

Über die Rolle der Hämangiosen in der Entstehung der Atmungsorganerkrankungen im Kindesalter

Von

I. SIMKÓ

Staatliches Kindersanatorium, Szabadsághegy, Budapest
(Eingegangen am 15. Juni 1973)

Aufgrund eigener Erfahrungen werden die klinischen Symptome, pathogenetischen Auswirkungen, Bedeutung sowie die diagnostischen Schwierigkeiten und Pathogenese der sich an den verschiedenen Stellen der Atemwege, des Lungenparenchyms und der Brusthöhle entwickelnden Hämangiosen erläutert. Die Zusammenhänge zwischen den Hämangiosen und den gleichzeitig auftretenden Atmungsorganerkrankungen werden analysiert.

Angesichts dessen, daß man unter Hämangiose (Syn. Hämangiopathie) im allgemeinen die Krankheiten der Blutgefäße versteht, gehören auch die aus ihrer Vermehrung stammenden Hämangiome und die sich aus ihrer Erweiterung ergebenden Hämangiektasen in diese Gruppe. Die angeführten Krankheiten können — besonders in der Lungensubstanz — häufig nebeneinander beobachtet werden. Teils wegen dieses letzterwähnten Umstands, teils wegen der unterschiedlichen Lokalisation sowie der Variabilität der Umgebungsreaktionen ist das klinische und pathologisch-anatomische Bild der Hämangiosen äußerst verschieden. Durch ein und dasselbe Hämatom werden z. B. in der Kehle inspiratorische Dyspnoe oder Erstikung, in der Brusthöhle Neuralgie und im hinteren Mediastinum HORNERSCHES Syndrom oder Diaphragmaparalyse herbeigeführt. Ähnlicherweise manifestiert sich auch die Um-

weltswirkung einmal in Blutversorgungsstörungen, in der Zerstörung der elastischen Elemente sowie in der Vermehrung der Bindegewebelemente, ein anderesmal in Stauung im kleinen Kreislauf und Herzinsuffizienz. Dadurch wird eine Vielfalt der Symptome herbeigeführt, obwohl es auch Fälle gibt, in denen sogar Jahrzehnte lang vollkommene Symptomfreiheit besteht. Wegen des abwechslungsreichen klinischen Bildes ist verständlicherweise auch die Diagnose äußerst problematisch. Die pathologisch-anatomische Klärung des Prozesses stößt häufig auf Schwierigkeiten: Die Angiome und Angiektasien werden nämlich wegen der Senkung des Blutes anämisch, flach und farblos, so daß der Pathologe sie leicht aus den Augen verliert. (Die histologische Aufarbeitung der Operationsresekte verspricht naturgemäß mehr Erfolg.) Da der diagnostischen Schwierigkeiten zufolge ein bedeutender Teil der An-

giosen verborgen bleibt, ist ihre zahlenmäßige Ermessung fast unmöglich. Im Einklang mit anderen Verfassern könnte man höchstens behaupten, daß in den Atemorganen Angiosen nur selten vorkommen. Vielleicht liegt die Ursache des Umstands, daß die Lehrbücher den Angiosen der Atmungsorgane nur kurze Kapitel widmen, gerade in dem seltenen Vorkommen. Dies veranlaßte uns zur Erläuterung unserer, bei der Behandlung des eigenen großen Krankenguts ermittelten pathologischen und diagnostischen Gesichtspunkte, unter Berücksichtigung der Literaturangaben.

FALLDARSTELLUNGEN UND BESPRECHUNG

Fall Nr. 1. L. Sz. begann im Alter von 3½ Monaten zu husten, wonach das Atmen stridorös wurde; nach 1 Monat wegen inspiratorischer Dyspnoe stationäre Aufnahme. Aufnahmebefund: Zeitweise heisere Stimme beim Weinen, über den Lungen scharfer Klopfeschall, zelliges Atmen mit bronchitisartigen Rasselgeräuschen. Zweiseitige thorakale Röntgenaufnahme: keine pathologische Veränderung. Bronchologische Untersuchung: sich beim Atmen nicht einziehende Epiglottis mit gutem Tonus, sich einwandfrei bewegende Stimmbänder, intaktes subglottisches Gebiet. Bronchoskopie: keine pathologischen Veränderungen in der Trachea und dem Bronchialsystem. Nach dem bronchologischen Eingriff steigerten sich Stridor und Inspirationsdyspnoe und es entwickelte sich, wahrscheinlich der Schleimhautanschwellung zufolge, eine medikamentös nicht bekämpfbare Zyanose, weshalb sich nach einigen Stunden die Durchführung einer Tracheotomie für ratsam erwies. Unmittelbar vor der Operation zeigte die Laryngoskopie eine Einengung der Kehle durch

ein sich auf der hinteren Kehlenwand vorwölbendes Gebilde. Postoperativ hörten Stridor und Inspirationsdyspnoe auf, und es kam zur Besserung der Herzfunktion und des Kreislaufs.

Hiernach wurde durch das Stoma Kontrastmittel auf die Schleimhaut der Kehle getragen und eine Röntgenaufnahme gefertigt (Abb. 1), auf der sich die Vorwölbung der hinteren Kehlenwand und die Einengung des Kehlenlumens deutlich erkennen lassen. Nach einigen Tagen wurde das tumorartige Gebilde entfernt. Histologischer Befund: Das unter dem oberflächlichen mehrkernigen Zylinderepithel befindliche Bindegewebe ist nebst Schleimdrüsenquerschnitten, mit herdförmigen, angeschwollenen Endothelzellen ausgekleidet und enthält blutgefüllte Kapillaren. Ähnliche Kapillarknoten kommen auch in der Exzisionslinie vor. Histologische Diagnose: Haemangioma capillare laryngis.

Laut Literaturangaben kommen unter den Hämangiosen der Kehle Hämangiome am häufigsten vor, obwohl auch diese Prozesse selten sind. Bei Mädchen meldet sich die Krankheit häufiger, als bei Jungen. Unter den 69 von THOMAS [11] aus der Literatur gesammelten Fällen waren nur 24 histologisch verifiziert. In einigen Fällen bleibt der pathologische Prozeß jahrelang verborgen, obwohl AREY [1] die Ansicht vertritt, daß er sich in 90% der Fälle bereits in den ersten 6 Lebensmonaten klinisch manifestiert: Manchmal sind bereits die ersten Atemzüge stridorös. Hämangiome wurden überall in der Kehle beobachtet; ihr erstes Symptom ist das stridoröse Atmen. Insofern sich das Hämangiom in der Nähe der Glottis entwickelt, ist das Weinen (und später die Sprache) heiser. Inspirationsdyspnoe meldet sich nur bei fortgeschrittenen,

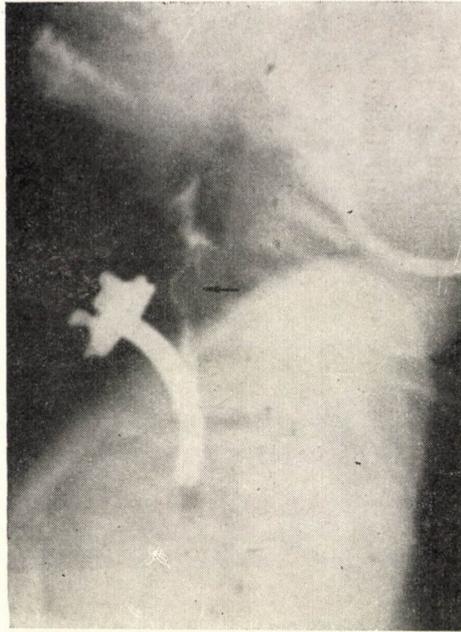


ABB. 1. Fall Nr. 1. Kapilläres Hämangioma auf der hinteren Kehlwand. Die Vorwölbung erklärt die Stenosa der oberen Atemwege. (Aufnahme der Laryngologischen- und Röntgenabteilung des Heim Pál-Krankenhauses)

raumeinengenden Prozessen. Die aus zwei Richtungen gefertigte Röntgenaufnahme weist nur bei bedeutender Einengung des Kehlenlumens auf eine tumoröse Veränderung. Mehr Information liefern die Röntgenbilder, wenn anlässlich der Laryngoskopie oder durch das tracheostomische Stoma auf die Kehlschleimhaut eine dünne Kontrastmittelschicht aufgetragen wird. Zur Diagnostizierung der Kehlen-Angiose eignet sich die direkte Laryngoskopie am besten, da sich mit ihrer Hilfe die livide Farbe, weiche Konsistenz und das Ausmaß der Vorwölbung feststellen lassen. Wenn man das Blut aus dem Gebilde drückt — bei entsprechender Anästhesie ist das durchaus möglich — fällt es zusam-

men und wird unsichtbar. Im Falle eines Angiomverdachts ist die Probeexzision wegen der Gefahr einer massiven Blutung kontraindiziert. Bronchoskopie ist nicht zu empfehlen, weil durch den Tubus die Geschwulst anämisiert und unsichtbar gemacht wird, während sich dem Eingriff zufolge die Schleimhautanschwellung und die Lumeneinengung steigern, welche Umstände — wie das auch bei unserem Patienten der Fall war — eine akute Lebensgefahr bedeuten (s. Fall 1).

Das Hämangiom der Trachea meldet sich entweder in Form einer deutlich umschriebenen Vorwölbung oder als ein flach ausgebreiteter Tumor. Klinische Symptome treten nur dann

auf, wenn die Geschwulst das Tracheallumen einengt. Das erste Symptom ist das stridoröse Atmen, zu dem sich chronische Bronchitis und Husten gesellen. Die Stimme ist rein; Inspirationsdyspnoe kann nur in fortgeschrittenen Fällen beobachtet werden. Bei an der hinteren Trachealwand sitzenden Angiomen kommt es vor, daß das Kind beim Schlucken plötzlich zyanotisch wird (der Tumor dringt in den Trachealraum ein). Auf der aus zwei Richtungen gefertigten Röntgenaufnahme ist der Luftstreifen der Trachea eingeengt. Das tracheoskopische Bild ist dem des Kehlenhämangioms ähnlich; manchmal kann auch Pulsation beobachtet werden.

Die Hämangiome der Bronchien gehen von der Schleimhaut oder der Wand aus. Auf ein Schleimhaut-Hämangiom weisen spontane Blutung und die mit dem Bronchialverschluß zusammenhängenden konsekutiven Krankheiten. Die Symptome sind die der chronischen Bronchitis, besonders Husten und gesteigerte Sekretbildung, ferner im Falle eines Ventilverschlusses obstruktives Emphysem mit charakteristischem Röntgenbild und positivem HOLZKNECHT—JACOBSON'schem Zeichen sowie bei Totalverschluß der Lokalisation entsprechende Lappen- bzw. Segmentatektasie. Mittels Bronchoskopie und Bronchographie können Lokalisation und Ausmaß der Verengung festgestellt werden. Der mit dem totalen Bronchialverschluß zusammenhängenden Sekretstauung und Bakterienretention zufolge verbreitet sich die Entzündung in die Tiefe (chronische Bronchitis),

wodurch unter Umständen [9] — Fibrose, Bronchusdeformation oder sogar Bronchiektasie herbeigeführt werden.

Das aus der Bronchialwand ausgehende Hämangiom kommt seltener vor als das unter dem Namen Bronchus-Arteriom beschriebene Schleimhautangioma [5, 6]. Im Vordergrund des klinischen Bildes stehen stets die Folgeerscheinungen wie Bronchialstriktur, eventuell Spontanblutung und die mechanische Schädigung des Lungparenchym. Es gibt kein Symptom, welches das Bestehen eines Bronchus-Arterioms mit Sicherheit bestätigen würde. Auf der Übersichts-Röntgenaufnahme ist nebst Peribronchitis-ähnlicher Zeichnung bündelartige-fleckige Lungenverschattung ersichtlich. Bronchoskopie und -graphie zeigen die Einengung des Bronchiallumens. Das meistversprechende diagnostische Verfahren ist die selektive Angiographie, obwohl sich in der Literatur keine Angaben hinsichtlich einer solchen Untersuchung finden. Die Diagnose kann aufgrund der histologischen Untersuchung des Resekats gestellt werden.

Fall Nr. 2. I. N. Beim 7jährigen Knaben spielte sich im linken unteren Lappen vor der stationären Aufnahme bereits 6mal Pneumonie ab. Röntgenaufnahme: In der Nähe der Herzspitze, teils darauf projiziert, eine bündelartige-fleckige Verschattung, stellenweise bohnen-linsengroße, in gesteigertem Maße luftthaltige Gebiete. Linksseitige Bronchographie: Deformation und Erweiterung der Bronchien des linken, unteren Lappens. Wegen dieser Veränderungen und der sich an dieser Stelle wiederholenden Pneumonien, wird die Resektion des linken unteren Lappens vorgenommen.

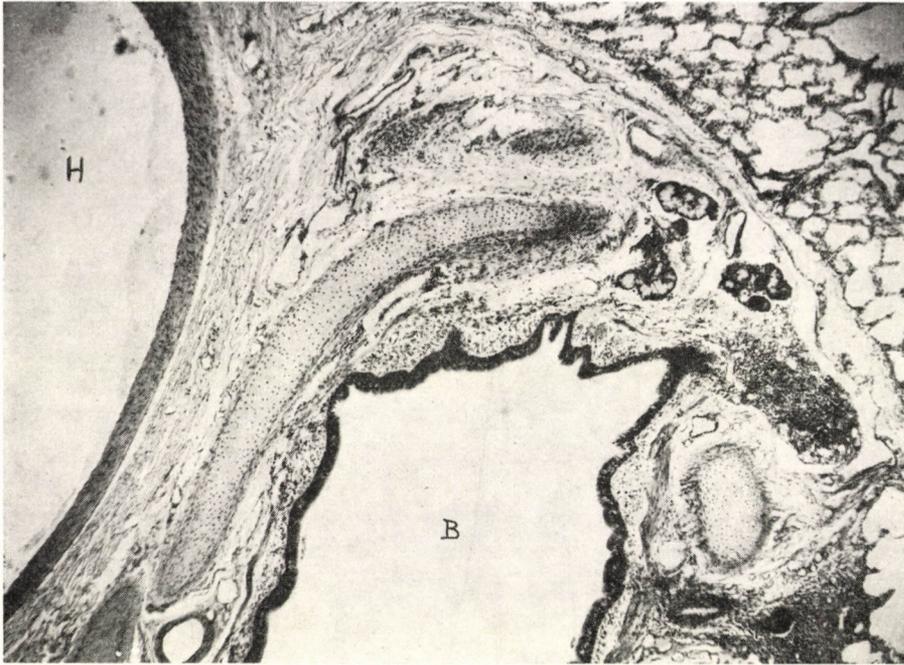


ABB. 2. Fall Nr. 2. Aus dem resezierten Lungenlappen verfertigtes Präparat. Die Angiektasien sind deutlich ersichtlich, keine Bindegewebeproliferation, minimale Erweiterung der terminalen Atemwege. 30fache Vergrößerung. (Das Präparat wurde im pathohistologischen Laboratorium des János-Krankenhauses verfertigt)

Histologischer Befund des resezierten Lungenabschnitts: In der Umgebung der mäßigen Bronchialerweiterungen erweiterte Gefäßlumina. Derartige Gefäßerweiterungen lassen sich hier und da auch in der Nähe der noch kaum oder überhaupt nicht erweiterten Bronchien vorfinden. Mäßige, entzündliche Infiltrationen um die Bronchialerweiterungen. Vereinzelt sind in der Wand der mäßig erweiterten Bronchien aufgesplitterte elastische Fasern ersichtlich. Keine Bindegewebevermehrung. Histologische Diagnose: In der Lunge Angiektasien und mäßige Bronchiektasien.

Fall Nr. 3. I. Sz. Das 9½ jährige Mädchen hustete ein wenig und entleerte etwas Sputum. Auf der Röntgenaufnahme war im linken unteren Lappen ein inhomogener Schatten mit schwammiger Struktur zu sehen. Der linke untere Lappen wurde entfernt. Histologischer Befund: Stellen-

weise bedeutend erweiterte Bronchien und Bronchiolen; in ihrer Wand ist das knorpelige Gerüst erhalten; die nur vereinzelt vorfindbaren Glattmuskelemente zeigen eine unregelmäßige Anordnung; die elastischen Elemente fehlen fast vollkommen. Keine Fibrose in der Wand der erweiterten Bronchien oder in ihrer Umgebung. Auffällig sind die in der Wand der erweiterten Bronchien und in ihrer Umgebung stellenweise beobachtbaren, manchmal kavernösen Gefäßerweiterungen. Lymphoide Zellinfiltrate in der Umgebung einzelner erweiterten Bronchien. Bronchographie: Ausgesprochene Erweiterung und Deformation der Bronchien der Segmente 6.—10. (Abb. 2). Histologische Diagnose: Mit Angiose kombinierte Bronchiektasie und Bronchioliekatasie ohne Fibrose.

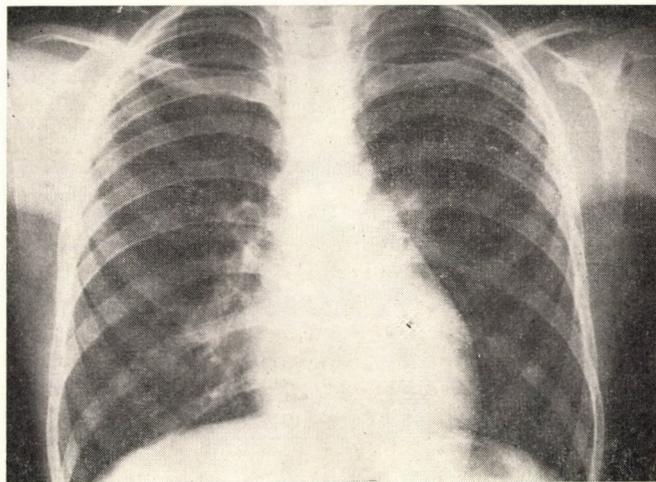
Fall Nr. 4. I. B., der 10jährige Junge wurde wegen wiederholter Lungenentzün-

dung eingewiesen. Röntgenaufnahme: Im rechten mittleren Lappen bündelartige fokale Verschattung. Die Bronchographie zeigte an derselben Stelle Zusammenballen und Deformation der Bronchien. Lappenresektion. Röntgenologischer und Operationsbefund: geschrumpfter rechter mittlerer Lappen. Histologischer Befund des Resekats: Auf der Schnittfläche sieht man keine Erweiterung der größeren Bronchien,

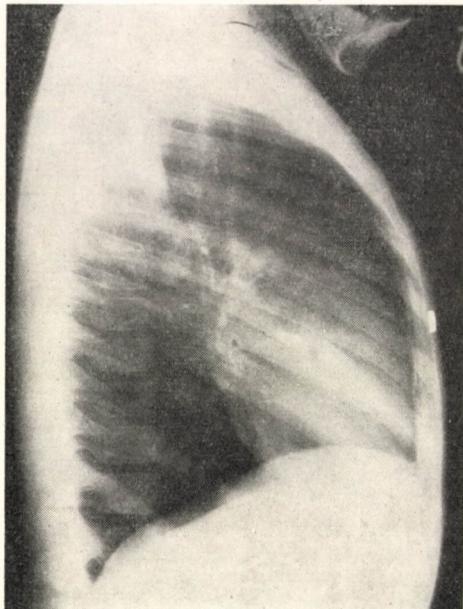
auf den Schnitten kann aber die Erweiterung der kleineren Bronchien, Bronchiolen und anderer terminalen Atemwegabschnitte beobachtet werden. In der Wand der erweiterten Atemwege finden sich wenige Glattmuskelemente, die elastischen Fasern fehlen. Die Erweiterungen sind mit einer dicken leukozytärer Infiltration umgeben. Das Grundgewebe der Lunge ist an manchen Stellen fibrotisch. Stellenweise



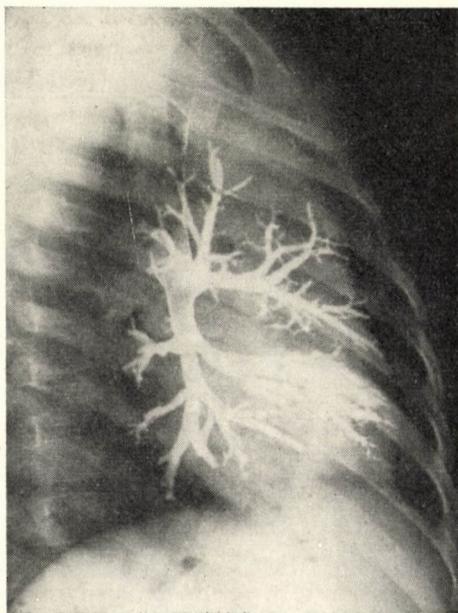
ABB. 3. Fall Nr. 3. Mit Angiose kombinierte Bronchiektasie und Bronchioloektasie ohne Fibrose. Die Bronchien der Segmente 6.—10. sind erweitert und deformiert



a)



b)



c)

ABB. 4. Fall Nr. 4. Hämangiome, Bronchiektasie, Bronchioektasie, Fibrose. Röntgenaufnahmen: a) inhomogene bündelartige Verschattung im rechten unteren Lungenfeld; b) rechtsseitige Frontalaufnahme: Auf den Herzschatten ist ein fingerbreiter Schattenstreifen projiziert; c) Bronchogramm: Die Bronchien des rechten mittleren Lappens sind zusammengeballt, deformiert und erweitert

sind die Atemwegserweiterungen mit vielen erweiterten Blutgefäßen umgeben. Histologische Diagnose: Bronchiektasie, bronchiolektasie, peribronchitis, chronische infiltrative peribronchiolitis mit Fibrose und Hämangiosen.

Die angeführten Fälle sind anschauliche Beispiele der verschiedenen Typen der parenchymatösen Lungenangiose. Im Lungenparenchym waren stellenweise kavernöse Blutgefäßerweiterungen verschiedenen Grades mit knäuelartiger Blutgefäßanhäufung zu beobachten. Die histologischen Bilder zeigen die stufenweise Progression und Entwicklung des Prozesses. Angiose bestand in jedem Fall, die Glattmuskelelemente, die in Fall Nr. 2 ein normales Bild zeigen, sind in Fall Nr. 3 und 4 nur spärlich, in unregelmäßiger Anordnung oder fragmentiert vorzufinden, während sie stellenweise fehlen. In der Wand der erweiterten Bronchien sind die elastischen Elemente in Fall Nr. 2 fragmentiert und spärlich an der Zahl, in Fall 3 und 4 fehlen sie vollkommen. Die Erweiterungen der terminalen Atemwege sind in Fall 2 kleingradig und in Fall 3 und 4 bedeutend. Eine Fibrose läßt sich in Fall 2 und 3 nicht beobachten, in Fall 4 ist sie dagegen dermaßen ausgeprägt, daß sich auch eine Lappenver Schrumpfung entwickelt hat. In unseren dargestellten 3 Fällen manifestierte sich somit die stufenweise Entwicklung der parenchymatösen Lungenangiose in folgenden Erscheinungsformen: In Fall Nr. 2 ausschließlich Angiose mit minimalen histologischen Veränderungen; in Fall Nr. 3 Lungenangiose + Bronchiektasie; in Fall

Nr. 4 Angiose + Bronchiektasie + Fibrose.

Aus der obenstehenden Analyse unserer Fälle geht hervor, daß die parenchymatösen Lungenangiosen bedeutende Gewebeumwandlungen zur Folge haben.

Aufgrund unserer Beobachtungen schrieben wir bereits 1966 [9], daß in der Entstehung von einem Teil der kongenitalen Bronchiektasien auch Gewebsanomalien und sogar Gefäßanomalien (Elastodystrophie bzw. Dymorphie + Angiosis) eine Rolle spielen. Seitdem befassen wir uns mit der histologischen und klinischen Analyse unserer Fälle. Im Laufe der histologischen Aufarbeitung der Operationspräparate stellte es sich heraus, daß durch Bronchiektasie, auch wenn es sich um einen chronischen Prozeß handelt, die Entwicklung der Angiose nicht gefördert wird, während sich zur selten beobachteten Angiose verhältnismäßig häufig Bronchiektasie gesellt. In unseren dargestellten Fällen Nr. 2—4 wies das histologische Bild auf die stufenweise Entwicklung der Bronchiektasie. KÁLLÓ [7] behauptete ebenfalls, daß die drei Fälle zusammenhängen und daß ihre Variationen partielle Manifestationen derselben Lungenkrankheit seien. Unter Berücksichtigung der histologischen Umwandlungen ergibt sich für die stufenweise Entwicklung und die Erscheinung der konsekutiven Veränderungen folgende Erklärung: Durch die parenchymatösen Lungenangiosen wird die Blutversorgung der Gewebe beeinträchtigt; wenn sich also die Angiosen in der Umgebung der termina-

len Atemwege entwickeln, hat das die Verschlechterung der Blutversorgung dieser Gebilde zur Folge. Damit werden die empfindlichen elastischen Elemente geschädigt. Wegen der Desintegration und Verringerung dieser Elemente setzt sich die Elastizität der Atemwege herab, während die atmungsbedingte konstante Belastung — der intrabronchiale Druck und die extrabronchiale Zugwirkung — zu ihrer Erweiterung führt. Auf die Zerstörung der Gewebe (z. B. der elastischen Elemente) folgt im allgemeinen eine Proliferation der Bindegewebs-elemente. Ähnlicherweise wird durch die Progression der Schleimhautentzündung (sekundäre chronische Bronchitis) in die tiefen Schichten die Fibrosierung gefördert. Demnach ist es verständlich, daß sich zu den Angiosen und den Atemwegserweiterungen auch Fibrose gesellt.

In einigen Mitteilungen findet sich die Beschreibung seltener Krankheitsformen, welche den oben erläuterten parenchymatösen Lungenangiosen sowohl klinisch als auch pathologisch auffallend ähnlich sind. GOLDEN und BRONK [4] erwähnten einen Fall, in dem diffuse interstitielle Fibrose sowie eine bedeutende Vermehrung und Erweiterung der Kapillaren im Vordergrund standen. Beim Patienten von KÁLLÓ u. Mitarb. [8] waren nebst der hochgradigen interstitiellen Fibrose in beiden polyzystischen Lungen Erweiterungen der terminalen Atemwege sowie diffuse kavernöse Erweiterungen der Kapillargefäße zu beobachten. FANCONI [3] hat unter dem Namen Angioretikulose über einen Prozeß be-

richtet, bei dem retikuläre Fibrose und ausgedehnte Kapillarproliferation in Erscheinung traten. Obwohl diese Fälle so manche Ähnlichkeit mit den von uns beschriebenen haben, läßt sich zwischen ihnen doch ein wesentlicher Unterschied erkennen, namentlich der diffuse Charakter der oben angeführten Fälle im Gegensatz zum umschriebenen Typ unserer Fälle. Dieser Unterschied hängt wahrscheinlich mit dem Zeitpunkt zusammen, in dem die Wirkung des schädigenden Faktors zur Geltung kommt: Insofern die Läsion ihre Wirkung vor der Ausbildung der Lappen entfaltet, meldet sich die Schädigung in diffuser Form, während bei einer späteren Einwirkung die pathologische Gewebeformation auf einem kleineren, umschriebenen Gebiet entsteht.

Unter die sich im Lungenparenchym entwickelnden Angiosen wird auch das arteriovenöse Aneurysma (Syn.: arteriovenöse Fistel, arteriovenöse Angiomatose, Glomangiosis) gereiht; diese Bezeichnung bezieht sich auf ein tumorartiges Gebilde, welches sich aus der Vermehrung der Kapillaren und Präkapillaren der A. und V. pulmonalis entwickelt und multiple Herde von unterschiedlicher Größe bildet. Angesichts des kongenitalen Ursprungs könnte die Formation bereits im Kindesalter erkannt werden, dazu kommt es aber nur selten, da sich die Beschwerden und Symptome nur dann melden, wenn das Aneurysma dem Zusammenschmelzen der kleineren Herde zufolge, eine gewisse Größe erreicht hat. Über das jüngste, von einem arteriovenösen Aneurysma be-

fallene Kind (15monatig) hat DANIS [2] berichtet. Die Beschwerden und Symptome lassen sich in folgendem zusammenfassen: thorakale Schmerzen (durch Druck und Spannung hervorgerufen), Hämoptoe (wegen Zentralnekrose oder Gefäßruptur), sich plötzlich entwickelnde Hemiplegie und Bewußtseinverlust (infolge Embolie), Zyanose, Schwindel, Polyglobulie, Trommelschlägerfinger (durch die Hypoxie bedingt, die sich in Fällen entwickelt, in denen mindestens 25% des Bluts durch das Aneurysma strömt, d. h. nicht im Gasaustausch teilnimmt). Zur Zyanose gesellen sich weder Ödembildung noch Leber-, Milz- oder Herzvergrößerung, d. h. daß es sich nicht um einen kardialen, sondern um einen respiratorischen Prozeß handelt. Perkussionsabweichungen werden durch das arteriovenöse Aneurysma nur selten verursacht. Der Auskultationsbefund der größeren Aneurysmen zeigt abgeschwächtes Zellatmen und als charakteristisches Symptom, mit der Herzfunktion synchrones Brausen. Anlässlich der Röntgendurchleuchtung läßt sich ein scharf abgegrenzter, mitunter Kalkablagerung enthaltender, homogener Schatten erkennen. Durch die größeren, pulsierenden Gebilde werden positive VALSALVASche und MÜLLERSche Zeichen verursacht. Auf den Schichtaufnahmen tritt häufig ein dichter strangartiger Schatten in Erscheinung, der den Schatten der Angiose mit dem Hilus verbindet. Eine bedeutende diagnostische Hilfe vermag die Angiographie zu liefern. Häufige Begleitkrankheiten sind: kongenitales

Vitium sowie Haut- und Schleimhaut-hämangiome.

Eine eigenartige Form des arteriovenösen Aneurysmas, das OSLER—RENDU—WEBERSche Syndrom (Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica) ist nebst den obenstehenden Lungenveränderungen durch ein familiäres Vorkommen und zumeist ohne hämatologische Veränderungen erscheinende hochgradige Blutungsneigung charakterisiert. WISSLER [14] berichtete über den Fall eines 10jährigen Kindes, in dessen Familie mehrere ähnliche Krankheiten vorkamen.

Fall Nr. 5. I. H. Das 11monatige, frühgeborene Mädchen wurde wegen wiederholter Pneumonie und eines im Alter von 6 Monaten röntgenologisch ermittelten kleinapfelgroßen Rundschaten in der Lunge eingewiesen. Links oben abgeschwächtes Zellatmen, im rechten interskapulären Raum Bronchialatmen (dislozierte Trachea). Aufgrund des thorakalen Röntgenbefundes (Abb. 5) erhebt sich die Verdachtsdiagnose eines aus dem Rippenfell ausgehenden Endothelioms, obwohl keine anderen charakteristischen Symptome (z. B. Skalenus-Lymphknoten-Metastase oder sanguinolentes Pleuraexsudat) vorliegen. Thorakotomie, intraoperativer Befund: An einem, vom Gebiet des VI. und VII. Segments ausgehenden fingerdicken Stiel befindet sich ein kleinapfelgroßes, pilzförmiges, livides, mit Pleura bedecktes tumoröses Gebilde. Die eine Wand der Geschwulst drückt sich an die Thoraxwand, während die andere die mit Pleura bedeckte Lunge eindrückt. Die Lunge scheint sonst intakt zu sein. Die Schnittfläche des Resekats ist dicht und homogen. In den histologischen Schnitten erscheinen einige mit einreihigem Pflasterepithel belegte Gänge (abortive Atemwegsgebilde?), unter denen keine Lungensubstanz, sondern Blutgefäße von unterschiedlichem Durchmesser sowie ver-

schiedene Mengen einer, aus Gefäßwandzellen (Endothel und Perithel) bestehenden Gewebeart zu beobachten sind. Histologische Diagnose: Angioma cavernosum, kapillare Hypertrophie.

Der letzte Fall illustriert das intrathorakale Angiom. Die Ausgangsstelle des Gebildes ist entweder die Lunge

thorakales Druckgefühl, Husten, Dyspnoe, Zyanose, Trommelschlägerfinger bzw. Blutdruckerhöhung melden. Als direkte Symptome seien abgeschwächtes Zellatmen und mit der Herzfunktion synchrones Brausen erwähnt. Das Röntgenbild zeigt einen scharf abgegrenzten, homogenen

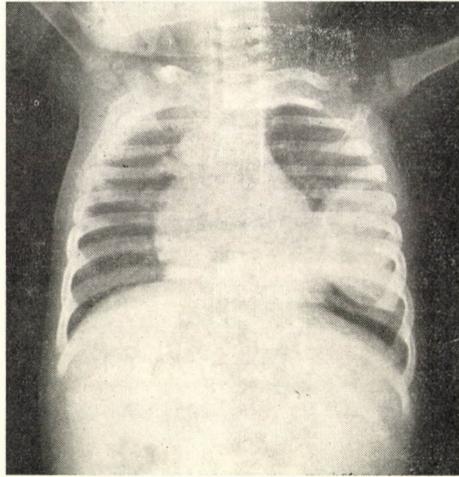


ABB. 5. Fall Nr. 5. Kavernöses Hämangiom. Röntgenaufnahme: im linken Brustkorb ein kleinapfelgroßer, homogener, intensiver Schatten mit scharfer Grenzlinie

oder die Thoraxwand, die mediastinalen Weichteile oder das Diaphragma. Das Angiom sitzt auf breitem Grund oder ist gestielt und seiner Lokalisation entsprechend mit Brust- oder Lungenfell bedeckt. Beschwerden werden durch den Tumor nur dann verursacht, wenn er auf die umgebenden Organe einen Druck ausübt oder ihre Funktion stört (z. B. die Bronchuslumina einengt, die Kleingefäße komprimiert, die Lungenexpansion den Blutkreislauf hemmt, usw.). In diesen Fällen können sich

Rundschatten. Auf der Haut und der Schleimhaut lassen sich häufig Hämangiome beobachten. Die wertvollste diagnostische Hilfe bietet die Angiographie.

Die Hämangiome des vorderen Mediastinums bleiben lang symptomfrei; wenn sie eine gewisse Größe erreichen, können sie Stridor, Inspirationsdyspnoe verursachen und einen Röntgenshatten ergeben. Wegen des die Nerven und Gefäße betreffenden Drucks verraten sich die Hämangiome des hinteren Mediastinums früher; sie

können für die Entstehung verschiedener pathologischer Erscheinungen — interkostale Neuralgie, HORNER'sches Syndrom, Stimmband- und Diaphragmalähmung, Heiserkeit, V. cava-Syndrom, STOKESScher-Kragen, Hämoptoe, usw. — verantwortlich sein.

auch inspiratorische Dyspnoe vor. Die Stimme war rein. Thoraxröntgen: Das obere Drittel des Mittelschattens ist nach links verbreitert; der homogene, die Verbreiterung verursachende Schatten grenzt sich lateralwärts von der Lunge und medial von den Großgefäßen ab. Die Luftzone der Trachea ist rechts gedrückt und eingeengt.

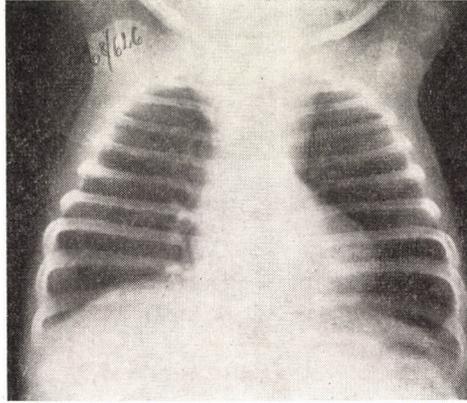


ABB. 6. Fall Nr. 6. Hämangioendotheliom. Röntgenbild: Paratracheal tritt ein fingerbreiter, homogener Schatten mit scharfem Rand in Erscheinung

Angesichts seines anatomischen Aufbaus und seiner klinischen Ähnlichkeit muß auch das Hämangioendotheliom unter die in der Herbeiführung von Atemorgankrankheiten eine Rolle spielenden Angiosen gereiht werden, obwohl es im allgemeinen für eine maligne Geschwulst gehalten wird. Des weiteren wollen wir einen unserer Fälle darstellen, in dem der Krankheit, gerade ihrer die Atemorgane betreffenden Auswirkungen zufolge, ein 6monatiger Säugling zum Opfer fiel.

Fall Nr. 6. A. L. Im Alter von 2½ Monaten begann das Atmen stridorös zu sein. Bei der Aufnahme im 6monatigen Alter lag nebst inspiratorischem Stridor

Schichtaufnahme: Im oberen Mediastinum ein grünnußgroßer Schatten auf der linken Seite der Trachea. Bronchoskopie: Das obere Drittel der Trachea ist nach rechts disloziert, während sich die linke Wand in das Lumen vorwölbt. Trotz der spaltartigen Einengung des Tracheallumens kann der Abschnitt mit dem Bronchoskop leicht passiert werden. Ösophagographie: Die ganze Speiseröhre ist dehnbar, mit glatten Wänden, das Schlucken ist unbehindert, in der Höhe der Tracheastriktur schreibt die Speiseröhre einen Bogen nach rechts ab. Wegen der Tracheaeinengung wird die Operation indiziert. Das tumoröse Gebilde ist mit der dunkelroten Umgebung und der Trachea verwachsen. Histologischer Befund: Unter den Bindegewebsbündeln aus winzigen Knoten bestehende, teils kavernöse, teils kapilläre Erweiterungen bildende endothele Zellgranulation. Histologische Diagnose: hypertrophisches, zum Teil ka-

vernöses kapillares Angioendotheliom. Der Säugling starb am ersten postoperativen Tag.

Dieser Fall demonstriert das Vorkommen des Hämangioendothelioms im jungen Säuglingsalter, seine Malignität sowie seine Neigung zum raschen Wachstum und seine Infiltrationsbereitschaft. Das Übereinstimmen der Symptome und Beschwerden mit denen anderer Atemorgankrankheiten und nichtdestoweniger das vollkommene Fehlen der charakteristischen Symptome beleuchten eindeutig die sich besonders im Frühstadium ergebenden diagnostischen Schwierigkeiten. Röntgenuntersuchung sowie Laryngo- und Bronchoskopie vermögen eine wertvolle Hilfe zu leisten, eine sichere Diagnose kann aber nur mittels histologischer Untersuchung gestellt werden. Die Koinzidenz mit dem Hauthämiom wird von einigen Verfassern bestätigt, von anderen dagegen in Abrede gestellt. TRALKA und KATZ [12] berichteten dagegen über einen 14 Jahre lang symptomfrei verlaufenden Prozeß; hiernach begann der Tumor zu wachsen und verursachte Gehirn-, Milz- und Hautmetastasen: plötzlich entwickelte sich ein Hämangioendotheliosarkom.

Unseres Erachtens sind sämtliche oben beschriebene Erscheinungsformen der Hämangiose Entwicklungsanomalien. Unsere Fälle sprechen dafür, daß sich der Tumor stets in den mesodermalen Gewebearten (Gefäßen, elastischen und Bindegewebelementen, Glattmuskelementen) ausbildet, so daß die Grundlage dieser Krankheit höchstwahrscheinlich eine Meso-

dermaschädigung ist. Der Zeitpunkt der Schädigung läßt sich nicht feststellen, es dürfte aber angenommen werden, daß die Läsion — zumindest in Fällen, in denen mehrerlei Gewebeschädigungen anzutreffen sind — noch vor der Gewebedifferenzierung, d. h. etwa in der 3.—4. Woche des Embrionallebens eintritt. Ursache und Art der Schädigung sind im Grunde genommen unbekannt, höchstens steht soviel fest, daß die Entwicklung des Mesoderms durch die Entwicklung der entodermalen Gewebe (Atemwege, Lunge) induziert wird. In Fällen somit, in denen die anomale Entwicklung der Atemorgane auf dem Gebiet der Angiose nachzuweisen ist, muß vermutlich mit ihrer schädigenden Einwirkung auf die Gestaltung der mesodermalen Gewebearten gerechnet werden. Später wird durch das Mesoderm die Entwicklung der entodermalen Gewebearten determiniert. Demnach ist es verständlich, daß insofern die Mesodermentwicklung eine primäre Störung erleidet und sich demzufolge z. B. Gefäße, Blutversorgung oder elastische Fasern rudimentär entwickeln, sich auch der Aufbau der terminalen Atemwege unbefriedigend gestaltet. Falls sich z. B. die elastischen Fasern in der Wand der Atemwege verringern oder fehlen und die Atemwege deshalb nicht über die entsprechende Elastizität verfügen, kommt es anlässlich des Atmens, den belastenden Krafteinwirkungen zufolge, zu ihrer Erweiterung. Unserer Meinung nach spielt in der weiteren Gestaltung des Prozesses die gemeinsame Wirkung mehrerer Faktoren

eine Rolle: Außer dem Zeitpunkt der Einwirkung könnten z. B. auch ihre Lokalisation und Intensität sowie die Gestaltung anderer Entwicklungsfaktoren, der nutritive, hormonale Effekt des mütterlichen Organismus oder aber auch andere chemische bzw. physikalische Faktoren in Frage kommen. Der lockere Aufbau der Lungensubstanz und seine reiche Gefäßversorgung sind wahrscheinlich disponierende Faktoren in der Entwicklung der Atmungsorganangiosen. Trotz allem kommen Atmungsorganangiosen nur selten vor, welcher Umstand selbstverständlich auch mit den bereits erwähnten diagnostischen Schwierigkeiten zusammenhängt. Die Bedeutung dieser pathologischen Erscheinungen darf aber nicht unterschätzt werden, da durch die konsekutiven Krankheiten lebenswichtige Organe beeinträchtigt bzw. funktionell geschädigt werden.

Im Falle schwer diagnostizierbarer Atmungsorgankrankheiten ist es somit zweckmäßig auch die eventuelle pathogenetische Rolle der Angiosen in Betracht zu nehmen, zumal durch rechtzeitig angewandten chirurgischen Eingriff so manchen schweren Spätkomplikationen vorgebeugt werden kann.

* * *

Unser aufrichtiger Dank gebührt Herrn Prof. Dr. A. KÁLLÓ für die Untersuchung des bioptischen Materials, Herrn Oberarzt Dr. Gy. GORÁ CZ für die histologische Aufarbeitung unseres Falles Nr. 1, dem verstorbenen Herrn Adjunkt Dr. Gy. CSERMELY und Herrn Oberarzt Dr. Z. LÁBAS für ihre wertvolle Hilfe bei den laryngologischen und bronchologischen Untersuchungen, schließlich Herrn Oberarzt Dr. P. KESSLER für die Ausführung der Biopsien und Resektionen.

LITERATUR

1. AREY, J. B.: Neoplasms and neoplastic-like lesions. In: Nelson, W. E., Vaughan, V. C. III., McKay, R. J. (eds) Textbook of Pediatrics. Saunders, Philadelphia 1969.
2. DANIS, P. G.: Pulmonary arteriovenous shunt and its clinical implications. Sth med. J. (Birmingham, Ala) **44**, 217 (1951).
3. FANCONI, G.: Zur Differentialdiagnose der Lungengerüsterkrankungen im Kindesalter. Dtsch. med. Wschr. **84**, 709 (1959).
4. GOLDEN, A., BRONK, T.: Diffuse interstitial fibrosis of the lungs a form of diffuse interstitial angiosis and reticulosis of the lungs. Arch. intern. Med. **92**, 606 (1959).
5. HORÁNYI, J., GÖRGÉNYI, O., SZÓTS, I.: Über Bronchusarteriome. Prax. Pneumon. **22**, 157 (1968).
6. HORÁNYI, J., MOLNÁR, J.: Über ein Bronchusarteriom in einem ganzen Lungenlappen. Thoraxchirurgie **17**, 108 (1969).
7. KÁLLÓ, A.: Bronchiolar emphysema and related diseases. Acta morph. Acad. Sci. hung. **16**, 363 (1968).
8. KÁLLÓ, A., TAKÓ, J., HAMVAS, J., SZIJÁRTÓ, I.: Über die angiocavernomatöse Form der fibrocystischen Lunge. Zbl. allg. Path. path. Anat. **108**, 215 (1965).
9. SIMKÓ, I.: Lungenfibrose im Kindesalter vom Gesichtspunkt des Klinikers. Acta paediat. Acad. Sci. hung. **7**, 35 (1966).
10. SIMKÓ, I.: Lungenfibrose und Höhlenbildung im Kindesalter. Kinderärztl. Prax. **35**, 309 (1967).

11. THOMAS, H.: Beitrag zum Hämangiom des Larynx beim Säugling. Mschr. Kinderheilk. **119**, 520 (1971).
12. TRALKA, G., KATZ, S.: Hemangioendotheliome of the lung. Amer. Rev. resp. Dis. **87**, 107 (1963).
13. UEHLINGER, E., BEELER, E., RUTISHAUSER, W., TSAHIRIS, A., ANGWERD, R., UEHLINGER, A.: Multiple arteriovenöse Lungenaneurismen. Cardiologia (Basel) **42**, 148 (1963).
14. WISSLER, H.: Arteriovenöses Aneurysma der Lunge und Teleangiectasia haemorrhagica hereditaria Osler. Helv. paediat. Acta **8**, 111 (1953).

Chefarzt Dr. I. SIMKÓ
József Attila utca 18.
1051 Budapest, Ungarn