

GRANULOMATÖSE «WABENLUNGEN»

H. JELLINEK und Gy. SZINAY

(Eingegangen am 29. Dezember 1954)

Einleitung

Die Benennung „Wabellunge“ gebrauchen wir denn, wenn die Lunge ein von kleineren und grösseren Höhlen durchsetztes, schwammartiges, zystöses Bild bietet (RIBBERT). Andere Namen sind: Sack- oder Schwammlunge, kleinzystisch-polyzystische Degeneration, blasige Missbildung, aplastisch-atelektatische Bronchiektase, Bronchialadenom usw. Oft sind zystische Veränderungen verschiedener Ätiologie und Pathogenese auf einen gemeinsamen Nenner gebracht worden, weil man sie bloss auf Grund klinischer Diagnosen (Röntgen) oder nach dem makroskopischen Bild klassifizierte, dabei ist doch ihre Klassifikation ohne histologische Untersuchung unmöglich.

Ein Teil der zystischen Veränderungen ist kongenital. LÜCHTRAT hat in seiner 1951 veröffentlichten Arbeit die einschlägige Literatur zusammengefasst und insgesamt 40 solche Fälle gefunden, von welchen bestimmt festgestellt werden konnte, dass sie kongenitale zystische Veränderungen waren. In diesen Fällen handelte es sich um Stillstand der fötalen Entwicklung in einer bestimmten Phase (HÜCKEL). Das Lumen der Zysten ist mit Epithel verkleidet und man findet häufig Glattmuskulgewebe (LÜCHTRAT, CSORNAY) und Fettgewebe (LÜCHTRAT). Andere Entwicklungsstörungen können auch zum Entstehen der Zysten führen (LÜCHTRAT, BÖSS, ENTZ und OROSZ, JELLINEK und NÉMETH), die zystische Veränderung kann aber auch als echtes Teratom vorkommen (ZIBKIN, LÖHLEIN, HUETER, HÜCKEL).

Die genannten Faktoren ergeben einen Teil der Ursachen, welche die zystischen Veränderungen der Lungen hervorrufen. Zur anderen, grossen Gruppe gehören die erworbenen Lungenveränderungen bzw. Wabellungen.

Wir berichten über 4 Fälle, bei welchen die zystische Veränderung der Lungen infolge granulomatöser Entzündung beobachtet werden konnte.

Beschreibung der Fälle

I. Subakute Fälle

a) G. G. 5 Jahre alt. Generalisiertes eosinophiles Granulom (Sektionsprotokoll 1932).

b) T. J. 2 Jahre alt. Subakut verlaufende Lipoidgranulomatose (Sektionsprotokoll 1558).

II. Chronische Fälle

a) T. G. 3 Jahre alt. Hand—Schüller—Christiansche Lipoidgranulomatose (Sektionsprotokoll 2812).

b) Frau H. F. 39 Jahre alt. Hand—Schüller—Christiansche Lipoidgranulomatose (Sektionsprotokoll 904).

Makroskopisch und mikroskopisch ähneln sich die Fälle derselben Gruppe und deshalb werden sie zusammengefasst erörtert.

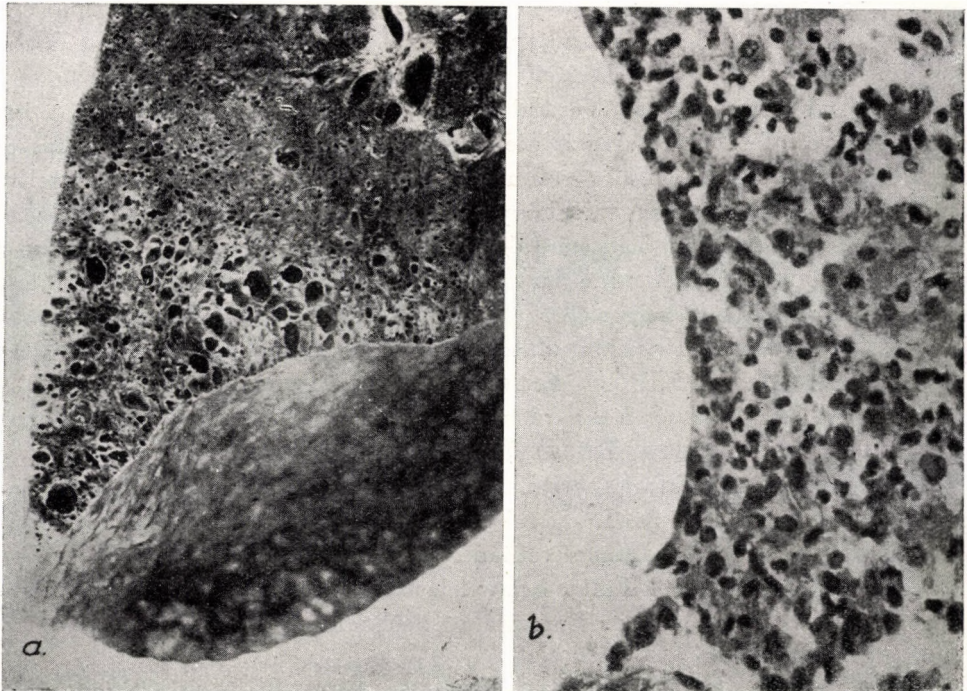


Abb. 1. Auf dem Bild a) sind an der Schnittfläche des unteren Lobus die Zysten deutlich zu sehen. Bild b) zeigt das histologische Bild der Zystenwände; die zwischen den Zysten gebildete Granulation enthält zahlreiche histiocytäre Zellen. (Fall I/a.)

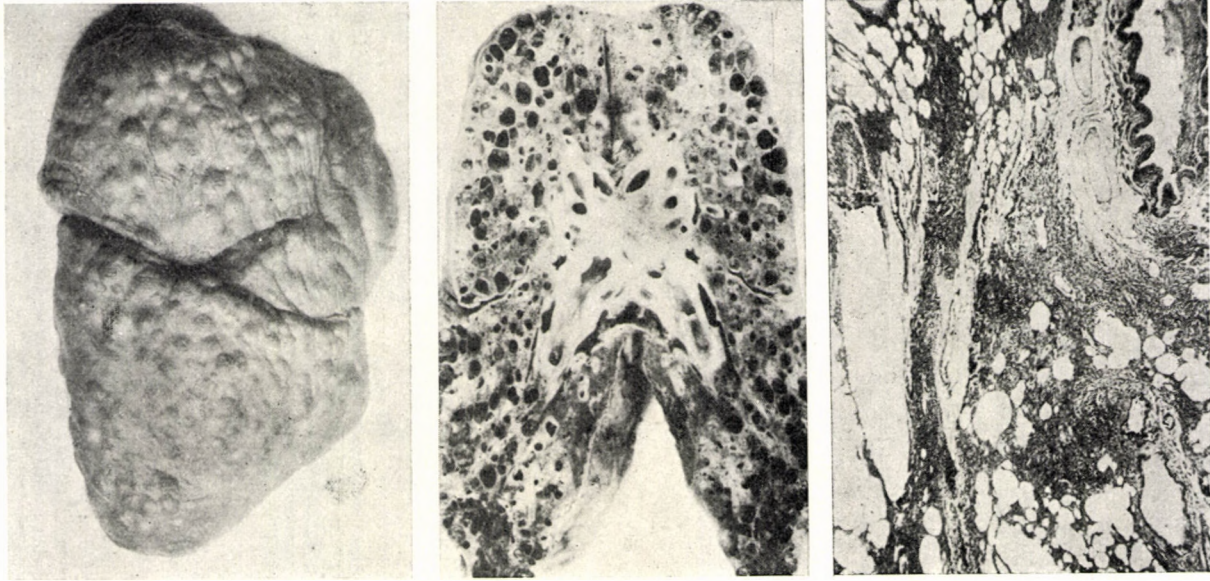


Abb. 2. Links, die von der Oberfläche der noch unaufgeschnittenen Lunge sich abhebenden Zysten, die an der Schnittfläche (Mitte) Hohlräume von verschiedener Grösse aufweisen. Rechts, histologisches Durchsichtsbild der Lunge mit der zwischen den Zysten verbreiteten Granulation, ohne Vernarbung. (Fall I/b.)

I. Subakute Fälle

Makroskopische Beschreibung der Lungen: Die Lungen sind konsistent und von ihrer Oberfläche erheben sich hie und da gelbliche Knötchen und Bläschen. An der Schnittfläche zeichnet sich das peribronchiale und perivaskuläre Bindegewebe stärker ab. Im Fall a) waren am marginalen Rand kleine Zysten zu beobachten (Abb. 1). Im Fall b) erheben sich auf der Oberfläche der geblähten Lungen kleine Bläschen. An der Schnittfläche öffnen sich überall luftgefüllte Höhlungen bis zur Grösse einer Erbse (Abb. 2).

Histologische Beschreibung der Lungen: Die auffallendste Veränderung im Lungenparenchym ist die hochgradige interstitiale Gewebswucherung. Die starke Verbreiterung der Alveolarsepten wird durch Massen von *histiozytären Zellen* verursacht (Abb. 1 und 2), die, wie an vielen Stellen gut beobachtet werden kann, perivaskulär angeordnet sind und von Wucherung der Perizyten hergeleitet werden können. Unter den histiozytären Zellen sind in wechselnder Menge, doch im allgemeinen wenige Entzündungszellen zu finden. Zum Teil sind das Plasma- und Lymphoidzellen, zum Teil aber neutrophile und auch viele eosinophile Granulozyten. Die entzündliche Granulation lokalisiert sich auf die Alveolarsepten und stellenweise auf die Interlobularsepten.

Infolge der interstitiellen entzündlichen Granulation erfährt das Lungengewebe eine hochgradige Umwandlung und umfangreiche Lungengfelder werden vollkommen atelektatisch. Neben den atelektatischen Gebieten entwickeln sich auch zahlreiche, überall völlig abgerundete kleine Zysten bis zur Grösse eines Pfefferkorns. Die Zystenwände sind meistens von dem bereits beschriebenen Granulationsgewebe bekleidet, so dass deren nebeneinander liegende histiozytäre Zellen einen glatten Belag bilden; das Protoplasma eines Teils der auskleidenden Zellen ist schaumig. Der proximale Teil der Ductuli wird von der sie umschliessenden derben Granulation zusammengedrückt. Nach Färbung mit Resorzin-Fuchsin erscheinen die die Ductuli alveolares und die Alveolarsepten umgebenden elastische Fasern durch die interstitiale Granulation zerbröckelt, so dass nur verstreute Bruchstücke der zerstörten Fasern in den Präparaten zu finden sind.

II. Chronische Fälle

Makroskopische Beschreibung der Lungen: Im Fall a) waren unter der Oberfläche der Lunge Bläschen mit durchscheinender Wand bis zu Pfefferkorngrösse wahrzunehmen, ebenso auch derbe Knötchen von der Grösse eines farbigen Stecknadelkopfes. An der Schnittfläche der Lungen, besonders perivaskulär und peribronchial gelagert, ist grauliches Gewebe, ausserdem sind an der Schnittfläche stecknadelkopfgrosse Hohlräume zu sehen. Im Fall b) fühlten sich die Lungen recht zäh an und die Pleuren waren 1—2 mm breit mit einem milchfarbenen, faserigen Gewebe bezogen. Das die Grenzen der Lobuli bildende Bindegewebe ist breit, grau-lich-weiss und hervorspringend, worin die alveolare Struktur nicht zu erkennen ist; man findet innerhalb der von Bindegewebe umgebenen Flächen schwammartiges, grosslöcheriges Lungenparenchym (Abb. 3). Die Adern und Bronchien verschiedener Grösse werden durch einen grau-lich-weissen, dicken, faserigen Mantel umhüllt in die Lungensubstanz verfolgt. Auf Druck sickert ein wenig schaumige Flüssigkeit.

Histologische Beschreibung der Lungen: Granulomatöse Lungenveränderung, die überall von ausgesprochenem narbigen Charakter und faserbildend ist. Xanthomzellen findet man nur in vereinzelter Herden. Obgleich die histiozytäre Wucherung ausgesprochen ist, wird sie durch die Vernarbung doch in den Hintergrund gedrängt. In dem vernarbenden Granulationsgewebe ist die entzündliche Infiltration stark; die meisten Entzündungszellen sind Lymphocyten, es gibt aber auch recht zahlreich eosinophile Granulozyten, weniger neutrophile Granulozyten und Plasmazellen.

Die Lokalisation der Granulation ist überall peribronchial und perivaskulär (periarteriös und perivenös) (Abb. 3). Die kleineren Bronchien und Bronchiolen sind von einem immer dicker werdenden narbigen Mantel aus Granulationsgewebe umgeben, ihre Muskulatur ist zum grossen Teil zerstört; ein ähnlicher granulomatöser Mantel umringt auch sämtliche Arterien und Venen.

Die vernarbende Granulation ist nicht überall von gleichmässiger Ausbreitung und deshalb finden wir gewisse Unterschiede in der Umwandlung der Lungenstruktur. Dort wo die Granulation am massigsten wird, ist gar keine präexistierende Struktur mehr wahrzunehmen. An anderen Gebieten umschliessen breite narbige Ringe kleine Lungenteile, deren Alveolen atelektatisch sind, an weiteren Stellen wieder sind zwischen Narbenstränge kleinere oder grö-



Abb. 3. Oben, Schnittfläche der Lunge makroskopisch. Die verdickte Pleura, die starken perivaskulären, peribronchialen Bündel sind gut ersichtlich. Unten, histologisches Bild der Lunge. Zwischen den Alveolen perivaskulär teilweise noch Granulationsgewebe (rechts), teilweise aber starke Vernarbung (links). Fall II/b.)

ssere Lungenparenchymreste, die in der Regel emphysematös sind, aber bewahrte alveolare Struktur aufweisen.

Ausser den Obigen verleiht die Entwicklung der zystischen Höhlen dem Bild seinen besonderen Charakter. Diese zeigen zwei Typen, der eine ist die von einem narbigen Mantel umgebene Zyste, deren Lumen mit hohem Zylinderepithel bekleidet ist, in ihrer Wand sind auch die Reste der Muskulatur wahrzunehmen: sie stammen vermutlich aus dilatierten Bronchien und Bronchiolen her. Bei der zweiten Zystenform gibt es keine Epithelbekleidung, die Reste der durchgerissenen Alveolarsepten zwischen Peripherie und Zentrum der Lobuli sind noch stellenweise an der Zystenwand zu erkennen; die Hohlräume sind also infolge des Zerreißens und der Vernichtung zahlreicher Alveolarwände entstanden.

Infolge der vernarbenden Granulation, wie es mit Resorzin-Fuchsin Färbung wahrzunehmen ist, sind die elastischen Fasern überall vollständig vernichtet und ihre Überreste sind bloss in der Form einiger Resorzin-Fuchsin positiven Klumpen zu sehen.

Pathogenese

Bis 1935 galt die kongenitale Anomalie als die einzige allgemein akzeptierte Erklärung für die polyzystischen Lungenveränderungen. Diese Erklärung erschien bei der Auswertung eines Teils der Fälle im Säuglings- und Kindesalter sehr begründet und war auch bei Erwachsenen beobachteten Fällen recht oft richtig. Der Prozess kann dann als Entwicklungsfehler bewertet werden, wenn sich die polyzystischen Lungen zu anderen Entwicklungsfehlern gesellen. Auch das histologische Bild kann die Frage entscheiden; Vorhandensein von embryonalem Bindegewebe, unregelmässigen glatten Muskelbündeln, Knorpelinseln und Fettgewebeherden, also einer Gewebsmissbildung, bestätigt die kongenitale Herkunft.

Sehr schwer beurteilbar werden einige Fälle dadurch, dass bei bestimmt kongenitalen Veränderungen ein sekundärer Entzündungsprozess das histologische Bild vollkommen verwischen kann (LÜCHTRAT). Im Gegensatz dazu stehen solche Fälle, wo der primäre Granulationsprozess, der sekundär zur Zystenbildung führte, nicht erkannt wurde bzw. wo nur noch spätere, nicht charakteristische, narbige Überreste zu finden waren. Bei einem Teil der bei Erwachsenen beobachteten polyzystischen Lungenveränderungen war auf Grund der obigen Erkenntnisse die kongenitale Herkunft zu bestätigen (GRAWITZ, SANDOZ, BUCHMANN). In anderen Fällen der Literatur war aber die Diagnose nur auf makroskopische Ähnlichkeit begründet (z. B. OUDENDAL); dies trifft besonders in Fällen zu, wo die Bewertung auf Grund klinischer Beobachtung (Röntgen) erfolgte (SIEMS, DANIEL und JEZSOVICS) obgleich die Entscheidung nur durch histologische Untersuchung möglich ist.

Den ersten Beweis erbrachten ROMHÁNYI und MACCONE (1936), dass die polyzystische Lungenveränderung auch erworben sein kann. Sie konnten beweisen dass in Ihren Fällen die Zysten infolge der Dehnung der Bronchioli respiratorii I. Grades entstanden sind; überall in den Lungen war hochgradige Peribronchiolitis festzustellen. Die von Loescheke im Anschluss an Keuchhusten und chronischer Bronchitis, und von BALOGH nach pandemischer Grippe und Masern beschriebene „Emphysema bronchiolektaticum“ hat ähnliche Veränderungen gezeigt.

OSWALD und PARKINSON berichteten in 1949 von 16 eigenen Beobachtungen von „Wabelungen“. Die eine Beobachtung betrifft einen 9 Monate alten Säugling mit subakut verlaufender Lipoidgranulomatose, während 2 weitere Fälle (Männer von 15 und 36 Jahren) mit grosser Wahrscheinlichkeit als chronisch verlaufende Lipoidgranulomatose angesehen werden können. Obgleich es längst bekannt ist, dass die Lungenlokalisation der Lipoidgranulomatose häufig vorkommt, zystische Veränderungen wurden nur in wenigen Fällen erwähnt (ROWLAND, HAMPTON und MÜLLER, DENNIS und ROSAHN, CURRENS und POPP).

Die erste zusammenfassende Arbeit über „Zystische Veränderungen granulomatösen Ursprungs“ veröffentlichten Cunningham und Parkinson in 1950, die histologisch 6 Fälle aufgearbeitet und in allen Fällen irgendeine Erscheinungsform der Lipoidgranulomatose als ursächliche Erkrankung festgestellt haben.

Auf Grund der im letzten Jahrzehnt geleisteten Forschungsarbeit haben sich unsere Vorstellungen vom Krankheitsbild der Lipoidgranulomatose erheblich geändert. Man erkannte, dass zwischen der Letterer-Sieweschen akuten Retikulose, dem eosinophilen Granulom und der Hand—Schüller—Christianischen Lipoidgranulomatose zahlreiche Zwischenformen möglich sind. Auf eigene Studien basierend haben wir uns dieser Meinung angeschlossen (Szinay und Jellinek 1955).

Von den hier besprochenen eigenen Fällen von „polyzystischen Lungen“ sind 2 Fälle typische chronische Lipoidgranulomatose (Hand—Schüller—Christian), 1 Fall subakut verlaufende Zwischenform zwischen akuter Retikulose (Letterer—Siewe) und Lipoidgranulomatose, und 1 Fall ein subakut verlaufendes generalisiertes eosinophiles Granulom; alle 4 Fälle gehören also zur Gruppe des „eosinophil xanthomatösen Granuloms“.

Wir können also feststellen, dass in der Pathogenese des polymikrozystischen Lungenveränderungen (Wabelungen) ausser schon lange bekannten kongenitalen Entwicklungsstörungen noch 2 pathogenetische Faktoren wirken können, von welchen jeder für sich allein auch dieses Krankheitsbild hervorrufen vermag:

1. nicht spezifische peribronchiolitische Veränderungen (ROMHÁNYI und MACCONE),
2. diffus granulomatöse Erkrankungen, am häufigsten das „eosinophil xanthomatöse Granulom“.

Zur letzteren Gruppe zählen auch unsere eigenen Beobachtungen.

Histogenese

In keinem unserer Fälle war eine auf Gewebemissbildung verweisende Veränderung wahrzunehmen. Die Histogenese der erworbenen „Wabelung“ ist bei dem chronisch verlaufenden, bzw. bei dem subakuten Fällen verschieden,

entsprechend der verschiedenen Lokalisation der Granulation, und so ist auch das morphologische Bild der Zysten eine andere.

I. In der ausgesprochen chronischen Form sind die wesentlichen Faktoren der Zystenbildung die folgende: a) die derbe, narbige, starre Beschaffenheit der Pleura und der Alveolarsepten, und b) die intralobuläre Granulation, die vernarbend auf ihre Umgebung eine Zugkraft ausübt.

Bei der chronischen Granulomatose fanden wir Zysten von zweierlei Typen. Die eine Zystenart entwickelte sich aus Erweiterungen der kleinen Bronchien und Bronchiolen, verursacht von der narbigen Schrumpfung des Granulationsgewebes und so entstanden eigentlich die bronchiektatischen Hohlräume durch Traktion. Neben den bronchiektatischen Zysten muss das Entstehen der anderen Zystenart ebenfalls den durch Schrumpfung des Narbengewebes verursachten Traktionsfaktoren zugeschrieben werden; die gleicherweise lobulozentral (peribronchial und periarteriös) und lobuloperipher (perivenös) eintretende Schrumpfung verdünnt nämlich in den zwischenliegenden luftenthaltenden Lungenteilen vorerst die Alveolarwände, spannt die elastischen Fasern und nach dem zerreißen dieser reißen auch die Alveolarsepten; nach Zerstörung zahlreicher Alveolarwände bleibt ein zystischer Hohlraum zurück.

II. Bei der subakuten Granulomatose unterscheidet sich das Bild, wie wir sahen, vom chronischen und dementsprechend ist auch die Histogenese der Zystenbildung verschieden. Die in chronischen Fällen ausschlaggebenden Traktionsfaktoren können hier schon deshalb keine Rolle spielen, weil es keine oder nur ganz minimale Vernarbung gibt. Auch die Lokalisation der Granulation ist verschieden: sie ist in erster Linie interstitialen Karakters; peribronchial und perivaskulär ist sie nur unbedeutend. Das durchreißen der elastischen Fasern der Alveolarwände entsteht nicht sekundär durch Zugkraft, sondern wird durch die in das Interstitium sich erstreckende Granulation zerstört.

Allgemein bekannt ist die Rolle der elastischen Fasern der Lunge in der Expiration (siehe z. B. MACKLIN, LAWTON und JOSLIN) und als allgemein anerkannt ist auch die Tatsache zu bezeichnen, dass die elastischen Fasern bei der Inspiration das Lungengewebe vor allzugrosser Dehnung bewahren (siehe z. B. MILLER, HEPPELSTON). Bei subakuten Histiocytosen tritt wegen der sowieso schon verkleinerten bezpirationsfläche und infolge der erhöhten und gezwungenen Atembewegung auf den Gebieten mit zerstörten elastischen Fasern Hyperexpansion des Lungengewebes ein. Die geschwächten Alveolarwände reißen und es entwickeln sich luftenthaltende Zysten, die zum Teil mit Granulationsgewebe bekleidete Wände besitzen.

Die granulomatös polyzystische Lunge, „Wabellunge“, kommt aber nicht nur bei den subakuten und chronischen Formen der Histiocytose vor (Hand—Schüller—Christian, eosinophiles Granulom, Letterer—Siewesche Krankheit), sondern sie kann auch infolge von Granulationen anderen Typs entstehen.

Unserem chronischen Fall vollkommen ähnliche kommen auch infolge von Lymphogranulomatose vor (STERNBERG).

Unseren subakuten Fällen ähnliche polymikrozystische Umwandlung des Lungengewebes sind auch infolge von tuberkulöser Granulation zu beobachten. Als ein Beispiel derselben berichten wir auch unsere eigene Beobachtung :

Fall T. L. 17 Jahre alt. Lungentuberkulose

Makroskopische Beschreibung der Lunge : Im unteren Lappen chronische braune Induration. Im oberen Lappen sind der Spitze entsprechend ein nussgrosser, einige erbsengrosse, und zahlreiche pfefferkorngrosse käsige Herde mit scharfem Rand zu sehen, in deren Umgebung

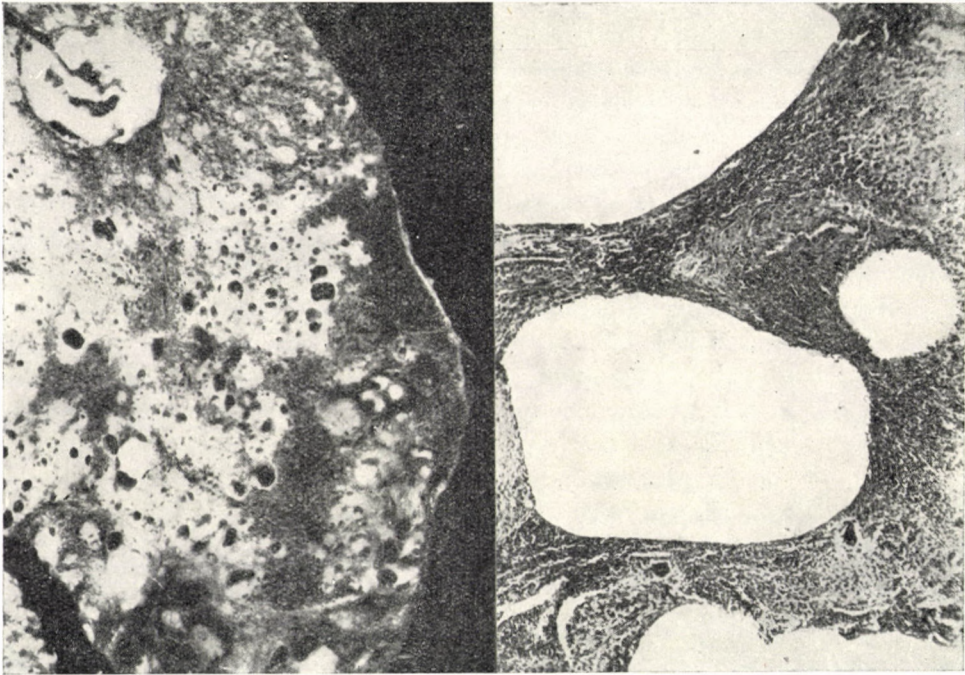


Abb. 4. Links, Schnittfläche der Lunge makroskopisch, mit Zysten verschiedener Grösse. In der linksseitigen oberen Ecke des Bildes ist ein käsiges Tuberkel zu erkennen. Das rechtsseitige Bild zeigt die Zystenwände, die sich aus spezifischem Granulationsgewebe aufbauen. (Fall T. L.)

das Lungengewebe induriert ist. Um diese Herde ist ein Teil der Bronchien an zahlreichen Stellen umschrieben ausgedehnt. Zwischen den käsigen Herden und den bronchiektatischen Höhlungen ist über zwei Drittel des oberen Lappens ausgebreitet eine fibröse Umwandlung des Lungengewebes, und zwischen den fibrösen Strängen die Entwicklung unzähliger, bis zu erbsengrosser, stellenweise dichter, stellenweise spärlicher verstreuter, dünnwandiger kleinen Zysten zu erkennen (Abb. 4).

Mikroskopische Beschreibung der Lunge : Im Lungengewebe sind lobuläre und kleinere Herde kaseöser Pneumonie wahrzunehmen, die beginnende bindegewebige Abkapselung aufweisen. In ihrer Umgebung findet man auch ektatische Bronchien mit spezifischer Granulation in der Bronchialwand. In den um die käsigen Herde herum und zwischen diesen angeordneten (makroskopisch dichten aber von kleinen Zysten durchlöchernten) Bereichen finden wir im Interstitium des Lungengewebes zahlreiche kleine epitheloidzellige, riesenzellige, mit

lymphoidem Saum umgebene Tuberkel. Die auch makroskopisch sichtbaren kleinen Zysten sind mit diesen kleinen Tuberkeln in enger Beziehung, ein kleinerer oder grösserer Teil der Zystenwände ist überall von epitheloidzelligem, riesenzelligem Granulationsgewebe, an einigen Stellen von verkästem Gewebe, gebildet (Abb. 4). Die Zystenwände erinnern in ihren spezifischen Teilen an frische Kavernenwände, in ihren ausgebreiteteren, nicht spezifischen Teilen aber an die Wand grossen emphysematösen Bullae.

Aus den obigen Ausführungen ist also zu erkennen, dass neben Bildung von Kavernen und spezifischen Bronchiektasien sich zahlreiche zystische Höhlen im Lungengewebe entwickelten, die nach ihrem makroskopischen und mikroskopischen Bilde weitgehend der polyzystischen Umwandlung bei subakuter Lipoidgranulomatose ähneln. Der Unterschied besteht lediglich darin, dass da die Zerstörung der elastischen Fasern verursachende Granulation spezifisch tuberkulös ist. Unter Berücksichtigung der umfangreichen Faserbildung kommt hier auch die Wirkung der Zugkraft der Narbengewebe in Frage. Ähnliche Beobachtungen beschrieben im Zusammenhang mit Tuberkulose KÖHN, OSWALD und PARKINSON.

Die Bedeutung der Lungenveränderungen bei dem „eosinophil xanthomatösen Granulom“ wechselt nach dem Typus der Krankheit :

Beim akuten Letterer—Sieweschen Typ gibt es nur diffuse Retikulumzellenwucherung, die an sich klinische Symptome nicht verursacht, den sehr bedenklichen Zustand des Patienten nicht mehr wesentlich beeinflusst und eine besondere Therapie nicht beansprucht. In diesen Fällen gibt es in der Lunge keine Destruktion, die elastischen Fasern bleiben unversehrt (UHER, SCHNEIDER und BERKI, u. A.). Dasselbe bezieht sich auch auf das sehr seltene, akut verlaufende, generalisierte eosinophile Granulom (Kintzen und Weber).

Bei den subakut und chronisch verlaufenden Formen, der subakuten Letterer—Sieweschen Krankheit, dem subakuten und chronischen eosinophilen Granulom, den subakuten und chronischen Formen der Hand—Schüller—Christianschen Krankheit ist aber den Lungenveränderungen besondere Bedeutung beizumessen, weil

1. unter den Veränderungen der parenchymatösen Organe kommt die der Lungen am häufigsten vor ; SUNDELIUS hat in 22% von 63 ausgewerteten Fällen Lungenerkrankung festgestellt.

2. Neben den Knochenveränderungen (die besonders in subakuten Fällen ganz in den Hintergrund treten können) sind die Lungenveränderungen am leichtesten zu kontrollieren (Röntgen), auch vom Standpunkt der Progression oder des eventuellen therapeutischen Effektes.

3. Die Lungenveränderungen können den übrigen Lokalisationen vorübergehen, dessen Kenntniss die klinische Diagnose erleichtert (CURRENS und POPP, IMMLER). BLAHD, LEVY und BASSET beobachteten z. B. 4 Jahre lang einen Lungenprozess, bevor die Erkrankung der Knochen und der Hypophyse sich entwickelt hat.

4. Vom Standpunkt der Prognose der Erkrankung ist es wichtig, ob Lungenveränderungen vorhanden sind. Nach HENSCHEL ist unter den viszeralen Veränderungen die Erkrankung der Lunge die wichtigste, da sie fibrose verursachend zur Erschöpfung des rechten Herzens führt. Die Prognose wird dadurch entschieden, wie rasch die Hypophysenerkrankung in Form von Diabetes insipidus, oder die Lungenerkrankung ein Cor pulmonale verursachend progrediiert.

Bei der Entwicklung polyzystischer Lungen muss ernstlich mit der Gefahr des möglichen Pneumothorax gerechnet werden (DENNIS und ROSAHN, OSWALD und PARKINSON, CUNNINGHAM und PARKINSON, usw., und auch unser I/a Fall); der behandelnde Arzt muss sich auf Verhütung desselben vorbereiten.

5. Die Behandlung der Lungenveränderungen mit Röntgenbestrahlung führt in dem Fall zu objektiver und subjektiver Besserung, wenn die interstitielle Fibrose noch nicht ausgebildet ist (IMMLER). Darum ist das rechtzeitige Erkennen des Krankheitsprozesses der Lunge und seine Behandlung für die Verlängerung des Lebens des Patienten überaus wichtig.

Zusammenfassung

Die Literatur der „Polyzystischen Lungen“ (Wabelnngen) wird besprochen. Es ist festzustellen, dass die Wabelnunge infolge

1. fötaler Entartung,
2. nicht spezifischer Peribronchiolitis und
3. diffuser, granulomatöser Erkrankung der Lunge entstehen kann.

Es wird über 5 Fälle berichtet von welchen die polyzystische Umwandlung der Lunge in 2 sich zur chronisch verlaufenden Lipoidgranulomatose, in einem Fall sich zur subakut verlaufenden Granulomatose (Zwischenbild zwischen der Letterer—Sieweschen Krankheit und der Hand—Schüller—Christianschen Krankheit), in einem Fall sich subakut verlaufenden generalisierten eosinophilen Granulom und in einem Fall sich zu Tuberkulose gesellte.

Bei der Histogenese der Erkrankung halten wir die Zerstörung der elastischen Fasern der Lunge für den entscheidenden Faktor. Wir schreiben die Zerstörung der elastischen Fasern in chronischen Fällen der durch Schrumpfung der Narbengewebe verursachten Dy-stension zu; in subakuten Fällen zerstört das im Interstitium wuchernde Granulationsgewebe die elastischen Fasern der Alveolarwand und der terminalen Bronchusästchen. Die in chronischen und subakuten Fällen entstehenden „Wabelnngen“ unterscheiden sich pathohistologisch von einander.

Es wird auf die Bedeutung des rechtzeitigen Erkennens der „Wabelnunge“ hingewiesen.

LITERATUR

1. BALOGH, F.: (1922.) Adatok az ún. spanyolinfluenza megbetegedés kórbonctanához és kórtanához, különös tekintettel a kórbonctani elváltozások kóreredetére. (Angaben zur Pathologischen Anatomie und Pathologie der sog. spanischen Grippe unter besonderer Berücksichtigung des Krankheitsursprunges der pathologisch-anatomischen Veränderungen.) (Ungarisch.) *Magy. Orv. Arch.* 23, 108. — 2. BLAHD, LEVY und BASSET: (1951.) Case of Hand—Schüller—Christian syndrome treated with cortison. *Ann. Int. Med.* 35, 927. — 3. BÖSS, C.: (1937.) Kongenitale, mit Magenschleimhaut ausgekleidete Mediastinalcyste, mit in die Lunge penetrierendem chronischem Ulcus pepticum. *Virch. Arch.* 300, 166. — 4. BUCHMANN: (1911.) Zur Lehre der fötalen Lungenatelektasen und der fötalen Bronchiektase. *Frankfurter Zeitschr. f. Path.* 8, 263. — 5. CSORNAY, M.: (1951.) Myomatosis Cystica pulmonum. *Kisérl. Orvostud.* 1, 310. (Ungarisch.) — 6. CUNNINGHAM, G. J. und PARKINSON, TH.: (1950.) Diffuse cystic lungs of granulomatous origin. *Thorax.* 5, 43. — 7. CURRENS, J. H. und POPP, W. C.: (1943.) Xanthomatosis — Hand—Schüller—Christian type; report of case with pulmonary fibrosis. *Am. J. Med. Sci.* 205, 780. — 8. DÁNIEL und JEZSOVICS: (1932.) Bronchiektasia universalis cystica. *Beitr. Klin. Tuberk.* 80, 666. — 9. DENNIS, J. W. und ROSAHN, P. D.: (1951.) The primary reticuloendothelial granulomas. With report of an atypical case of Letterer—Siwe disease. *Am. J. Path.* 27, 627. — 10. ENTZ, B. und OROSZ, D.: (1930.) Übe die intrathorakalen Zystenbildungen. *Frankfurter Zeitschr. f. Path.* 40, 229. — 11. GRAWITZ, P.: (1880.) Über angeborene Bronchiektasie. *Virch. Arch.* 82, 217. — 12. HAMPTON, A. O. und

- MUELLER, H. L.: (1942.) *New England Med. Journ.* 226, 392. Cit.: Oswald und Parkinson. — 13. HEPPELSTON, A. G.: (1954.) The pathogenesis of simple pneumokoniosis in coal workers. *Journ. Path. & Bact.* 67, 51. — 14. HENSCHEN, F.: (1931.) Über Christians Syndrom und dessen Beziehungen zur allgemeinen Xanthomatose. *Acta Paediatr.* 12, 1. — 15. HUETTER, C.: (1914.) Über angeborene Bronchiektasien und angeborene Wabenlunge. *Zieglers Beitr.* 59, 520. — 16. HÜCKEL: (1928.) Beiträge zur angeborenen Wabenlunge. *Frankfurter Zeitschr. f. Path.* 35, 320. — 17. IMLER, A. F.: (1946.) Reticulo-endotheliosis, with report of 2 cases. *Am. J. Roentgenol.* 56, 343. — 18. JELLINEK, H. und NÉMETH, M.: (1934.) Mellkasi enterocysta esete. (Ein enterocystischer Fall der Brusthöhle.) (Ungarisch.) *Kisérl. Orvostud.* 7, 107. — 19. KINTZEN, W. und WEBER, R.: (1951.) Das generalisierte Eosinophile Granulom. *Annal. Paediatr.* 177, 329. — 20. KÖNN, G.: (1951.) Morphologische Befunde bei chemotherapeutisch behandelten tödlichen Tuberkulosen. *Zieglers Beitr.* III, 334. — 21. LAWTON, R. W. und JOSLIN, D.: (1951.) Measurements on elasticity of isolated rat lung. *Amer. J. Physiol.* 167, 111. — 22. LOESCHKE, H.: (1921.) Die Morphologie des normalen und emphysematösen Acinus der Lunge. *Zieglers Beitr.* 68, 213. — 23. LÖHLEIN, M.: (1908.) Cystisch papillärer Lungentumor. *Verh. d. Deutsch. Path. Ges.* 12, 111. — 24. LÜCHTRAT, H.: (1951.) Zur Frage der Cystenbildungen in der Lungen. *Frankfurter Zeitschr. f. Path.* 62, 136. — 25. MACKLIN, C. C.: (1929.) Functional aspects of bronchial muscle and elastic tissue. *Arch. Surg.* 19, 1212. — 26. MILLER, W. S.: (1943.) *The Lung.* Baltimore 1943. — 27. OUDENDAL, A. J. F.: (1923.) Über Epithelproliferationen und Cysten in der Lunge. *Virch. Arch.* 244, 59. — 28. OSWALD, N. und PARKINSON, TH.: (1949.) Honeycomb lungs. *Quarterly Journ. of Med.* 18, 1. — 29. RIBBERT: (1913.) Im „Handbuch der Pathologie des Kinderalters“ von Brüning—Schwalbe—Bergmann. — 30. ROMHÁNYI, Gy. und MACCONE, V.: (1936.) Zur Pathogenese der polycystischen Lungenveränderungen. *Frankfurter Zeitschr. f. Path.* 50, 442. — 31. ROWLAND, R. S.: (1928.) Xanthomatosis and reticulo-endothelial system; correlation of unidentified group of cases described as defects in membranous bones, exophthalmos and diabetes insipidus. *Arch. Int. Med.* 42, 611. — 32. SANDOZ, E.: (1906.) Über zwei Fälle von fötaler Bronchiektasie. *Zieglers Beitr.* 41, 495. — 33. SCHNEIDER, D. und BERKI, E.: (1954.) Letterer—Siwe betegség esete. (Fall von Letterer—Siwische Krankheit.) *Gyermekgyógyászat.* 5, 60. (Ungarisch.) — 34. SIEMS, H.: (1932.) Beiträge zur Klinik cystischen Lungenveränderungen. *Beitr. Klin. Tuberk.* 80, 655. — 35. SZINAY, Gy. und JELLINEK, H.: (1955.) Besondere granulomatöse Erkrankungen des retikulo-endothelialen Systems. *Acta Morph. Hung.* 5, 297. — 36. STERNBERG, K.: (1936.) Lymphogranulomatose und Reticuloendotheliose. *Ergebnisse der allg. Path.* 30, 1. — 37. SUNDELIUS, H.: (1936.) Zur Kenntnis der Lipoidosen, speziell von Typus Schüller—Christian. *Acta Med. Scand.* 87, 402. — 38. UHER, V.: (1933.) Ein Beitrag zu den sogenannten Reticuloendotheliosen. *Virch. Arch.* 289, 504. — 39. ZIBKIN, R.: (1907.) Über ein Adeno-rhabdomyom und Hypoplasie der rechten Lunge bei einer totgeborener Frucht. *Virch. Arch.* 187, 244.

СОТООБРАЗНЫЕ ЛЕГКИЕ ГРАНУЛОМАТОЗНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

Х. ЕЛЛИНЕК и ДЬ. СИНАИ

Авторы изучали литературу «многокистозных» легких (сотообразных легких). Они установили, что сотообразные легкие могут возникнуть: 1. вследствие расстройств развития; 2. в результате неспецифического перибронхиолита и 3. в связи с диффузным грануломатозным заболеванием легких.

Авторы дают описание 5 случаев: в двух случаях многокистозное преобразование легких было связано с хроническим липоидным грануломатозом; в одном случае с подострым грануломатозом (переходная картина между болезнями Letterer—Siwe и Ханда—Шюллера—Христиана); в одном случае с подострой генерализированной зоинофильной грануломой, а в одном случае с туберкулезом.

В гистогенезе процесса авторы считают решающим фактором разрушение эластических волокон легких. Разрушение эластических волокон авторы объясняют в хронических случаях растяжением вследствие сморщивания рубцовой ткани, а в подострых случаях растрающаяся в интерстиции грануляционная ткань расщепляет эластические волокна стенок альвеол и терминальных бронхиальных ветвей. Картины «сотообразных легких», возникающие в хронических и подострых случаях патогистологически различны.

В заключение авторы обращают внимание на большое значение своевременного распознавания «сотообразных легких».

HONEYCOMB LUNGS OF GRANULOMATOUS ORIGIN

H. JELLINEK and GY. SZINAY

According to the literature, honeycomb lungs may arise in 3 ways : 1. in consequence of developmental abnormalities, 2. as a result of non-specific peribronchiolitis, and 3. in conjunction with diffuse granulomatous lung disease.

Five cases are described, of which in two the polycystic change of the lung was associated to chronic lipoid granulomatosis, in one to subacute granulomatosis, with a pattern between that of *Letterer—Sive's* disease and *Hand—Schüller—Christian's* disease, in one to subacute generalised eosinophilic granuloma, and in one to tuberculosis.

Destruction of elastic fibres in the lung is thought to be the decisive factor in the condition's histogenesis. Destruction of elastic fibres in chronic conditions is thought to result from dystension, due to shrinking of scar tissue ; in subacute cases, on the other hand, the elastic fibres of the alveolar wall and of the terminal bronchial branches are broken up by granulation tissue proliferating in the interstice. The histopathologic pattern of honeycomb lung is different in chronic and subacute disease.

The importance of early recognition of honeycomb lungs is stressed.

Harry JELLINEK, Budapest, IX. Üllői út 93. Ungarn.

Gyula SZINAY, Budapest, IX. Üllői út 93. Ungarn.