gleiche Bild von wabigen, nur durch schmale Septen voneinander getrennten Hohlräumen im rechten Oberlappen wie heute. Der Befund ist also mindestens über 4 Jahre völlig stationär geblieben. Trotz sicherlich schon längerer Krankheitsdauer sind keine Zeichen einer Retraktion des Thorax und des Mediastinums nachweisbar, was besonders deutlich ersichtlich ist an dem Thoraxquerschnitt. Anatomisch wird die klinische und röntgenologische Diagnose kongenitale Cystenlunge bestätigt. Nur geringgradige sekundäre Entzündungserscheinungen nachweisbar.

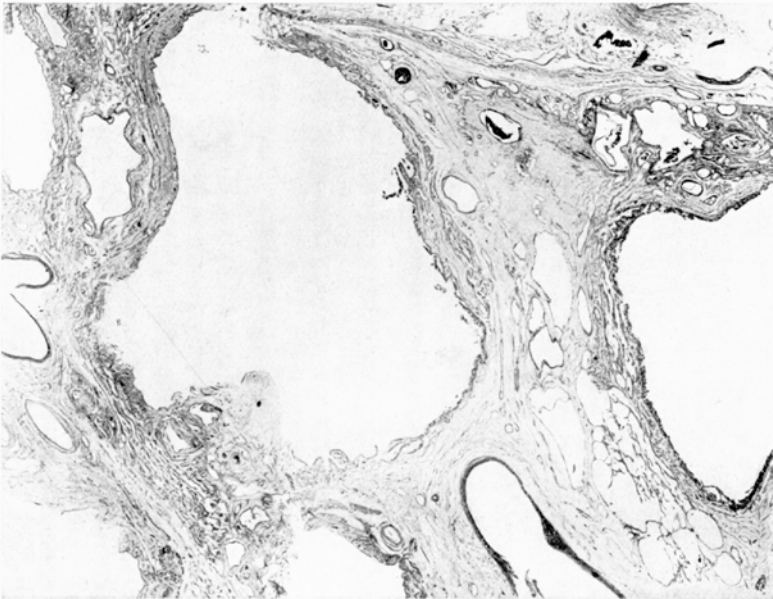


Abb. 7.

Fall 4. E. P., 18 Jahre alt.

Familienanamnese: Eltern und 2 Geschwister gesund. Keine Tbc. in der Familie.
Eigene Anamnese: Als Kind Masern und Keuchhusten, keine Drüsenschwellungen, keine Erkältungskrankheiten.

Vor 4 Jahren stellte der Schularzt eine rechtsseitige Lungenspitzen-Tbc. fest und wies die Patientin in ein Krankenhaus, wo gleichfalls eine rechtsseitige Lungen-Tbc. angenommen wurde. Zur Erholung verschickt. 1 Jahr lang zu Hause gepflegt, keine Arbeit. Vom 15. bis 17. Lebensjahr leichte Arbeit, keinerlei Beschwerden. Sommer 1930 wieder von der Lungenfürsorge zur Erholung verschickt. Seit $\frac{1}{4}$ Jahr etwas Husten, ganz geringe Mengen Auswurf, mitunter Nachtschweiße, geringe Gewichtsabnahme.

Seit einigen Wochen Stiche in der rechten, jetzt auch in der linken Brusthälfte. Venenrische Infektion wird negiert. Vom Kassenzarzt wegen Lungenleiden der IV. Med. Klinik des A.K.E. am 24. XI. 1930 überwiesen.

Aus dem Befund: Herabgesetzter Ernährungs- und Kräftezustand. Leidlich gute Durchblutung der Haut und sichtbaren Schleimhäute, keine Drüsenschwellungen, keine Ödeme und Exantheme.

Brustkorb: Lang, flach, symmetrisch, dehnt sich bei der Atmung gleichmäßig und hinreichend aus. Die rechte Brustkorbhälfte schleppt nicht nach, ist auch nicht eingesunken.

Lungen: Grenzen rechts wenig, links gut verschieblich. Rechts hinten oben bis zur Spina scapulae Schallverkürzung. Vereinzelt klingende Rasselgeräusche. In der Gegend der Scapula und vorn infraclaviculär kein amphorisches Atmen. Lungen sonst o. B.

Röntgenbild (siehe Abb. 8): Auf der Aufnahme sieht man auf der rechten Seite, in den vom Hilus seitlich gelegenen Partien, etwas vermehrte Schattenbildungen, und zwar kann man zahlreiche größere und kleinere, teils rundliche, teils etwas mehr unregelmäßig gestaltete kringelförmige Gebilde wahrnehmen, durch die diese ganze Partie ein etwas unregelmäßig wabiges Aussehen erhält. Die übrigen Partien der Lunge sind gut durchleuchtet. Auch die

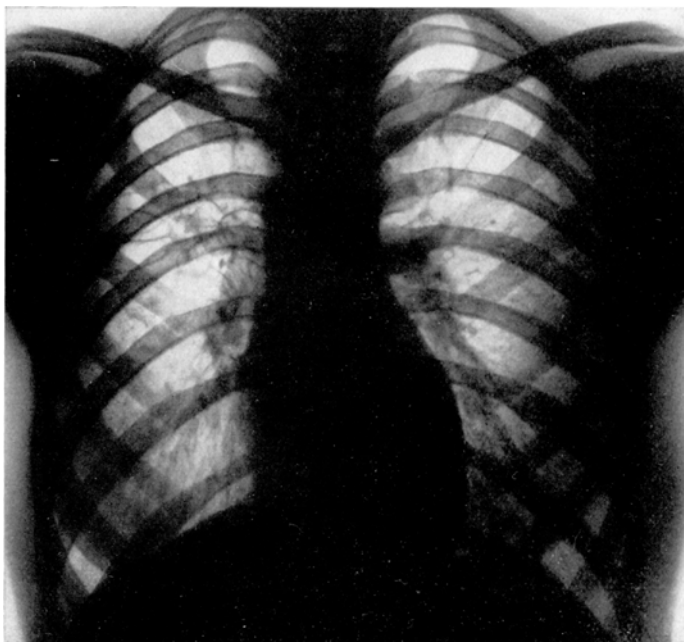


Abb. 8.

Blendenaufnahme der Lungenspitzen zeigt einen vollkommen regelrechten Befund. Der Befund spricht für Bronchiektasen, eventuell für kongenitale Cystenlunge.

Außer dem Lungenbefunde kann bei der Patientin kein krankhafter Befund erhoben werden. Anfangs kein Sputum, in den letzten Tagen geringe Mengen schleimigen nicht eitrigen, mit etwas Blut durchsetzten Auswurf. Keine Tuberkelbacillen. Gram-positive Kokken.

In der Krankengeschichte vom November 1926, also vor 4 Jahren, findet sich folgende Vorgeschichte: Seit August 1926 leichter trockener Husten, etwas Nachtschweiß. Nie Auswurf. Keine Gewichtsabnahme. Keine Mattigkeit. Keinerlei Beschwerden. Nie krank gefühlt. Gelegentlich einer Schuluntersuchung stellte der Schularzt eine rechtsseitige Lungen-Tbc. fest.

Der im Jahre 1926 bei der Patientin erhobene klinische und röntgenologische Befund entspricht genau dem oben geschilderten Befunde. Damals überhaupt kein Auswurf.

Diagnose. Kongenitale Cysten im rechten Oberlappen.

Epikrise. Vollkommen stationärer Befund von wabigen Veränderungen im rechten Oberlappen. 4 Jahre lang beobachtet und röntgenologisch festgelegt. In dieser Zeit fast Symptomenfreiheit. Befund verschiedentlich als Tbc. aufgefaßt. Trotz der langen Krankheitsdauer keinerlei retrahierende Prozesse am Thorax und Mediastinum.

Fall 5. Dieser Fall wurde von Herrn Reg.-Med.-Rat Dr. *Steinhäuser*-Altona der Direktorialabteilung des A.K. Eppendorf liebenswürdigerweise zur Verfügung gestellt, wofür wir ihm an dieser Stelle danken.

Schl., 23 Jahre alt.

Familienanamnese: o. B.

Eigene Anamnese: Als Kind Masern. Sonst nicht ernstlich krank gewesen. Seit frühester Kindheit Husten, größere Auswurfmengen wurden nur ganz selten beobachtet. Patientin war immer etwas schonungsbedürftig, hat aber sonst keine Beschwerden. 1928 hat Patientin

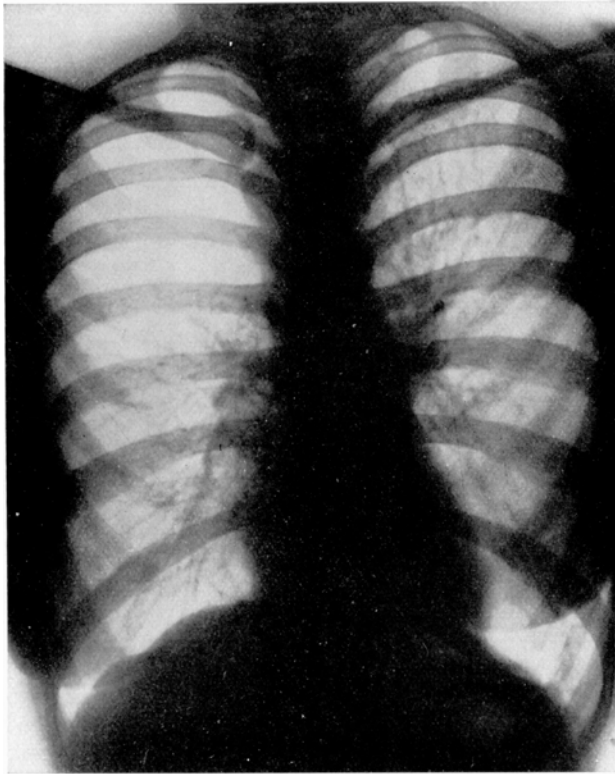


Abb. 9.

Stiche in der rechten Seite und Temperatursteigerung. Es wurde eine Rippenfellreizung rechts festgestellt. Seit der Zeit klagt Patientin über Herzbeschwerden, Herzklopfen und Kurzatmigkeit beim Treppensteigen. Außerdem stets morgens Husten mit ganz geringen Auswurfmengen.

Aus dem Befunde: Mittelkräftige Patientin in reduzierten Ernährungszustand, Aussehen etwas blaß, keine Cyänose. Keine Ruhedyspnoe. Temperatur und Blutsenkung normal. Blutbild o. B. WaR: neg.

Brustkorb: Rechts vorn oben bis 4. Rippe etwas abgeflacht, dort geringe Atemexkursionen. Im übrigen gute Ausdehnungsfähigkeit.

Lungen: Rechts vorn und hinten tympanitischer Schall bis Mitte mit fast aufgehobenem Atmen. Nach unten rauhes verschärftes Atmen mit einigen knackenden Geräuschen. Links sehr rauhes Atmen mit Giemen. Sputum: Spur schleimig. Th. 0; spärlich Gram-positive Kokken.

Röntgenbild (siehe Abb. 9): Beiderseits sehr verstärkte Hilus- und Lungenzeichnung. In der Umgebung des rechten Hilus sind einige bis haselnußgroße Ringschatten sichtbar.

Das ganze rechte Oberfeld ist sehr hell durchleuchtet und weist keine Lungenzeichnung auf. Dieser Bezirk ist nach unten durch eine fast wagerechte scharfgezeichnete Linie abgegrenzt. Am rechten Zwerchfell kleine Ausziehungen.

Jodipinfüllung (siehe Abb. 10): Außer den schon vorher gesehenen cystischen Gebilden werden durch das Kontrastmittel mehrere andere bis kirschgroße im Mittel- und Unterfeld angefüllt und sichtbar gemacht. Eine Füllung der oberen Partie kommt trotz richtiger Lage der Sonde bei Beckenhochlagerung nicht zustande. Es muß daher geschlossen werden, daß diese Partie nicht mit dem Bronchialsystem in Verbindung steht. Die Pleura-

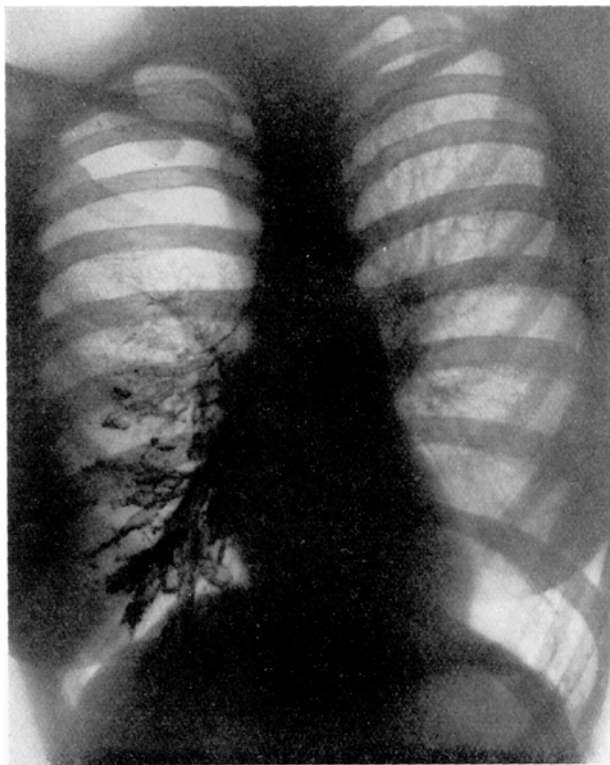


Abb. 10.

punktion ergibt negative Druckwerte im freien Pleuraspalt (Punktionsstelle unter 2. Rippe). Nach Einfüllung von 400 ccm Luft: Druck $-1,5$; $+1,5$.

Röntgenbild (siehe Abb. 11): Kleiner Pneumothoraxspalt im rechten Oberfeld. Man sieht jetzt deutlich, daß durch den Pneumothorax ein apfelgroßes, zartwandiges cystisches Gebilde, das fast den ganzen Lungenoberlappen einnimmt, oben und lateral von der Brustwand abgelöst ist. Die vorher beschriebene wagerechte Linie stellt auf diesem Bild mit großer Wahrscheinlichkeit die untere Begrenzung der Riesencyste dar.

Diagnose. Cystische Degenerationen im rechten Lungenmittel- und -unterlappen. Riesencyste im rechten Oberlappen.

Epikrise. In die früheste Kindheit zurückdatiertes Leiden. In den letzten Jahren stärkere Beschwerden, die wohl auf die sekundären pleuritischen Prozesse an der Basis der erkrankten Lunge zu beziehen sind. Wenig Auswurf. Es bestehen cystische Degenerationen der rechten mittleren und unteren Lungenteile sowie

eine solitäre, zum Bronchialsystem geschlossenen Riesencyste im Oberlappen. Die Ausmaße und die Zartwandigkeit dieser Cyste lassen an die großen Emphysemblasen denken, die *Siems* (in diesen Beiträgen) kürzlich als Ursache von Spontanpneumothorax veröffentlicht hat. Aus dem ganzen Krankheitsbild kann man hier jedoch mit Sicherheit schließen, daß ein totales bzw. vikariierendes Emphysem differential-diagnostisch nicht in Frage kommt. Das eigenartige Röntgenbild sowie das Fehlen von Pleuraverwachsungen läßt mit großer Wahr-

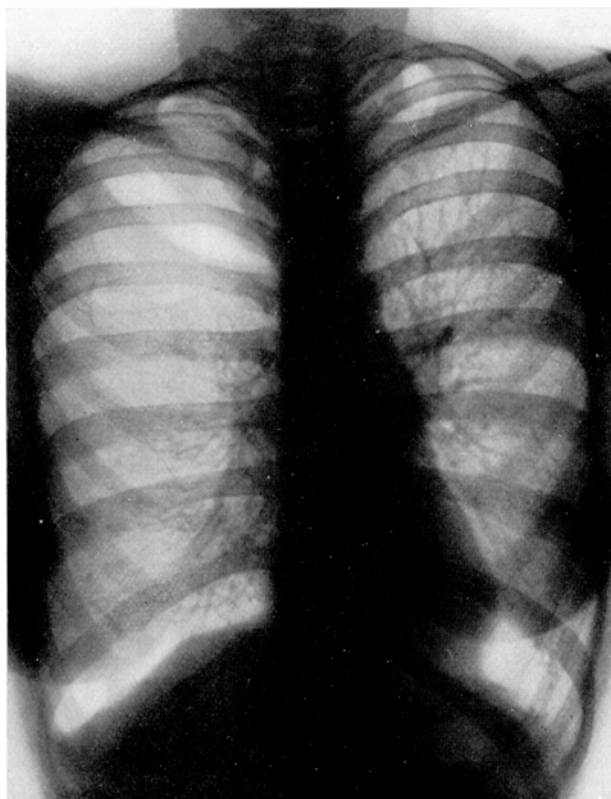


Abb. 11.

scheinlichkeit annehmen, daß das bereits in der Kindheit sich manifestierende Lungenleiden kongenitaler Art ist und mit den durchgemachten Masern nicht in Zusammenhang steht.

Fall I ist besonders wichtig, weil er die Erhebung einer genauen und authentischen Anamnese bis ins früheste Säuglingsalter gestattet. Die Dextrokardie wurde bereits kurz nach der Geburt von der Mutter bemerkt, wobei vorangegangene intrapulmonale Infekte mit einiger Sicherheit ausgeschlossen werden konnten. Die ätiologische Bedeutung dieser frühen Infekte für die *erworbenen* Bronchiektasien, die in vielen Fällen über das Stadium der interstitiellen Pneumonie und Peribronchitis hinweg verlaufen, ist zuerst von *Brauer* in ihrer vollen Bedeutung erkannt worden. *Borm* hat später diesen Entwicklungsprozeß

am Modell der Lunge großer Haustiere (deren Interstitium gleich dem des Kleinkindes weit stärker ausgeprägt ist als in der Lunge des erwachsenen Menschen) klar demonstrieren können.

Auf der anderen Seite betonen *Brauer* und *Lorey* die Unzuverlässigkeit der meisten durchschnittlichen Bronchiektasenanamnesen, die in bezug auf die Krankheiten des frühen Kindesalters fast immer in Stich lassen. Es ist daher nicht zugänglich, aus der Angabe von „Katarrhen mit Auswurf“, die seit früher Kindheit bestehen sollen, ohne weiteres auf kongenitale Bronchiektasie zu schließen (*Krampf*), ganz abgesehen von den weiter unten auszuführenden, besonderen klinischen Merkmalen derselben. Auch *Vogt* hat neuerdings diese Auffassung über kindliche Bronchiektasien widerlegen können.

Wenn *Krampf*¹ überdies angibt, daß im weiteren Verlauf dieser kongenitalen Bronchiektasie sehr bald fieberhafte Attacken infolge Stauungskatarrhs der Bronchien und sekundären Übergreifens auf die Lunge auftreten sollen, so ist ein solcher Bericht um so mehr für die Diagnose der *erworbenen* Bronchiektasie zu verwerten im Sinne der von *Brauer* ausgeführten, schubweis verlaufenden interstitiellen Pneumonien und Peribronchitiden. Im Gegenteil sind die Beschwerden im Verlauf der kongenitalen Bronchiektasien meist geringfügig und kommen insbesondere komplizierende entzündliche Lungenerscheinungen hier nur selten vor (*Möller*). Fall 1 und 4 zeigten bei jahrelangem Krankheitsverlauf außer minimalem schleimigen Auswurf klinisch fast keine Symptome und sind nur wegen ihres auffallenden Lungenbefundes dauernd Zielscheibe antituberkulöser Therapie gewesen. Fall 2 ist in der Zeit zwischen seinen Hämoptysen — die ohne Fieber verlaufen — stets ziemlich beschwerdefrei. Bei Fall 3 sind die Bronchiektasen als Nebenbefund bei gleichzeitigem Nierenleiden festgestellt. Die Pleuritis bei Fall 5 ist erst in erwachsenem Alter nachweislich aufgetreten. Alle 5 Fälle zeigen eine Anamnese, die von dem schubweis progredienten Verlauf der erworbenen Bronchiektasie grundverschieden ist. Es handelt sich um ziemlich stationäre, durch keine oder nur geringe, sekundäre entzündliche Begleitprozesse gestörte Veränderungen. Bei Fall 2, 3, und 4 haben wir den Röntgenbefund durch lange Jahre verfolgen können, er ist in allen Fällen absolut gleichbleibend gewesen, bei Fall 2 sogar nach 10jähriger Pause.

Als eigentümlich für die angeborenen Bronchiektasien beschreibt bereits *Grawitz* (1880) das Fehlen narbiger Veränderungen in den betreffenden Lungenabschnitten. Solche Veränderungen sind — wie schon aus dem eben Gesagten ersichtlich — viel mehr der erworbenen Bronchiektasie eigen als Folgeerscheinung der interstitiellen Prozesse und der — nach *Brauer* überwiegend sekundären — Beteiligung des Brustfells. So vermischen wir bei unseren Fällen 1—4 trotz der ausgedehnten Lungenveränderungen jegliche lokale oder allgemeine Einziehung oder Einschränkung der Beweglichkeit der entsprechenden Brustkorbhälfte. Aus dem Mißverhältnis zwischen dem normal gebauten und normal wachsenden Thorax einerseits und dem mißgebildeten bzw. in der Entwicklung zurückbleibenden Lungengewebe andererseits resultieren eben nachher die großen

¹Anmerkung bei der Korrektur: In einem nach Abschluß dieser Arbeit erschienenen Aufsatz (*Klin. Wschr.* 1931, Nr 6 u. 7) gibt *Krampf* eine neue, wesentlich modifizierte Einteilung der Bronchiektasen.

Cysten. Erworbene Bronchiektasien großer Ausdehnung erzeugen nach *Wiese* bereits in frühestem Kindesalter eine sehr starke Retraktion der erkrankten Brustseite.

Die Röntgenbilder unserer Fälle 1—5 heben sich durch ihren systemartigen cystischen Aufbau scharf von den von *Brauer* und *Lorey* gezeichneten typischen Bildern der erworbenen Bronchiektasie ab (zylindrische und kolbige Bronchiektasien, Caverniculae und isolierte Kavernen). *Tendeloo* hat neuerdings wieder an pathologischen anatomischen Präparaten ausgeführt, wie diese letzten vielfachen Varianten durch den Zug des schrumpfenden Lungengewebes und die teilweise komplizierenden Bronchusstenosen entstehen.

Fall 1 entspricht am ersten der von *Grawitz* beschriebenen kongenitalen universalen Bronchiektasie, mit seinen gleichmäßig sackförmig aufgetriebenen, in den gleichfalls erweiterten Hauptbronchus einmündenden größeren Nebenbronchien. Fälle 2—5 dagegen zeigen die gleichförmig großcystische Degeneration analog der Cystenniere. Unser pathologisch-anatomisches Präparat stimmt weitgehend makro- und mikroskopisch mit den von *Grawitz*, *Hueter*, *Bard* und anderen anatomisch beschriebenen Merkmalen der Cystenlunge überein. Dem anatomischen Substrat entspricht das typische Röntgenbild der Cystenlunge, das auch von *Assmann*, *Moore*, *Miller* und *Möller* als eine charakteristische röntgenologische Erscheinungsform der kongenitalen Bronchiektasie anerkannt wird.

Die pathologisch-anatomische sowie die röntgenologische Nomenklatur dieser Bilder ist nicht einheitlich. *Kaufmann* unterscheidet bei der kongenitalen Bronchiektasie zwischen der großcystischen Sacklunge und der kleincystisch emphysematös aussehenden Wabenlunge, während einzelne Röntgenologen auch großcystische kongenitale Bronchiektasen Wabenlunge nennen („honey comb lungs“).

Wir würden Fall 1 als kongenitale Bronchiektasie schlechthin infolge Agenesie der Lungen bezeichnen, Fall 2, 3, 4 und 5 als Cystenlunge.

Bezüglich der Entstehung dieser cystischen Degeneration sei auf die ausführliche Darstellung von *H. Müller* verwiesen. Es sei nur bemerkt, daß die von *Heller* aufgestellte Theorie heute kaum noch anerkannt wird. Nach *Heller* kommt die sog. kongenitale Bronchiektasie durch Ausbleiben der Entfaltung von Alveolen eines bestimmten Lungenbezirks zustande. Für cystische Bronchiektasien der Unterlappen zum mindesten ist diese Möglichkeit nach *Edens* auszuschließen, da die hohen respiratorischen Volumschwankungen der entsprechenden Brustkorbabschnitte eine längerdauernde Atelektase nicht zulassen. Außerdem ist von *Lotmar* auch Lungenatelektase in diesem Lebensstadium ohne Bronchiektasie beobachtet. *Buchmann* erklärt die sog. fetale Atelektase der Lungen durchweg als Entwicklungsstörung der Alveolen (Agenesie), so daß wir bei diesem letzteren Krankheitsbild ebenso wie bei der reinen Cystenlunge auf den Begriff der Mißbildung hinauskommen.

Agenesie der Lungen ist mit einiger Sicherheit bei Fall 1 anzunehmen. Der enorme Ausfall von Lungengewebe wird durch totale Dextrokardie ersichtlich. Fälle von Lungenatelektase mit starker Herzverlagerung im Kindes- und Pubertätsalter sind an sich relativ selten. *Wiese* hat zuerst dieses Krankheitsbild an

einer größeren Anzahl von Fällen ausführlich beschrieben. Meist ist nach Ansicht dieses Autors Tbc. oder ein anderer intrapulmonaler Infekt die Ursache. Lungenatelektase infolge Mißbildung der Lunge ist unseres Wissens bisher nur einmal in der klinischen Literatur beschrieben von *Chilaiditi*. Es handelt sich um einen Fall, bei dem der kongenitale Ursprung des Leidens aus der Vergesellschaftung mit anderen Mißbildungen geschlossen werden konnte (Atresia ani, Hypospadie und Knochenmißbildungen). Eine Jodipindarstellung der Bronchien ist leider in diesem Falle nicht ausgeführt. Diese Methode hat sich nach den Resultaten von *Wiese* bei geeigneter Indikationsstellung doch als unschädlich und unentbehrlich für die Diagnose bislang unklarer Lungenkrankheiten im Kindesalter erwiesen.

Bei Fall 2—5 liegt dagegen eine primäre cystische Entartung des respiratorischen Gewebes vor. Fall 3 läßt das auf dem Thoraxschnitt sehr klar erkennen. Bemerkenswert ist hier die absolut normale Form und Lage der Trachea, wie sie bei erworbenen Bronchiektasien nie gefunden würde.

Die Lokalisation der Entwicklungsstörung ist wechselnd; eine Gesetzmäßigkeit im Sinne der Bevorzugung der linken Lunge durch kongenitale Bronchiektasien (*Sauerbruch*) besteht nicht. Vielmehr bemerkt *Duken* überwiegende Erkrankung der linken Lunge bei erworbener Bronchiektasie, da der linke Hauptbronchus durch seine Verlaufseigentümlichkeit dem Zuge narbigen Lungengewebes eher ausgesetzt ist als der rechte.

Fall 5 nimmt eine Sonderstellung ein. Hier ist neben mittelgroßen cystischen Formationen im mittleren und unteren Lungenfeld noch eine geschlossene Riesencyste im Oberlappen vorhanden. Die kongenitale Solitäreyste ist in der Literatur nicht ganz so selten beschrieben wie die vorgenannten Krankheitsbilder (Literatur siehe bei *Krampf* und *Møller*). Eine Oberlappencyste von diesen Ausmaßen dürfte allerdings ein Unikum darstellen. Die Differentialdiagnose gegen erworbene bronchiektatische Riesenkavernen ist nur in Ausnahmefällen möglich. Hier konnte kongenitale Entstehung durch Anamnese und Feststellung eines freien Pleuraspalts wahrscheinlich gemacht werden. Auch das Fehlen einer Verbindung mit dem Bronchialsystem spricht für eine Mißbildung. Die kongenitalen Solitäreysten werden pathologisch-anatomisch auf dieselbe Weise erklärt wie die anderen cystischen Degenerationen des Lungengewebes.

Von diesen autochthonen Lungenmißbildungen im engeren Sinne sind die bekannten Dermoidcysten und Teratome der Lunge streng zu unterscheiden. Diese letzteren sind dadurch leicht zu erkennen, daß sie stets mit dem Mediastinum zusammenhängen (*Lenk*).

Da nun die kongenitale Bronchiektasie nach Ansicht der modernen Pathologen als Mißbildung zu erklären ist, ist auch ihr Vorkommen entsprechend der relativen Seltenheit von tiefgreifenden Entwicklungsstörungen des Körpers überhaupt nur sporadisch (*Brauer*). Die hier vorliegende Zusammenstellung von 5 Fällen aus einem Jahr ist nur möglich auf Grund des außerordentlich großen Krankenmaterials des Allgemeinen Krankenhauses Hamburg-Eppendorf, sowie durch die Bemühungen der Reichsversicherung für Angestellte, unklare und seltene Fälle der Universitätsklinik Hamburg zur Begutachtung und Behandlung zu überweisen. Keinesfalls ist es möglich, die Mehrzahl aller aus der Kindheit stammenden Bronchiektasen als kongenital anzusehen (*Nissen, Gossmann*).

Die moderne Verfeinerung der pädiatrischen Diagnostik vermag in dauernd wachsender Zahl die postinfektiösen Frühstadien der im Kindesalter erworbenen Bronchiektasien nach *Brauer* zu erfassen (*Wiese*) und damit ihren kongenitalen Ursprung auszuschließen.

Zusammenfassung.

Zwei Typen von Lungenmißbildung werden geschildert:

1. Angeborene Agenesie der Lungen mit Bronchiektasien.
2. Cystische Umwandlung von Lungenteilen.

Die typischen klinischen Zeichen der kongenitalen Bronchiektasie werden erörtert.

1. Anamnestischer Hinweis auf die ersten Lebensstadien (selten zu erlangen, siehe Fall 1).

2. Fehlen bzw. Geringgradigkeit entzündlicher Veränderungen, erkennbar:

- a) durch die klinische Symptomlosigkeit;
- b) durch den stationären Charakter des Befundes;
- c) durch das Fehlen narbiger Einziehungen der Brustwand.

3. Das typische Röntgenbild der kongenitalen Bronchiektasie:

a) bei Agenesie der Lungen: an den Hauptbronchus anschließendes System sackförmig dilatierter Bronchien;

b) System größerer Cysten, die einen ganzen Lappen durchsetzen;

c) solitäre Lungencysten.

Der Entstehungsmechanismus der kongenitalen Bronchiektasie wird erwähnt.

Auf die große Seltenheit des Krankheitsbildes wird hingewiesen.

Literaturverzeichnis.

- Assmann*, Klinische Röntgendiagnostik innerer Erkrankungen. 3. Auflage. — *Bard*, J. Méd Lyon 1924, 381. — *Borm*, Beitr. Klin. Tbk. 63, H. 6. — *Brauer*, Verh. 37. Kongreß f. innere Med., S. 95. Wiesbaden 1925 — Zbl. inn. Med. 1928, Nr 33, 16. — *Brauer* u. *Fahr*, Beitr. Klin. Tbk. 63, H. 6. — *Brauer* u. *Lorey*, Erg. med. Strahlenforsch 3, 116. — *Buchmann*, Frankf. Z. Path. 8, Nr 263. — *Chilaiditi*, Fortschr. Röntgenstr. 15. — *Duken* u. *van d. Steinen*, Erg. inn. Med. 34, 457. — *Edens*, Dtsch. Arch. klin. Med. 81, 334 (1903). — *Gossmann*, Handbuch der Kinderheilkunde, Bd. 9. 1930. — *Grawitz*, Virchows Arch. 82 (1880). — *Heller*, Dtsch. Arch. klin. Med. 33, 189 (1885). — *Hueter*, Beitr. path. Anat. 95, 520 (1914). — *Kaufmann*, Lehrbuch der spez.-path. Anatomie, Bd. 1. 1930 — *Krampf* Münch. med. Wschr. 1929, 870 — Dtsch. Z. Chir. 220, 239 — Erg. Chir. 23, 606 (1930). — *Lenk*, Differentialdiagnostik intrathorakaler Tumoren. 1929. — *Lotmar*, Virchows Arch. 191, 28 (1908) — *Müller*, Arch. Surg. 12, 392 (1926). — *Möller*, Acta radiol. (Stockh.) 9, 460 (1928). — *Moore*, Ann. of Otol. 36, 263 (1927). — *Müller, H.*, In Henke-Lubarschs Handbuch der spez.-path. Anatomie und Histologie, Bd. 3, S. 1. — *Nissen*, Münch. med. Wschr. 1930, 1849 — Chirurg 2, 361. — *Sauerbruch*, Chir. d. Brustorg. 1 (1930). — *Tendeloo*, Krkh.forsch 8, 156 (1930). — *Vogt*, Münch. med. Wschr. 1930, 2156. — *Wiese*, Die Bronchiektasien im Kindesalter. 1927 — Beitr. Klin. Tbk. 68, H. 1.
-