

Lungenfibrose im Kindesalter vom Gesichtspunkt des Klinikers

Von

I. SIMKÓ

Abteilung V. des Staatlichen Kindersanatoriums
Budapest-Szabadsághegy

(Eingegangen am 31. August, 1965)

Die Lungenfibrose ist eine anatomische Definition, unter welcher im allgemeinen die Ansammlung von Bindegewebelementen in den Lungengefäßen und perivaskulär, in den Bronchien und peribronchial sowie im Interstitium verstanden wird. Eine Lungenfibrose von kleiner Ausdehnung hat keine ernststen pathologischen Konsequenzen. Eine andere Form der Lungenfibrose setzt die Funktionsbereitschaft der Lunge herab, verschlechtert den kleinen Kreislauf und verursacht dauernde pathomorphologische Veränderungen (z. B. Bronchiektasien); sie hat auch oft eine Tendenz zur Progression und führt zu ernststen Beschwerden, kardiorespiratorischer Insuffizienz, oder sogar zum Tod. Ihre klinische Bedeutung darf daher nicht unterschätzt werden. Auf Grund der Beobachtung einer großen Zahl von Fällen kann aber geschlossen werden, daß das Auftreten und die Gestaltung der konsekutiven Veränderungen, die Entwicklung und Steigerung der funktionellen Störungen von zwei Komponenten: der Ausdehnung der Lungenfibrose und dem ätiologischen Faktor abhängt. Diese determinieren die etwaigen

Komplikationen, gestalten die Prognose und bestimmen das Endergebnis, bzw. dessen Zeitpunkt. Wenn der Kliniker die vielen Formen der Lungenfibrose zur besseren Übersicht und vom differenzialdiagnostischen Standpunkt systematisieren will, ist es richtig diese zwei Komponenten besonders zu beachten.

Bei der Zusammenstellung der Tabelle I haben wir die röntgenologisch feststellbare Ausdehnung der Lungenfibrose und den ätiologischen Faktor als ihre Basis betrachtet, weil diese klinisch meistens geklärt werden können. Nach dieser Gruppierung kann sich der Prozeß auf beide Lungen ausdehnen (*ausgedehnte* oder *diffuse Lungenfibrose*), oder auf ein zirkumskriptes Gebiet (z.B. Lappen, Segment oder sogar ein noch kleineres Gebiet) lokalisiert sein (*umschriebene* oder *zirkumskripte Lungenfibrose*)

Auf Grund des Vergleiches des klinischen und histologischen Bildes kann festgestellt werden, daß die Lungenfibrosen verschiedener Ätiologie mit ähnlicher Gewebslokalisierung beginnen. So hat die als Folge einer dauernden Stauung im kleinen Kreislauf auftretende Fibrose immer im

TABELLE
Differentialdiagnose
Lungen

Symptome	Ausgedehnt			Umschrieben		
	vaskuläre	bronchiale	interstitielle	vaskuläre	bronchiale	interstitielle
Kopfschmerzen, Schwindel	+	—	—	—	—	—
Husten	—	++	+	(+)	+	+
Auswurf	—	+	(+)	—	+	(+)
Trommelschlegelfinger	+	(+)	+	—	(+)	(+)
Erhöhter Blutdruck	++	—	+	—	—	—
Erhöhte Pulmonaltension	++	—	+	—	—	—
Zyanose	++	—	+	(+)	—	(+)
Dyspnoe	++	—	+	—	—	(+)
Alveolo-kapillarer Block	(+)	—	++	—	—	(+)
Kardiale Insuffizienz	++	—	+	(+)	—	(+)
Erniedrigte VC, TC und RV	(+)	(+)	++	—	—	+
Erhöhte Tiffeneau-Probe	—	(+)	++	—	—	(+)
Erniedrigte Elastance	—	(+)	++	—	—	(+)
Erhöhte Compliance	—	(+)	++	—	—	(+)
Emphysem	—	—	+	—	—	(+)
Cor pulmonale	++	—	++	—	—	(+)

Zeichen: — fehlt, (+) nicht charakteristisch, aber manchmal vorhanden, + charakteristisch

Gefäßsystem, die nach Fremdkörperaspiration auftretende Fibrose in der Bronchialwand, die auf eine Pneumonie folgende im Interstitium ihren Ausgangspunkt. Dementsprechend unterscheiden wir innerhalb der zwei großen Gruppen der Lungenfibrosen solche von *vaskulärer*, *bronchialer* und *interstitieller* Herkunft. Es gelingt nicht immer, den ursprünglichen Grund zu ermitteln, da bei ihrer Progression die oben erwähnten Krankheitsformen ineinander übergehen. Allerdings kann auf Grund der Anamnese und der üblichen Untersuchungen meistens auf den Ursprung der Lungenfibrose geschlossen werden, bei unzureichen-

der Anamnese und fortgeschrittener Krankheit kann der Ursprung der Fibrose jedoch nicht geklärt werden, und man muß sich auf das Registrieren des bestehenden Zustandes und die Abschätzung der konsekutiven Veränderungen beschränken.

AUSGEDEHNT (DIFFUSE) LUNGENFIBROSE

Bei dem *vaskulären Typ* sammelt sich das Bindegewebe in der Wand der Gefäße und um sie herum an (Abb. 1). Die Gefäßwand verdickt sich, ihre Elastizität geht verloren,

I.
gnostische Tafel
fibrose

Röntgen	Ausgedehnt			Umschrieben		
	vaskuläre	bronchiale	interstitielle	vaskuläre	bronchiale	interstitielle
Fibrotische Zeichnung beiderseits	++	++	++	—	—	—
Fibrotische Zeichnung umschrieben	—	—	—	++	++	++
Mittelschatten verbreitert	++	(+)	(+)	(+)	—	(+)
Hilus erweitert	++	+	+	—	+	(+)
Tomographie: große Hilarlymphknoten	—	++	(+)	—	+	(+)
Tomographie: erweiterter Conus pulmonalis	++	—	(+)	—	—	(+)
Retikuläre Zeichnung	—	—	++	—	—	++
Homogene Verschattung	—	—	(+)	—	—	(+)
Peribronchiale Verschattung	—	+	—	—	++	—
Bronchusdeformität (Ektasie)	—	+	(+)	—	++	(+)
Enge Gefäße (Angiographie)	++	—	—	++	—	—
Gefäße erweitert, Shunt	—	—	(+)	—	—	(+)

stisch, im allgemeinen vorhanden, ++ sehr charakteristisch.

ihr Lumen wird eingeengt. Diese Veränderungen erhöhen den Druck in der Arteria pulmonalis. Später wird das rechte Herz hypertrophisch und dilatiert, der II. Pulmonalton akzentuiert. Bei hochgradiger Dilatation kann eine relative Insuffizienz der Trikuspidalklappe entstehen. Charakteristisch ist das EKG: die P-Welle ist in der I. Ableitung flach, in der II. und III. Ableitung vergrößert; S_1 und Q_3 ist tief; R_1 klein, R_3 hoch, T_3 invers und nach einigen Autoren ist ein rechter Schenkelblock häufig zu beobachten. Am Röntgenbild ist der Mittelschatten nach rechts erweitert, der Bogen der Arteria pulmonalis

vorgewölbt; da sich der Schatten der Gefäße mit dicker Wand im Hilus summiert und zusammenfließt, ist der Hilus breiter. Die perihilare Zeichnung ist stark verästelt. Das Tomogramm zeigt eine Erweiterung des Conus arteriosus und beweist dadurch, daß die Erweiterung des Hilus nicht durch Lymphknoten, sondern durch die Arteria pulmonalis und ihre Äste verursacht wird.

Aus der vaskulären entwickelt sich verhältnismäßig schnell eine interstitielle Fibrose, wobei kardiorespiratorische Störungen in verstärktem Maße erscheinen, da die Belastung der Zirkulationsorgane aus zwei Richtun-

gen erfolgt und diese mehrfache Wirkung sich summiert. Infolge der vaskulären Fibrose verlieren die Gefäße ihre Elastizität, ihr Lumenengt sich ein, die Pulmomaltension wird erhöht, der Blutstrom in der Richtung

heiten mit vaskulärer Fibrose betrachten, obwohl diese Erscheinungen nur in einem geringen Maße auf die vaskuläre Fibrose zurückgeführt werden können und eher darauf hinweisen, daß sich zu der vaskulären auch

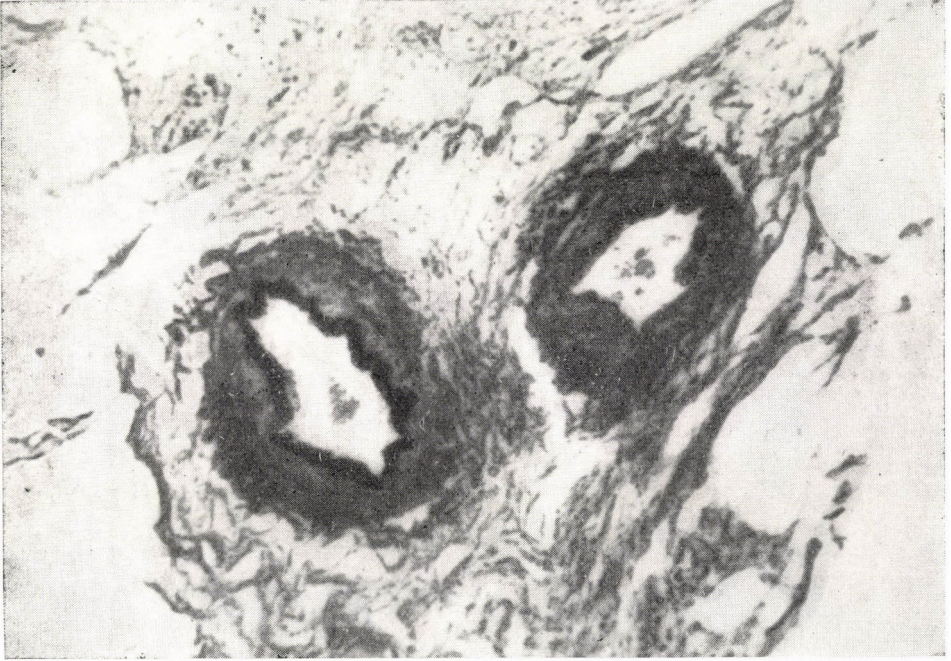


ABB. 1. O. R. 7 J. Vaskuläre Lungenfibrose

der Kapillaren verlangsamt. Mit der interstitiellen Fibrose vermindert sich dann die Dehnung der Lunge, es treten Ventilationsstörungen auf, die Alveolarmembran wird breit, und es entwickelt sich eine Diffusions- und Perfusionsstörung. Das gemeinsame Auftreten der vaskulären und interstitiellen Fibrose ist so häufig, daß mehrere Autoren die Zyanose, Trommelschlegelfinger, Ödem, vergrößerte Leber, Emphysem usw. als Symptome der in Tabelle I angeführten Krank-

eine interstitielle Fibrose hinzugesellt hat.

Die zweite große Gruppe der Lungenfibrose von diffusum Charakter ist die *Fibrosis bronchialis*, bei der die Ansammlung des Bindegewebes in der Wand der Bronchien (intramural) und um die Bronchien herum (peribronchial) beginnt. Diese Form der Fibrose ist immer die Folge einer wiederholten akuten, oder dauernden chronischen Entzündung der Bronchialschleimhaut. In vielen Fällen breitet

sich die Entzündung der Schleimhaut in die Tiefe aus (darauf weist die zelluläre Infiltration hin). Infolge der toxischen Wirkung werden die elastischen Elemente geschädigt (sie färben sich schlecht, sind fragmentiert), ihre Zahl nimmt ab, später verschwinden sie vollständig. Parallel mit der Schädigung und Abnahme der elastischen Elemente nehmen die Bindegewebelemente zu. Später werden die elastischen Elemente nicht nur von der Toxinwirkung, sondern auch durch die von den Bindegewebelementen verursachten Zirkulationsstörungen geschädigt und zerstört. (Die Bindegewebelemente üben infolge ihrer Masse und Schrumpfung einen Druck auf die Kapillaren aus und verschlechtern auf diese Weise die Blutversorgung.) Auf die Schädigung und Zerstörung der elastischen Elemente folgt eine weitere Vermehrung der Bindegewebelemente. Dieser Pathomechanismus liefert die Erklärung für die häufige Neigung der Fibrose bronchialis zur Progression.

Die in die Tiefe greifende Entzündung der Bronchialschleimhaut breitet sich in das Interstitium aus. Die Konsequenzen sind ähnlich wie oben, die Schädigung der elastischen Elemente und die Zunahme der Bindegewebelemente trifft auch da ein. Deshalb schließt sich der bronchialen Deformation bald die interstitielle Fibrose an.

Die Degeneration und das Verschwinden der elastischen Elemente — also die Bronchodebilität — spielt in der Entstehung der bronchialen Deformation und Bronchiektasie eine

entscheidende Rolle [20]. Trotz den ähnlichen Verhältnissen können die konsekutiven Veränderungen, also die Deformation und Bronchiektasie, niemals einen solchen Grad erreichen, wie bei der zirkumskripten Fibrose, denn die kardiorespiratorischen und anderen Störungen führen früher zum Tode. — Deformation und Ektasie der Bronchien erscheinen frühestens und in größtem Maße in der Nähe der Diaphragma, wahrscheinlich wegen des durch die Diaphragma hervorgerufenen negativen Druckes. Im fortgeschrittenen Stadium erreicht die Progression natürlich solche Maße, daß sich die Veränderungen des Oberlappens von denen des Unterlappens kaum unterscheiden lassen.

Von den *klinischen Symptomen* der diffusen bronchialen Fibrose müssen an erster Stelle der Husten, der Auswurf und die Subfebrilität erwähnt werden. Diese können auf die die Fibrosis bronchialis begleitende chronische Bronchitis zurückgeführt werden und sind dann besonders ausgesprochen, wenn bronchiale Deformation sowie Bronchiektasie vorhanden sind. Die Fibrose greift relativ schnell von den Bronchien auf das Interstitium über und vermindert dann die Elastizität des Lungenparenchyms in einem höheren Maße als die umschriebene bronchiale Fibrose. Obwohl bei dieser die Atmungsfunktion anfangs nicht gestört ist, können die Kranken später, wenn die Fibrose von den Bronchien auf das Interstitium übergreifen hat, keine körperliche Arbeit leisten und ermüden schnell. In diesem Stadium kann die Abnahme der

Dehnbarkeit der Lunge durch funktionelle Untersuchungen nachgewiesen werden. — Die Einengung des Querschnittes der Kapillaren der Arteria pulmonalis belastet das rechte Herz und kann zu kardialen Beschwerden führen. — Im Röntgenbild ist der Hilus erweitert, die perihilare Zeichnung stark verästelt. Das Tomogramm zeigt aber, daß die Erweiterung des Hilus nicht durch die Arteria pulmonalis, sondern durch den Lymphknoten, deren Schwellung von der chronischen Bronchitis aufrechterhalten wird, verursacht wird. Bei der Durchleuchtung sieht man, daß der Hilus im Gegensatz zur Dilatation der Arteria pulmonalis, nicht pulsiert. Die stärkere perihilare Zeichnung wird von den dickwändigen Bronchien und peribronchialen Bindegewebeauflagerungen gemeinsam hervorgerufen. Dementsprechend sieht man dickwändige, stellenweise sich verästelnde Strangschatten mit ringförmigen und doppelten Konturen. — Die Bronchographie zeigt im Anfangsstadium der Fibrosis bronchialis keine Veränderungen; später gibt die Deformation der Bronchien und die Bronchiektasie ein charakteristisches Bild. Die Ursachen der diffusen bronchialen Fibrose sind in Tabelle I ersichtlich.

Die dritte Gruppe ist die der *interstiellen Fibrose*, bei der die Bindegewebelemente sich im Parenchym, um die und zwischen den Alveolen ansammeln, und zwar primär, wenn die Anhäufung der Bindegewebe die Eigenschaft der Grundkrankheit und sekundär, wenn dieselbe eine konsekutive Erscheinung ist. Deswegen ver-

mindert sich Dehnbarkeit und Elastizität der Lunge, wird der Gaswechsel schlechter, und daraus ergeben sich die charakteristischen Beschwerden und klinischen Symptome: trockener Husten, Müdigkeit, gelegentlich ein asthmatischer oder emphysemartiger Zustand mit faßförmigem Thorax. Auf dem Röntgenbild sehen wir eine erhöhte retikuläre Zeichnung, die in der Nähe des Hilus besonders dicht ist. Häufig, besonders in den Kreuzungen des Netzes finden sich sternförmige und schwalbenschwanzförmige Herdschatten, sowie solche von miliarem Charakter. Die Lungenzeichnung ist also nicht retikulär, sondern retikulo-nodulär. Diese Herdschatten ergeben sich aus der Ansammlung von Bindegewebelementen und den aus ihrer Schrumpfung entstandenen Atelektasen. Manchmal können auch größere Gebiete (z.B. Segmente) atelektatisch werden. Wegen der kardialen Belastung ist der Mittelschatten nach rechts oder nach beiden Seiten verbreitet. Das Zwerchfell steht im allgemeinen tief. Häufig sind auch die für die Grundkrankheit charakteristischen Veränderungen zu sehen. — Im fortgeschrittenen Stadium entstehen Respirationsstörungen, gemischte Dyspnoe, Zyanose. Die funktionellen Untersuchungen zeigen eine Ventilationsstörung von restriktivem Charakter: Vitalkapazität, Totalkapazität, Atmungsgrenzwert sowie Residualluft nehmen ab, dagegen ist die Tiffeneau-Probe normal, oder über 70%. Wegen der Ansammlung der Bindegewebelemente und Verminderung der elastischen Elemente, wird

die Lunge unelastisch. Aus diesem Grund erfordert die Atmung mehr Arbeit als sonst; ferner erhöht sich der negative Druck in der Pleurahöhle, mit anderen Worten, der intra-oesophageale Druck und das Atmungsvolumen vermindern sich. Dementsprechend erhöht sich die Elastance, der elastische Widerstand der Lunge und die Compliance, die Dehnbarkeit der Lunge nimmt ab.

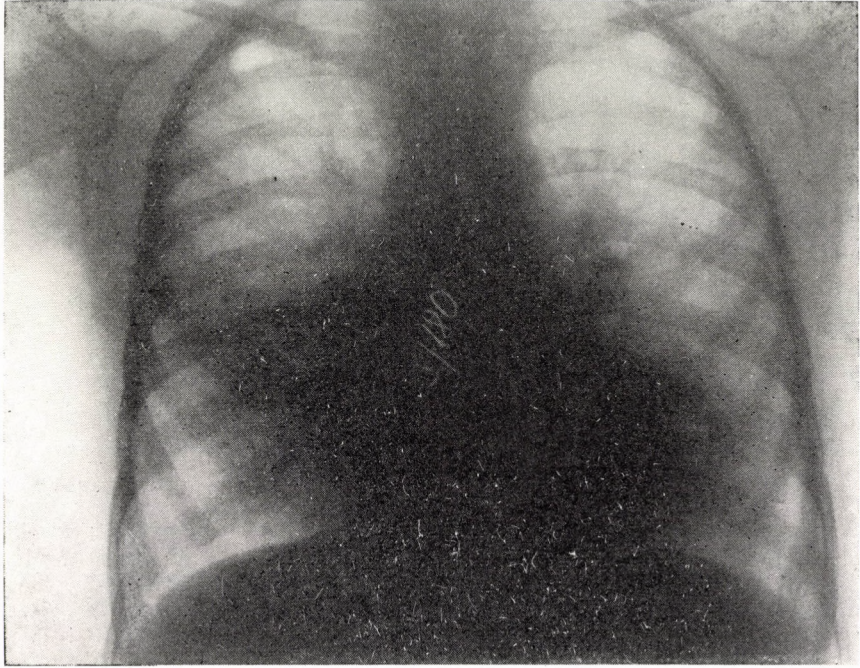
Der erhöhte negative Druck in der Pleurahöhle und die Unelastizität der Lunge führen oft zu einem *Emphysem*. Das ist um so verständlicher, als bei der interstitiellen Fibrose in erster Linie die perialveolären elastischen Elemente zugrundegehen und in dieser Weise die Alveolen ihre Stütze verlieren. Aus ähnlichen Gründen können sich auch die terminalen Bronchiolen erweitern, während bei einer isolierten interstitiellen Fibrose Form und Lumen der Bronchien immer erhalten bleiben. Darum finden wir bei der diffusen interstitiellen Fibrose eher ein bronchiolares und alveolares Emphysem, als eine Bronchiektasie. Die emphysematösen Alveolen, die ihre Stütze verloren haben und unter erhöhtem Druck stehen, verschmelzen manchmal zu größeren Höhlen, Zysten und emphysematösen Bullen, es kann sich sogar eine polyzystische Lunge ausbilden. SIEBERT und FISHER [19], SCHULTESS und MACADAMS [17] beschrieben unter dem Namen *Emphysema bronchiolaris* oder *Emphysema bronchiolectatica* eine Form der diffusen interstitiellen Fibrose, bei welcher die Erweiterung der terminalen Luftwege als Folge der Ein-

engung der direkt über ihnen gelegenen Abschnitte entstanden sind. Es besteht eine isolierte Erweiterung der Bronchiolen ohne Erweiterung der Alveolen. Wir haben auch einen solchen Fall beobachtet, bei dem die diffuse interstitielle Fibrose im Alter von 3 Jahren begann. In dem 7. Lebensjahr wurde eine Biopsie durchgeführt, die ein bronchiolares Emphysem nachwies (Abb. 2).

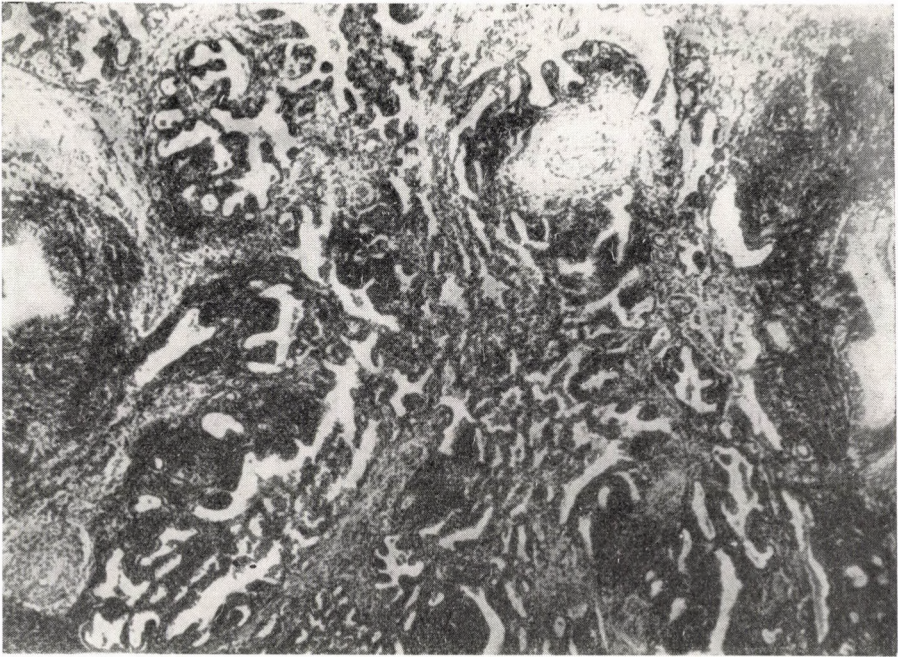
BEHRENS und FANCONI [2] sowie KARTAGENER [15] beschrieben unter dem Namen *Bronchiolitis obliterans chronica* ein Krankheitsbild, in dem sich als Folge der interstitiellen Fibrose die Bronchiolen einengten, während sich die Luftwege und Alveolen unterhalb der Einengung erweiterten. Bei der Entstehung dieses emphysemartigen Zustandes spielte wahrscheinlich der ventilartige Verschluss der Bronchiolen die Hauptrolle.

Bei an diffuser interstitieller Fibrose leidenden Kindern fand man mit Hilfe der Gasanalyse, daß der arterielle CO_2 -Druck normal oder herabgesetzt, der arterielle O_2 -Druck aber bei normalem alveolarem O_2 -Druck stark vermindert war. Es bestand also eine alveolare Hypoxämie (alveolo-kapillarer Block) ohne Hyperkapnie. Der Grund dafür ist, daß infolge der Ansammlung von Bindegewebelementen die Alveolarmembran verbreitert ist. In solchen Fällen diffundiert das CO_2 erheblich schneller als das O_2 [8]. Bei interstitieller Fibrose wurden solche Untersuchungen außer uns von SORS [21] durchgeführt.

Die diffuse interstitielle Fibrose hat auch auf den *kleinen Kreislauf* ernste



a)



b)

ABB. 2. B. M. 8 J. a) Hamman-Rich-Syndrom mit diffuser interstitieller Fibrose. (Durch Biopsie bestätigt). — b) Emphysema bronchiolectatica bei demselben Kind (Biopsie)

Auswirkungen. Wegen der Ansammlung und nachfolgender Schrumpfung der Bindegewebelemente werden die Kapillaren eingeengt. Das erhöht reflektorisch den Pulmonaldruck. Das schon erwähnte konsekutive Emphysem führt auch zur Streckung, Verlängerung und Einengung der Kapillaren, was ebenfalls den Blutdruck erhöht. BOLT [3] wies mit Hilfe der selektiven Angiographie nach, daß bei diesen Kranken schon die Präkapillaren eingeengt sind und der Abfluß des Kontrastmittels hier stärker gehemmt ist, als in den Kapillaren. Die Einengung des Querschnittes der Pulmonalarterie, die Erhöhung des Druckes im Lungenkreislauf, die Verminderung der Elastizität der Lunge, das Abnehmen der Totalkapazität (die Saugwirkung des Brustkorbes kommt weniger zur Geltung) stellt das Herz vor gesteigerte Aufgaben. Infolgedessen hypertrophisiert, dann dilatiert zuerst das rechte, später auch das linke Herz, und es entwickelt sich das bekannte Krankheitsbild des Cor pulmonale. Es gibt Fälle, wo auf die Einengung der Kapillaren die Erweiterung der Präkapillaren, dann die vollständige Abschnürung der Kapillaren und die Ausbildung einer Kommunikation (Shunt) zwischen den präkapillaren Ästen der Arteria und Vena pulmonalis folgt. Diese Erscheinung führt infolge der unzureichenden Perfusion natürlich zu Distributionsstörungen, die mit oxymetrischen Untersuchungen nachgewiesen werden können. Wahrscheinlich handelte es sich um ein ähnliches Krankheitsbild bei dem von FANCONI und UEHLIN-

GER [9] beschriebenen tödlichen Fall von Angioretikulosis.

GOLDEN und BRONK [10] berichteten über einen Fall von diffuser interstitieller Fibrose, bei der neben polyzystischen Erweiterungen der terminalen Luftwege, Hypertrophie und *Erweiterungen der Kapillaren* nachgewiesen werden konnten. — Es gibt Fälle, wo nach dem Muster der Blutgefäße, die Lymphgefäße erweitert sind. HANSEMANN [11] berichtete unter dem Namen *Lymphangitis reticularis* über einen solchen Fall. — Unter dem Namen *Cirrhosis muscularis* berichten STÖSSEL [22], nach ihm RUBENSTEIN [18], dann unter dem Namen *Myomatosis cystica pulmonum*, CSORNAY [6], später INGLIS [14], HEPPLESTON [13] über eine Form der diffusen interstitiellen Fibrose, in der neben der Formation von Polyzysten auch eine starke Vermehrung der glatten Muskelemente bestand. Auch KÁLLÓ [16] beobachtete ähnliche Fälle (Abb. 3). Die Erweiterung der Blut- und Lymphgefäße, ferner die Vermehrung der glatten Muskelemente werden höchstwahrscheinlich von den durch die interstitielle Fibrose in der Atmung, Blut- und Lymphzirkulation verursachten Veränderungen herbeigeführt [13, 18]. HAYEK [12] nimmt an, daß die Muskelemente auf dem Wege einer heterotopen Entwicklung aus omnipotenten Zellen des Lungen-Interstitiums entstehen. Demgegenüber wurde über Fälle berichtet, in denen sich die Muskelemente nicht nur in der fibrozystischen Lunge, sondern auch in den Lymphknoten des Hilus vermehrten. KÁLLÓ [16]

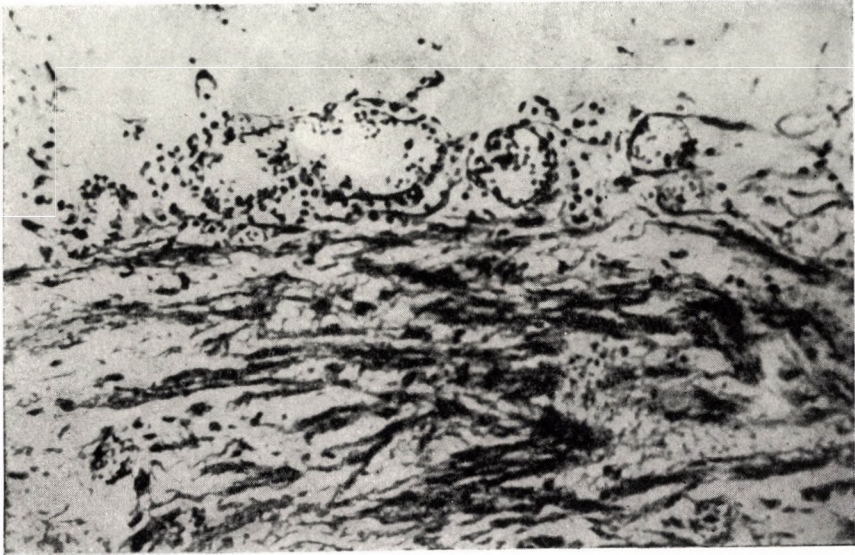


ABB. 3. Cirrhosis muscularis in der Lunge (KÁLLÓS Beobachtung)

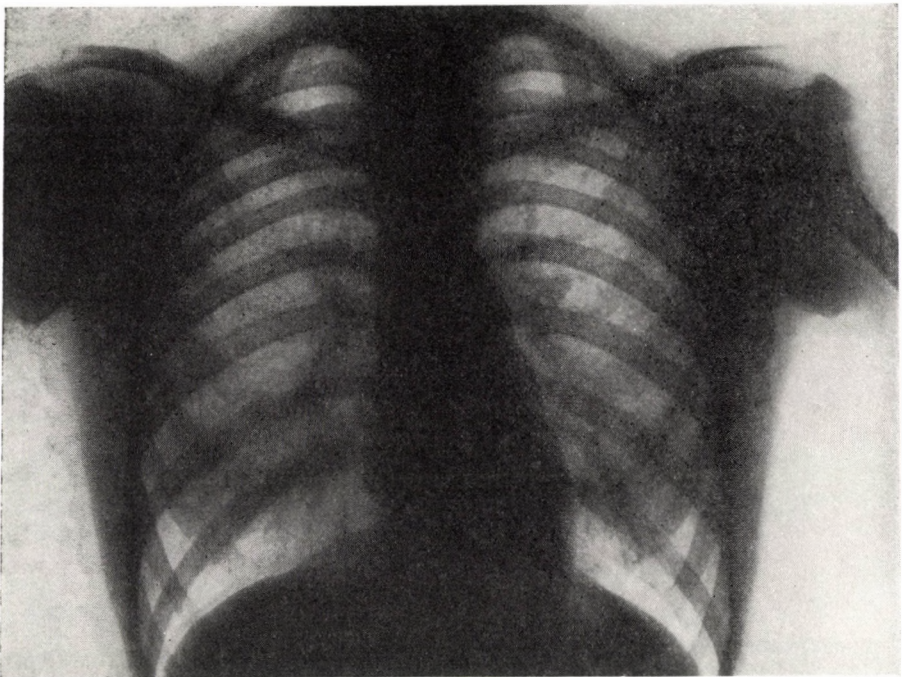


ABB. 4. M. K. 13 J. Nach Miliartuberkulose ausgebildete diffuse interstitielle Fibrose

beobachtete einen einzig dastehenden Fall, wo neben der diffusen interstitiellen Fibrose Polyzysten, Erweiterungen der Blutgefäße und in den hilaren Lymphknoten kavernöse Erweiterungen der Blutgefäße nachgewiesen werden konnten. Wir nehmen an, daß in der Entstehung der oben behandelten, äußerst seltenen Krankheitsformen die entscheidende Rolle zwar den durch die interstitielle Fibrose herbeigeführten neuen Gewebstrukturen, sowie den veränderten Atmungs- und Zirkulationsverhältnissen zukommt, aber auch die pathologischen Gewebsformationen unbedingt von Bedeutung sind.

Die diffuse interstitielle Fibrose neigt im allgemeinen zur *Progression*. Diese Progression kommt einerseits dadurch zustande, daß die Bindegewebelemente schrumpfen und damit eine Einengung der Kapillaren herbeiführen. Die dadurch entstehenden Störungen in der Blutversorgung verursachen eine weitere Zerstörung der elastischen Elemente und als Folge eine neuerliche Ansammlung von Bindegewebelementen. Andererseits fördern die Komplikationen der Fibrose: die erhöhte Pulmonaltension, die Stauung im kleinen Kreislauf, die die Bronchiektasie begleitende Sekretstauung, der Husten usw., wie ein *Circulus vitiosus* die neuerliche Bildung von Bindegewebelementen. Aus diesem Grunde muß man besonders bei sehr ausgedehnter Fibrose mit einer Progression rechnen. Bei interstitieller Fibrose von geringer Ausdehnung, besonders wenn die Grundkrankheit vollständig ausheilt (z. B.

miliare Lungentbc), bleibt die Progression aus. Dagegen progrediert die Fibrose bei Erkrankungen, die nicht heilen oder wiederholt rezidivieren (z. B. Haemosiderosis pulmonalis).

Bei den gegenwärtigen therapeutischen Möglichkeiten dürfen wir mit einer Regression der diffusen interstitiellen Fibrose nicht rechnen, da sich anstelle der Bindegewebe nie ein höher differenziertes Gewebe bildet. Wenn sich im Kindesalter der durch die Fibrose verursachte Funktionsausfall trotzdem etwas normalisiert, der Zustand des Patienten sich scheinbar bessert und das Röntgenbild aufhellt, so liegt die Erklärung darin, daß der sich in Entwicklung befindliche Organismus neues, funktionsfähiges Lungengewebe bildet, und wenn die Fibrose nicht progrediert, umwächst das neugebildete, vom Gesichtspunkt der Funktion überdimensionierte Lungengewebe das Gebiet der Fibrose und ersetzt den Funktionsausfall.

Die oben behandelten, anatomisch, pathologisch und klinisch gut umgrenzten 3 Typen der Lungenfibrose, die vaskuläre, bronchiale und interstitielle Fibrose finden wir nur selten isoliert: eigentlich nur am Anfang der Erkrankung, da die Fibrose meistens progrediert, und im Verlauf der Progression greift das Bindegewebe von der Wand der Bronchien und Gefäße auf das Interstitium, sowie umgekehrt vom Interstitium auf die Wand der Bronchien und Gefäße über. Zu diesem Zeitpunkt erscheinen die pathologischen Manifestationen nicht mehr in ihrer ursprünglichen

Form, sondern kombinieren sich mit den Charakteristika des anderen Typs. Die respiratorische Insuffizienz ist z.B. für den vaskulären Typ der Fibrose nicht charakteristisch. Sie entwickelt sich aber, wenn die Fibrose von den Gefäßen auf das Interstitium übergreift. Die bronchiale Fibrose verursacht keine kardiale Insuffizienz; aber da in der, als Folge der bronchialen Fibrose entstehenden Bronchiektasie der Prozeß rasch in die Tiefe greift und sich zu der bronchialen eine interstitielle Fibrose gesellt, ist es verständlich, daß auch die bronchiale Fibrose oft durch eine kardiale Insuffizienz kompliziert wird. (Das dürfte der Grund dafür sein, daß viele Autoren die Zyanose, Trommelschlegelfinger und kardiale Insuffizienz als Symptome der Bronchiektasie betrachten, obwohl sie Folgen der interstitiellen Fibrose sind.) In der reinen interstitiellen Fibrose entwickelt sich der alveolo-kapillare Block und die Diffusionsstörung (Zyanose) früher, als die kardiale Insuffizienz. Dies konnte besonders beim Hamman-Rich-Syndrom beobachtet werden. Die kardiale Insuffizienz entwickelt sich erst, wenn die Äste der Arteria pulmonalis bereits eingengt und die Gefäßwand wegen der Ansammlung von Bindegewebelementen starr geworden ist: d. h. die interstitielle Fibrose in die vaskuläre Form übergegangen und aus diesem Grund die pulmonale Tension erhöht ist. Darum ist der Standpunkt von DADDI [7], wonach das Cor pulmonale eine parenchymatöse und vaskuläre Form hat, nicht richtig. Das Cor pulmonale

wird immer durch eine vaskuläre Erkrankung verursacht, die auch sekundär als Folge der interstitiellen Fibrose entstehen kann.

Während wir anerkennen, daß die erwähnten 3 Typen der diffusen Fibrose ineinander übergehen und der Kliniker selten ihre isolierte Form sieht, müssen wir betonen, daß die pathologische und klinische Erkennung der einzelnen Krankheitsformen dem Kliniker die Möglichkeit bietet, auch in Fällen von ineinander übergehenden, fortgeschrittenen Krankheitsbildern richtige Schlüsse bezüglich der Ätiologie, Prognose oder der kausalen Therapie zu ziehen (Tabelle II).

UMSCHRIEBENE (ZIRKUMSKRIPTE) LUNGENFIBROSE

Die zirkumskripte Lungenfibrose entsteht immer sekundär. Der Lokalisation der Grundkrankheit und dem Ausgangspunkt der Fibrose entsprechend werden vaskuläre, bronchiale und interstitielle Fibrosen unterschieden. Diese Krankheitsformen gehen im Verlaufe der Progression ebenso ineinander über wie diejenigen von diffusem Charakter. Aus diesem Grunde findet man reine Krankheitsformen nur im Anfangsstadium. Ihre Differenzierung ist hauptsächlich aus diaktischen und differenzialdiagnostischen Gründen notwendig. — Zur Erkennung der zirkumskripten Lungenfibrose eignet sich außer der histologischen Untersuchung unzweifelhaft die Röntgenuntersuchung am besten. Aber allein aus ihr kann auf den ätio-

TABELLE II.
Krankheitsformen der Lungenfibrose

Ausgedehnte (diffuse)			Zirkumskripte		
Vaskuläre	Bronchiale	Interstitielle	Vaskuläre	Bronchiale	Interstitielle
Kongenitale familiäre Lungensklerose Ayerza-Syndrom Herzkrankheiten Pectus excavatum	Infektion	<i>Primäre:</i> Hamman—Rich-Syndrom	Embolie Infarkt	<i>Mit Atelektase:</i> Tumoren der Bronchien	Kruppöse Pneumonie Friedländer-Pneumonie Atypische Pneumonie Masernpneumonie Pertussis Syphilis Lungenabszeß Lungentuberkulose Röntgeneinstrahlung Pleurale Callus
	Allergische Faktoren	Chronische Stoffwechselerkrankungen		Knorpelmangel	
	Chemikalien	Chemikalien (Hydantoin)		Bronchostenose	
	Luftfeuchtigkeit	Behcet-Syndrom		Entzündung der Bronchialwand	
	Korpuskuläre Elemente	Sklerodermie		Kompression der Bronchien	
	Konstitutionelle Anlagen	Sclerosis tuberosa		Epituberkulose	
	Asthma bronchiale, Bronchitis spastica	<i>Sekundäre:</i> Miliare Lungentuberkulose		Fremdkörperaspiration	
	Mucoviscidosis	Miliare Bronchopneumonie		Parese der Atemmuskulatur	
		Besnier-Boeck-Schau-mannsche Krankheit		Lungenfibrose der Neugeborenen	
		Pulmonale Hämosiderosis		<i>Ohne Atelektase:</i> Verschlucken	
		Toxoplasmose		Bronchographie mit Kontrastölen	
		Retikuloendotheliose		Lipoidpneumonie	
		Kollagenosen Pneumonitis rheumatica Lupus erythematodes Dermatomyositis		Lungenfibrose der Neugeborenen	

logischen Faktor nicht einmal im Anfangsstadium geschlossen werden. Zu diesem Zweck muß der Kliniker verschiedene Verfahren in Anspruch nehmen.

Die *zirkumskripte Lungenfibrose von vaskulärem Typ* ist im Kindesalter selten. Am ehesten tritt sie in Zusammenhang mit Embolien (bzw. Infarkten) bei Herzkrankheiten, Thrombosen der Arteria femoralis und Fettembolien nach Röhrenknochenfrakturen auf. Wenn aus der Embolie ein Infarkt entsteht, führt die Organisation von diesen zu einer Ansammlung von Bindegewebelementen. Wenn der Infarkt (z. B. als Folge einer Bakterienembolie) zerfällt oder vereitert, führt die Heilung ebenfalls zu einer Fibrotisation. Da nicht jede Embolie zu einem Infarkt führt, hat sie auch nicht in jedem Fall eine Lungenfibrose zur Folge.

Die *zirkumskripte bronchiale Lungenfibrose* gehört nicht zu den Seltenheiten. Die Grundkrankheit ist charakteristischerweise auf die Bronchien lokalisiert. Auch die Fibrose nimmt ihren Ausgang von hier und ist häufig von Atelektase begleitet; oft spielt aber die Atelektase eine entscheidende Rolle in der Genese der Fibrose. In dem atelektatischen Gebiet gibt es nämlich keine Selbstreinigung der Bronchien: es kommt zu Sekretstauung und Bakterienretention, die fast immer zu einer sich in die Tiefe ausbreitende Entzündung, zur chronischen Pneumonie führen. Diese Pneumonie geht allmählich in eine Fibrose über. BJÖRK und SALÉN [4] sind der Meinung, daß aus der

Atelektase schon deswegen häufig eine Lungenfibrose entsteht, weil in ihr der Blutkreislauf stark verlangsamt ist. Sie kann nach 1—2 Monaten ein solches Maß erreichen, daß man von einer Stase sprechen kann. Die auf diese Weise entstehenden Störungen in der Blutversorgung führen zur Transsudation und einer Ansammlung von Bindegewebelementen. In solchen Fällen können wir die Fibrose als einen Folgezustand der Atelektase betrachten, und mit der Klärung der Ursache der Atelektase fällt auch auf die Ursache der Fibrose ein Licht. Durch eine sorgfältige Anamnese und eine rechtzeitig durchgeführte Bronchoskopie kann in der Mehrzahl der Fälle die Genese der Atelektase bzw. der Fibrose geklärt werden. Wie es bei zahlreichen bronchoskopischen Untersuchungen beobachtet wurde, ist bei der Atelektase der Segment- oder Lappenbronchus nicht immer vollständig verschlossen. Daraus schließen STURM [23], CATEL [5] und andere, daß — wenigstens in ähnlichen Fällen — die Atelektase nicht auf dem Wege einer Resorption der Luft, sondern reflektorisch entstanden ist. Solche Reflex-Atelektasen können als Folge von entzündlichen und tumorösen Prozessen der Bronchialschleimhaut, operativen Eingriffen, Fremdkörperaspiration usw. entstehen, was vom Gesichtspunkt der Entwicklung der Fibrose unter dieselbe Beurteilung fällt, wie die Obstruktions- und Kompressionsatelektase. Die dauerhaft — nach unseren Erfahrungen länger als 3 Monate — bestehende Atelektase führt jedoch in

jedem Fall zur Fibrose. Diejenigen Krankheiten, die bei der Entstehung der zirkumskripten bronchialen Fibrose eine Rolle spielen, sind in Tabelle I zu sehen.

Eine Lungenfibrose von zirkumskriptem Charakter, aber *interstitieller* Genese, tritt bei der Heilung akuter und chronischer parenchymatösen Entzündungen auf, entweder in der Weise, daß das viel Eiweiß enthaltende Exsudat organisiert wird, oder dadurch, daß das zerstörte Lungenparenchym durch Bindegewebe ersetzt wird (siehe Tabelle I).

Die *klinische Bedeutung* der zirkumskripten Lungenfibrose und der von diffussem Charakter ist verschieden. Die Differenz ergibt sich nicht nur aus dem Unterschied ihrer Ausdehnung, sondern auch aus qualitativen Verschiedenheiten. So hat z.B. gerade wegen ihrer großen Ausdehnung die diffuse Lungenfibrose schon im Anfangsstadium eine ernste Wirkung auf Atmung und Blutkreislauf. Auch die zirkumskripte Lungenfibrose schädigt die Atmung und Zirkulation, aber diese Schädigung ist so gering, daß sie von den unberührten Teilen der Lunge kompensiert werden kann. Lebenswichtige Organe sind also nicht gefährdet, deshalb kann die Progression des fibrotischen Prozesses bedeutend weiter fortschreiten. Aus diesem Grunde tritt, wenn auch in einem abgegrenzten Gebiet, die Progression in einer so schweren und sogar ganz anderen Form auf, zu der es bei der diffussem Fibrose überhaupt nicht kommen kann. So konnten wir wiederholt beobachten, daß die Ansammlung

von Bindegeweben im Verlauf einer schweren Progression ein solches Maß erreicht, bei dem ein Gaswechsel überhaupt nicht zustandekommen konnte. Eine Lungenfibrose von diffussem Charakter kann soweit überhaupt nicht progredieren, da sie gerade wegen ihrer Ausdehnung schon bedeutend früher durch kardiorespiratorische Insuffizienz zum Tode führt. Wenn sich dagegen der dem Wesen nach milde fibrotische Prozeß im Verlaufe der Progression auf mehrere Lappen (also auf ein relativ großes Gebiet) ausdehnt, können sich die kardiorespiratorischen sowie andere Störungen ebenso entwickeln, wie bei der diffussem Lungenfibrose.

Der an einer zirkumskripten Lungenfibrose leidende Kranke ist entweder beschwerdefrei, und nur eine zu einem anderen Zweck vorgenommene Röntgenaufnahme liefert einen Hinweis auf die Bildung einer Fibrose oder es liegen zwar *Beschwerden* vor, aber sie sind nicht charakteristisch und stehen häufig in keinem Verhältnis mit der Ausdehnung des Prozesses. Das hängt damit zusammen, daß nur ein geringer Teil der Beschwerden (z.B. Husten, Ermüdbarkeit, eventuell Seitenstechen) auf die Fibrose selber zurückgeführt werden kann, während der größere Teil mit den nachstehend zu besprechenden Komplikationen im Zusammenhang steht.

Das zirkumskripte fibrotische Gebiet neigt ebenso wie das Bindegewebe selber zur Schrumpfung. Das Maß der Schrumpfung steht in einem geraden Verhältnis zu der Menge des gespeicherten Bindegewebes. Das kann

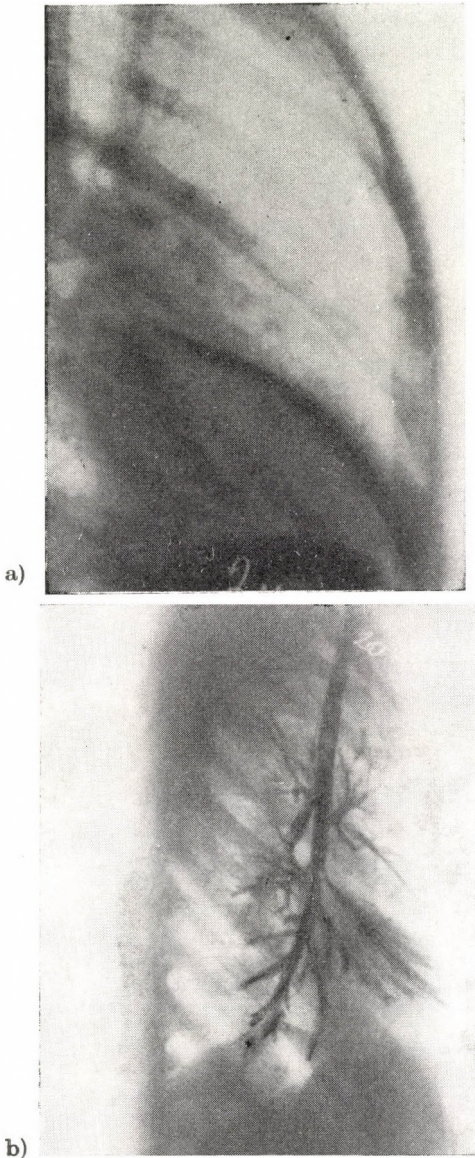


ABB. 5. J. K. 5 J. a) Geschwumpfter Mittellappen. b) Bronchogramm. Stenose und Deformation der Bronchien des Mittellappens.

auf in zwei Richtungen angefertigten Röntgenaufnahmen ziemlich gut beurteilt werden, weil das Bindegewebe einen Schatten gibt und wo mehr

Bindegewebe vorhanden ist, ist auch der Schatten intensiver. Der schrumpfende Teil ist scharf begrenzt und der in den Prozeß einbezogene Lappen oder das Segment wird kleiner (Abb. 5). — Aus der Schrumpfung eines Teiles der Lunge ergeben sich zahlreiche Komplikationen. So kann die schrumpfende Lungenportion eine Traktion auf die Trachea (Abb. 6), den Ösophagus, auf die großen Gefäße und das Herz ausüben. Die Knickung der Trachea oder der Hauptbronchien kann zu Atmungsstörungen, die des Ösophagus zu Schluckstörungen, die der großen Gefäße und die Dislokation des Herzens zu Zirkulationsstörungen führen. Wenn um den schrumpfenden Lappen herum auch eine pleurale Adhäsion besteht, was — da die Fibrose häufig die Folge einer akuten oder chronischen Pneumonie ist — nicht selten vorkommt, kann auf die Schrumpfung der betroffenen Lungenportion auch eine *Deformation des Brustkorbes* folgen. Nach unseren Beobachtungen kommt das, wenn pleurale Adhäsionen fehlen, nicht vor. Dagegen nimmt — im Alter unter 8—10 Jahren — den Platz der in ihrer Masse verminderten Lungensubstanz ein rapid entstehendes neues Lungengewebe ein. — Die häufigste Komplikation der zirkumskripten Lungenfibrose ist die *Deformation der Bronchien, die Bronchiektasie* und die *bronchiektatische Zyste*, zwischen denen dem Wesen nach, wie wir es schon an einer anderen Stelle ausführlich dargestellt haben [20], nur dem Grad und der Entwicklung nach ein Unterschied besteht. Nach unseren Unter-

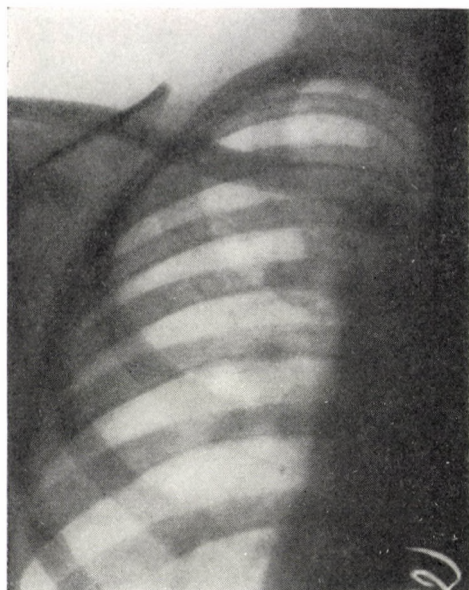
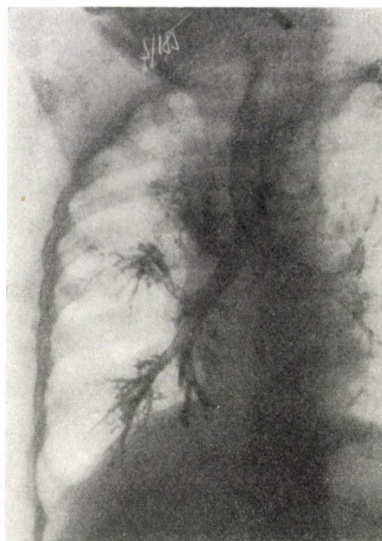


Abb. 6a

suchungen mit KÁLLÓ entstehen diese Komplikationen wegen der Störung in der Blutversorgung, was durch die Schrumpfung der Fasern bzw. Einengung der Kapillargefäße hervorgerufen wird. Die unzureichende Blutversorgung richtet die elastische Elemente der Bronchien zugrunde, dann gibt die abgeschwächte Bronchialwand den intrabronchialen Druck, der extrabronchialen Zugkraft nach, und die Bronchien erweitern sich.

In den Randpartien von fibrotisierten Lungen sehen wir *emphysematöse Bullen* (Abb. 7). Diese sind im Kindesalter sehr selten. Ihre Erklärung ist in den folgenden zu suchen: Hyperventilation, welche reflexartig als Folge der Verminderung der Atemfläche auftritt; Verminderung der elastischen Elemente, des Lungenparenchyms, was auf die unzureichen-



b



c

ABB. 6. M. S. 6 J. a) Geschrumpftes Pectoralsegment wegen umschriebener Fibrose. b) Bronchogramm. Trachea stark nach rechts gezogen, die Bronchien des rechten Oberlappens füllen sich nicht wegen der Verengung des Lappenbronchus. c) Durch gezielte Bronchographie sind große zystische Bronchiektasien an derselben Stelle nachweisbar

den kann (wie bei Bronchiektasie in der Bronchialwand); Erhöhung des negativen Druckes im Brustkorb, der durch die Hyperventilation, den Husten, sowie etwaige weiteren Komplikationen verursacht wird.

Im Falle eines stark sklerotisierten *Lungenlappens* kommt die Zugwirkung des negativen intrathorakalen Druckes in erhöhtem Maße zur Geltung, da die Pufferwirkung des Parenchyms fehlt und die Zugkraft in ihrer Gänze auf die Bronchialwand übertragen wird. Da sie wegen der kardiorespiratorischen Störung und des Hustens erhöht ist, findet man bei diesen Kranken meistens einen sehr starken negativen intrathorakalen Druck. Aus diesem Grunde entstehen bei diesen Kranken in dem betroffenen Gebiet immer hochgradige Bronchialerweiterungen. Der stark sklerotisierte Lungenteil hat überhaupt keine Atemfläche mehr, in den erweiterten Bronchien besteht gar keine Selbstreinigung und die sich im gestautem Sekret ansiedelnden Bakterien verursachen einen eitrigen Schleimhautkatarrh mit starker Eiterbildung, Fieber und anderen toxischen Erscheinungen. In diesem Stadium sprechen wir von *Pyosklerose*, welche die Entwicklung des Kindes ungünstig beeinflusst, seine Widerstandskraft herabsetzt und mit Lungenabszeß, Amyloidose, toxischem Zustand sowie anderen Komplikationen auch das Leben gefährdet.

Auch bei einer Bronchiektasie leichten Grades können die sich im gestauten Sekret vermehrten Bakterien

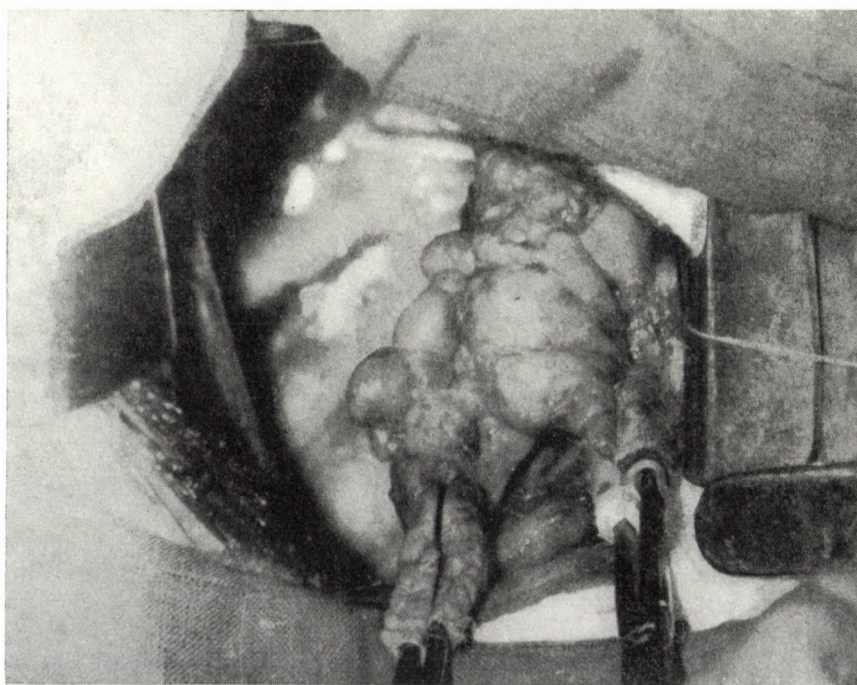
als Allergene wirken und einen asthmatischen Zustand hervorrufen.

Das sich in der zirkumskripten Lungenfibrose ansammelnde und schrumpfende Bindegewebe hat auf die Organe der Atmung und des Kreislaufes dieselbe Wirkung, wie die diffuse Lungenfibrose, nur die Folgen sind verschieden, weil die Atmungs- und Kreislauforgane mit ihren erheblichen Reservekräften die in einem kleinen Gebiet auftretenden Störungen zu kompensieren vermögen. Selbstverständlich treten, wenn sich im Verlauf der Progression die Fibrose zwar zirkumskript, aber auf ein größeres Gebiet ausdehnt, die kardiorespiratorischen Störungen ebenso auf, wie bei der diffusen Fibrose.

Wegen der Einengung oder des vollständigen Verschlusses der Kapillaren bildet sich häufig ein Shunt der Präkapillaren aus. Die auf diese Weise entstehende Störung der Diffusion und Perfusion führt zur Zyanose und kann mit oxymetrischer Untersuchung leicht nachgewiesen werden. Diese Komplikation kommt auch bei der Erkrankung eines einzigen Lappens vor. In Kenntnis des Pathomechanismus ist es nicht überraschend, daß nach der operativen Entfernung des Lappens die Zyanose verschwindet, da sich nach der Operation das ganze Blut durch eine unverehrte Lunge bewegt, wo der Gaswechsel einwandfrei erfolgt und der zurückgebliebene, aber noch immer überdimensionierte Teil der Lunge die Ansprüche, die an den Gaswechsel gestellt werden, befriedigen kann. In den linken Vorhof kommt nach der



a)



b)

ABB. 7. T. I. 13 J. Zirkumskripte Lungenfibrose beiderseits symmetrisch in den oberen Lappen. Ätiologie unbekannt. a) Nach 3 jähriger Beobachtung treten emphysematöse Bullen auf. (Dünnwandige, lufthaltige kaum sichtbare runde Gebilde am Tomogramm.)
b) Während der Operation in situ sind unzählige Bläschen zu sehen

Operation also nur oxygenreiches Blut.

Außer Distributionsstörungen kommt es bei Prozessen, die sich auf einen oder häufiger noch auf mehrere Lappen erstrecken, besonders wenn

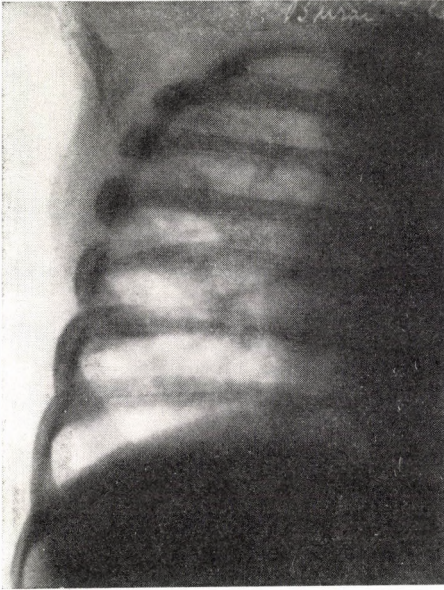


ABB. 8. B. K. 1 J. Retikuloendotheliose. Nach Röntgenbestrahlung entwickelte sich an der Stelle der Granulome und rundherum eine starke retikuläre Zeichnung, hervorgerufen durch interstitielle Fibrose mit polyzystischer Wabenbildung. (Durch Sektion bestätigt.)

sich der Fibrose auch pleurale Adhäsionen und Verwachsungen des Zwerchfells hinzugesellen, auch zu *Ventilationsstörungen*.

Die zirkumskripte Lungenfibrose schädigt den *Blutkreislauf* weniger als die diffuse. In vielen Fällen belastet aber schon die Fibrose eines einzigen Lappens das Herz und den Kreislauf, da außer Einengung der Arteria pulmonalis, bronchiektatische, asthmatische, emphysematöse Kom-

plikationen, die Erhöhung der pulmonalen Tension, der Husten usw. eine beträchtliche Mehrarbeit bedeuten. Wir haben Fälle beobachtet, wo eine sich auf die halbe Lunge erstreckende Fibrose und der sie begleitende toxische Zustand zu einer so schweren kardiorespiratorischen Insuffizienz führten, daß zur Rettung des Lebens des Kranken die Pneumektomie vorgenommen werden mußte.

Die zirkumskripte Lungenfibrose neigt zur *Ausbreitung*. Vom Gesichtspunkt der Ausbreitung ist besonders jene Form der Fibrose gefährlich, die wie das Röntgenbild zeigt, in der Gestalt von besenartigen Strängen gegen das unversehrte Gebiet vordringt. (Abgekapselte, scharfbegrenzte Fälle von Fibrose zeigen keine Tendenz zum Wachstum.) Die Erklärung dieses Phänomens sehen wir darin, daß die in das intakte Gebiet reichenden Faserbündel die Kapillaren komprimieren und zu Störungen der Blutversorgung führen. Dadurch werden die elastischen Fasern im Parenchym der Umgebung zerstört, und es entwickeln sich weitere neue Bindegewebelemente. Diese Form der Ausbreitung respektiert die Lappengrenzen, der Prozeß greift also nicht von einem Lappen auf den anderen über.

Eine Ausbreitung der Fibrose sehen wir ziemlich oft in solchen Fällen, bei denen sich eine Deformation der Bronchien, Bronchiektasie oder bronchiektatische Zyste ausgebildet hat. Die unmittelbar auslösende Ursache ist die Sekretstauung und Bakterienretention, durch die eine chronische Bronchitis mit starker Sekretbildung

und intensivem Husten erhalten wird. Der intensive Husten, besonders da das dicke Sekret wie ein Propf wirkt und das Ausströmen der Luft hindert, erhöht den intrabronchialen Druck und spannt — das Bronchiallumen während des Expiriums maximal erweiternd — die Schleimhaut an. Die infolge der Entzündung aufgelockerte und brüchige Schleimhaut gibt dem erhöhten intrabronchialen Druck nach und reißt stellenweise ein. Das an Bakterien reiche Bronchialsekret dringt durch die Risse in die Tiefe und verursacht Entzündung, Peribronchitis und interstitielle Pneumonie, die — wenn sie vom Organismus auch überwunden werden — zu einer Zerstörung der elastischen Elemente und einer Vermehrung der Bindegewebsfasern führen.

Während des intensiven Hustens kann das an Bakterien reiche Sekret in entferntere Bronchien gelangen und auch dort in der Schleimhaut sowie in die Tiefe dringend Entzündungen verursachen, welche in der besprochenen Weise ebenfalls zu einer Vermehrung der Bindegewebsselemente führen.

Es ist ein bekanntes Phänomen, daß im Falle einer Bronchiektasie des Oberlappens, auch im Unterlappen sich peribronchiale und interstitielle Fibrose, später Bronchiektasie ausbilden. In solchen Fällen kann angenommen werden, daß in stehender und sitzender Position des Kranken das Sekret aus dem oberen Lappenbronchus in den unteren gelangt und Fibrose und konsekutive Bronchiektasie verursacht.

Die Gestaltung und Progression der zirkumskripten Lungenfibrose hängt auch von der Grundkrankheit ab. Die durch Friedländer-Bazillen verursachte Pneumonie führt häufiger zur Fibrose als die Pneumokokken-Pneumonie. Nach Keuchhusten entwickelt sich auffallend oft eine Fibrose, wahrscheinlich darum, weil einerseits das dicke Sekret zur Bakterienretention führt, andererseits der konvulsive Husten den intrabronchialen Druck stark steigert und die Verbreitung der Infektion begünstigt. Auch die allgemeine Abschwächung des Organismus beschleunigt das Entstehen einer Fibrose.

Nach Fremdkörperaspiration entsteht oft schnell eine intensive Fibrose. Bei einem 4 Jahre alten Patienten entstand nach Aspiration eines Sonnenblumenkernes, trotz ein halbes Jahr dauernder — zwar nicht zielbewußter — Behandlung eine sich auf die halbe Lunge ausbreitende Pyosklerose. Als das Kind zu uns kam, konnte es aus dem äußerst schweren Zustand nur durch eine Pneumektomie gerettet werden. — Auch kann sich ein Polyp oder tuberkulotisches Granulationsgewebe wie ein Fremdkörper verhalten, der wenn er nicht entfernt wird, ebenfalls schnell zur Fibrose führen kann. — Auch aus postoperativen Atelektasen entsteht häufig eine Lungenfibrose, da sich beim oberflächlich atmenden Kranken die Atelektase nur langsam löst und wegen der Sekretstauung die Pneumonie häufig vorkommt.

Nach den obigen Ausführungen ist die Lungenfibrose fast immer ein

progredierender, schwerer Krankheitszustand.

*

Für die histologischen Untersuchungen sind wir Herrn Prof. Dr. A. KÁLLÓ, für die chirurgischen Eingriffe Herrn Chefarzt Dr. P. KESSLER, für die Durchführung der Lungenfunktionsprüfungen Herrn Chefarzt Dr. I. HUTÁS, zu besonderem Dank verpflichtet.

ZUSAMMENFASSUNG

Die Lungenfibrose äußert sich im Kindesalter röntgenologisch und anatomisch in einer ausgedehnten und einer umschriebenen Form. Viele pathologische Faktoren bereiten den Weg zu ihrer Ausbildung, aber die Initiallokalisation derselben ist immer die gleiche: das Bindegewebe sammelt sich in der Wand der Gefäße und um sie herum an, in den Bronchien und peribronchial, ferner in dem

Interstitium der Lunge. Dementsprechend kann man nach der Initiallokalisation der Bindegewebeanammlung innerhalb der zwei großen Gruppen vaskuläre, bronchiale und interstitielle Typen unterscheiden. Bei der Progression gehen die verschiedenen Typen ineinander über, weshalb man isolierte Formen nur im Anfangsstadium beobachten kann. Die anatomischen Veränderungen beeinflussen charakteristischerweise die Atmung und den Kreislauf, entstehen oft Emphysem, bronchiale Deformation, Bronchiektasie, alveolokapillarer Block, präkapillarer Shunt und manchmal auch spezifische Veränderungen, wie bronchiolektatisches Emphysem, Muskelzirrhose, retikuläre Lymphangitis usw. Diese bieten dem Kliniker eine Möglichkeit, auch im fortgeschrittenen Stadium richtige Schlüsse in bezug auf Differenzialdiagnose, Ätiologie, Prognose, klinischen Verlauf und kausale Therapie zu ziehen.

LITERATUR

1. BANAUDI, C., BIANO, F., FERRARI, S.: Il trattamento della fibrosi polmonare diffusa. *Minerva med.* (Torino). **50**, 3298 (1959).
2. BEHRENS, W., FANCONI, A.: Bronchiolitis obliterans chronica. *Beitr. Klin. Tuberk.* **117**, 539 (1958).
3. BOLT, W., KNIPPING, H. W., RINK, H.: Klinik der Lungenkrankheiten. Schattauer, Stuttgart 1964.
4. BJÖRK, V. O., SALEN, E. F.: The blood flow through an atelectatic lung. *J. thorac. Surg.* **20**, 933 (1950).
5. CATEL, W.: Differenzialdiagnose von Krankheitssymptomen bei Kindern und Jugendlichen. Thieme, Stuttgart 1961.
6. CSORNAY, M.: Myomatosis cystica pulmonum. *Kísérl. Orvostud.* **3**, 310 (1951).
7. DADDI, G.: La terapia della fibrosi polmonare. *Rif. med.* **72**, 1580 (1958).
8. DONHOFFER, Sz.: Kórélettan. Medicina, Budapest 1961.
9. FANCONI, G.: Zur Differenzialdiagnose der Lungengerüsterkrankungen im Kindesalter. *Dtsch. med. Wschr.* **84**, 709 (1959).
10. GOLDEN, A., BRONK, T.: Diffuse interstitial fibrosis of lungs. *Arch. intern. Med.* **92**, 606 (1959).
11. HANSEMANN, D.: Die Lymphangitis reticularis der Lungen als selbständige Erkrankung. *Virchows Arch. path. Anat.* **220**, 311 (1915).

12. HAYEK, H.: Die menschliche Lunge. Springer, Berlin 1953.
13. HEPPLESTON, A. G.: The pathology of the honeycomb lung. *Thorax* **11**, 77 (1956).
14. INGLIS, K.: The nature and origin of smooth-muscle-like neoplastic tissue in the lungs and lymphnodes. *Arch. De Vecchi Anat. pat.* **31**, 179 (1960).
15. KARTAGENER, M.: Die Bronchitiden. In: *Handbuch der Inneren Medizin* Bd. IV/2. Springer, Berlin 1956.
16. KÁLLÓ, A.: A gyermekkori tüdőfibrosis pathológiája. Tuberkulose-Konferenz, Debrecen 1964.
17. MACADAMS, G. B.: Bronchiolar emphysema. *Arch. intern. Med.* **108**, 279 (1961).
18. RUBENSTEIN, L., GUTSTEIN, W. H., LEPOW, H.: Pulmonary muscular hyperplasia. *Ann. intern. Med.* **42**, 36 (1955).
19. SIEBERT, F. T., FISHER, E. R.: Bronchiolar emphysema, so-called muscular cirrhosis of the lungs. *Amer.-J. Path.* **33**, 1137 (1957).
20. SIMKÓ, I.: Über die Bronchiektasie im Säuglings- und Kindesalter. *Mshr. Kinderheilk.* **110**, 325 (1962).
21. SORS, CH.: Les fibroses pulmonaires interstitielles diffuses primitives. *Acta phtisiol. (Paris)* **10**, 2 (1961).
22. STÖSSEL, E.: Über die musculäre Cirrhose der Lunge. *Beitr. Klin. Tuberk.* **90**, 432 (1937).
23. STURM, A.: Lungenemphysem, Wabenlungen und Bronchiektasie durch pulmonäre Innervationsstörungen. *Beitr. Klin. Tuberk.* **101**, 172 (1948).

Chefarzt DR. I. SIMKÓ
 József Attila utca 18
 Budapest V., Ungarn