XXVIII.

Aus dem Kinderspitale (Direktor: Prof. Hagenbach-Burckhardt)
und aus dem pathologisch-anatomischen Institut (Direktor: Prof.
Hedinger) zu Basel.

Symmetrische Lymphangiome der Mundspeicheldrüsen.

Von

Dr. med. **Ernst Hagenbach**,
Spezialarzt für Chirurgie in Basel.

(Mit 3 Abbildungen.)

Vor einigen Monaten kam im hiesigen Kinderspital ein Fall zur Beobachtung, der pathologisch-anatomisch eine exquisite Rarität darstellt; klinisch aber an ein bekanntes Krankheitsbild erinnerte. Er bietet somit sowohl pathologisch-anatomisches als auch klinisches Interesse.

M. W., $\frac{5}{12}$ jähr., Eltern gesund. In der Familie keine Mißbildungen. 3 Geschwister gesund, 3 an Diphtherie gestorben. Die Mutter hatte weder Fehl- noch Frühgeburten.

Das Kind kam ausgetragen und normal zur Welt, wurde 2 Monate gestillt und hernach mit verdünnter Kuhmilch ernährt, was gut ertragen wurde.

Schon bei der Geburt wurden Geschwülste am Hals bemerkt, von denen vornehmlich eine unterhalb des linken Unterkieferrandes gelegene auffallend war; sie hatte ca. Apfelgröße, während entsprechend rechterseits eine etwas kleinere Geschwulst saß. Die Tumoren sollen nicht gewachsen sein. Sie machten auch keine großen Beschwerden. Der Schluckakt war gar nicht behindert. Die Atmung ist hier und da etwas stridorös. Etwas Husten wird von den Eltern auch auf die Geschwulst bezogen. Das Äußere des Kindes ist stark entstellt.

Der erstbehandelnde Arzt punktierte die Geschwülste zu diagnostischen Zwecken, erhielt aber nur dickes, schwarzes Blut.

Der Allgemeinzustand war bis jetzt im ganzen gut.

Status praes.: Gutes Aussehen. Temperatur und Puls normal.

Körperlänge	: 62 cm
Kopfumfang	38 "
Brustumfang	35 "
Bauchumfang	35 "
Körpergewicht	3750 gr.

Große Fontanelle 3 : 3 cm, Pfeilnaht geschlossen, Occiput etwas unter die Parietalia geschoben. Gesicht ohne Besonderheiten.

Der Mundboden ist unter der Zunge beiderseits etwas vorgewölbt. Keine auffallende Trockenheit der Zunge und der Wangenschleimhaut.

Das vordere Halsdreieck ist beiderseits von Tumormassen eingenommen, die sich in einen rechtsseitigen und einen linksseitigen mit seichter Furche trennen. Der linksseitige, gut apfelgroße Teil überragt auf Kosten des rechtsseitigen kleineren Teiles die Medianlinie des Halses nach rechts. Beide Teile liegen einander innig an. An diese am Hals gelegenen Geschwülste schließen sich beiderseits vor dem Ohre aufwärts je eine Vorwölbung unmittelbar an, so daß sie wie Ausläufer der am Halse gelegenen Hauptgeschwulst anzusehen sind. Sie sind aber kleiner und weniger prominent. Der ganze Tumorkranz verleiht dem Kinde einen grotesken Anblick.

Außer den Hauptfurchen, welche die ganze prominente Partie in vier Abteilungen sondern, ist die Oberfläche der am Halse gelegenen Teile noch von zahlreichen flachen Einsenkungen durchzogen, zwischen denen sich mehr oder weniger hohe, haselnuß- bis walnußgroße Höckerchen erheben.

Über die Tumormasse zieht sich die ziemlich gespannte und dünne Haut. An einzelnen Stellen der rechten Submaxillargegend schimmern die Protuberanzen bläulich durch. Die Haut ist weich und geschmeidig, läßt sich in Falten abheben, größere Verschiebungen sind aber nicht möglich, da sie an dem Tumor etwas haftet. Das Unterhautfettgewebe scheint verschwunden zu sein.

In der Gesamtheit fühlt sich der Tumor schwammig an. Die ein-

Fig. 1.

zeln Lappchen und Prominenzen fluktuieren. Überall ist eine Grenze abtastbar.

Der Tumor läßt sich etwas komprimieren; wobei die beiden unter der Zunge gelegenen Vorwölbungen stärker hervortreten und die Atmung erschwert ist. Auf der Unterlage lassen sich die Geschwulstmassen nicht verschieben und man hat das Gefühl, sie reichen in die Tiefe der Halsorgane.

Im Inneren des linksseitigen Halstumors fühlt man eine härtere Partie. Außer der zusammenhängenden Geschwulstmasse findet sich noch ein isoliertes, kirschengroßes Knötchen über dem *Iugulum sterni*, das deutlich fluktuiert.

Thorax mit Herz und Lungen ohne Besonderheiten. Abdomen mittelgroß. Milz nicht vergrößert. In *inguine* beiderseits linsengroße Lymphdrüsen, sonst keine Knoten fühlbar. Extremitäten normal. Stühle dünn, diarrhoisch.

Keine Mißbildungen. Keine Blutveränderungen.

Diagnose: Cystischer Tumor der Mundspeicheldrüsen.

Eine genauere Präzisierung der Diagnose bot mancherlei Schwierigkeiten.

Bei der äußeren Betrachtung erinnerte das Kind sofort an die typischen Bilder von symmetrischer Erkrankung der Tränen- und Mundspeicheldrüsen, der sog. Mikuliczschen Krankheit, obschon in unserem Falle eine Beteiligung der Tränendrüsen nicht mit Sicherheit anzunehmen war. Die oberen Lider waren allerdings ein wenig verdickt, so daß sie ein wulstiges Aussehen bekamen.

Dennoch war man berechtigt, an Mikuliczsche Krankheit zu denken, führt doch auch v. Brunn¹⁾ in seiner Sammelstatistik vier Fälle symmetrischer Erkrankung der Mundspeicheldrüsen an, ohne Beteiligung der Tränendrüsen.

Daß die Tumorbildung von den Speicheldrüsen, Parotis, Submaxillaris und Sublingualis ausging, konnte kaum einem Zweifel unterliegen, da die verschiedenen Abteilungen der Geschwulst genau den genannten Drüsen entsprachen; besonders klar war das Befallensein der Sublingualis. Dennoch wäre eine nur scheinbare Beteiligung der Drüsen möglich gewesen. Ähnliche Fälle sind bekannt. So berichtete Hofmeister²⁾ auf der Vers. deutscher Naturforscher und Ärzte in Meran 1905 (Abt. f. Chir., 4. Sitzg.) über symmetrische Schwellung der Submaxillardrüsengegend, hervorgerufen durch subfasciale, in die Drüsensubstanz eingewucherte Lipome und einen fast gleichen Fall demonstrierte Alsberg³⁾ im ärztl. Verein

1) v. Brunn, Bruns' Beitr., Bd. 45, S. 225.

2) Hofmeister, Münchner med. Wochenschr. 1905.

3) Alsberg, Münchner med. Wochenschr. 1901, Nr. 13.

in Hamburg am 19. III. 1901, bei dem auch eine symmetrische Erkrankung der Speicheldrüsen vorgetäuscht wurde.

Die Diagnose Lipom konnte in unserem Falle ausgeschlossen werden, da die Cysten absolut sicher konstatiert werden konnten. Es hätte sich noch um Retentionscysten oder Echinokokken handeln können. Die Retentionscysten kommen selten multipel vor und dann nicht in solcher Größe und Zahl. Echinokokken sind auch sehr selten, wie Riche und Devèze¹⁾ nachweisen. Gegen diese beiden Annahmen sprach aber, daß mehrere Punktionen eine klare, gelbe, etwas fadenziehende, beim Erhitzen rasch gerinnende Flüssigkeit ergaben.

Auch die Annahme einer eigentlichen Mikuliczschen Krankheit war nicht zu halten, da die Konsistenz und die Anwesenheit der Cysten entschieden dagegen sprach.

Natürlich wurde auch an das *Hyproma colli congenitum* gedacht. Der Standort der Geschwulst waren aber so deutlich die Speicheldrüsen, daß kaum von einem Halstumor konnte gesprochen werden.

Es wurde somit angenommen, der Tumor sei in den Speicheldrüsen entwickelt und es handle sich um eine multilokuläre cystische Degeneration derselben.

Wegen der Farbe und der leichten Gerinnbarkeit der durch Punktion erhaltenen Flüssigkeit wurde vermutet, es sei Lymphflüssigkeit.

Es wurde nun beschlossen, den größten der Teiltumoren womöglich operativ zu entfernen, damit die Hauptentstellung behoben werde.

Operation in Chloroformnarkose. Der links am Hals sitzende Tumor wird mit einem großen, $\frac{3}{4}$ kreisförmigen Hautschnitt umzogen, der im Iugulum sterni beginnend, sich in der Medianlinie des Halses gegen das Kinn zieht, hier nach rechts abbiegt und dem Kieferrande bis zum Winkel folgt. Hier wendet er sich nach unten und endigt hinter dem M. sternocleido mastoideus herablaufend, über der hinteren Hälfte der Clavicula. Es entsteht somit ein Hautlappen, dessen Basis dem oberen Schlüsselbeinrande entspricht. Dieser Lappen wird zurückgeklappt; da und dort ist der Tumor so nahe verwachsen, daß einige Cysten angeschnitten werden. Sie durchsetzen als bernsteingelbe bis tiefblaue Knöllchen das spärlich vorhandene subkutane Fettgewebe. Der Tumor wird nach und nach unter vielen Unterbindungen exstirpiert, wobei wiederum einige Cysten angeschnitten werden. Feste Verbindungen bestehen hauptsächlich mit dem Kehlkopf und dem Unterkieferrande. Schwierig ist die Grenze zwischen Parotis sin. einerseits und Submaxillaris dextra andererseits zu finden. Es gelingt aber beiderseits, eine wirkliche Abgrenzung darzustellen. Auch

1) Riche und Devèze, Bull. et mém. de la soc. Anat. 1906, No. 4, S. 340.

gegen den Mundboden und die Sublingualis ist eine Grenze vorhanden. Es muß hier aber der Ductus Whartonianus durchtrennt werden. Relativ leicht gelingt die Ablösung von den großen Gefäßen und den Nerven. Die Maxillaris externa und der Hypoglossus müssen durchtrennt werden, weil sie im Tumor eingeschlossen sind. Die Muskulatur bleibt unverletzt. Nur vom Sterno-cleido mast. wird ein Stück des vorderen Randes wegen einiger Verwachsung mitgenommen. Der Blutverlust ist sehr gering. Die Wunde wird durch die Basis des Hautlappens mittels Gummirohr drainiert, im übrigen vollkommen geschlossen. Verband.

Präparat: $6:4\frac{1}{2}:3$ cm Durchmesser haltender Knoten von exquisit lappigem Bau. Er ist nach außen durch eine meist dünne Kapsel begrenzt. Die Größe der einzelnen Lappen und Knoten variiert zwischen 5—10—15—20 mm. In den dünneren Partien erkennt man schon äußerlich ein System von Cysten von 2—10—20—25 mm Durchmesser. Die Cystenwandung ist dünn und durchsichtig, der Cysteninhalt klar durchscheinend. In den dicksten Partien fühlt man einen derben Knoten durch.

Schnittfläche: Beim Anschneiden entleert sich aus den eben erwähnten größeren Cysten ein gelblich gefärbter klarer Inhalt. Der größere Teil des Tumors ist eingenommen von einem mehr soliden, ca. $3\frac{1}{2}$ cm langen und breiten Knoten, der andeutungsweise einen lappigen Bau erkennen läßt. Die einzelnen Lappen sind durch schmale Septen undeutlich voneinander getrennt. Es können hauptsächlich 2 Lappen unterschieden werden, ein nach außen gelegener, längsovaler ($4:1$ cm) von teils graugelber, teils graurötlicher Farbe, von ziemlich guter Transparent und durchsetzt von multiplen kleinsten Cystchen von der Größe eines tuberkulären Tuberkels, selten erreicht ihr Durchmesser 2 mm. Ihr Inhalt ist klar. Der zweite, mehr zentral gelegene Lappen ist rundlich, mit einem mittleren Durchmesser von $2\frac{1}{2}$ cm, in ihm lassen sich mehr oder weniger deutlich bald rundliche, bald mehr unregelmäßig gestaltete Läppchen unterscheiden, die durch ganz schmale Septen voneinander getrennt sind. Die Läppchen haben einen Durchmesser von 6—7—8 mm. Sie bestehen ihrerseits aus einem ganzen System kleiner, $\frac{1}{2}$ —1—2 mm Durchmesser haltender Höhlen von wechselnder Form. Teils mit klarem, gelblichem, teils mit dunkelrotem, hämorrhagischem Inhalt. Gleiche Hämorrhagien sind zum Teil in dem schmalen Gewebe zwischen den Cysten erkennbar. Nach den großen vorderen Cysten hin (mundwärts), erkennt man ebenfalls ein ganzes System kleiner, meist 2 mm im Durchmesser haltender Höhlen, die sich bis in die Wand der größeren, schon von außen erkennbaren Cysten fortsetzen. Auch in diesen Partien liegen, teils in, teils um die Cysten dunkelrote Blutungen.

Die größeren Cysten, die dem vorderen Teil des Tumors entsprechen, sind von teils rundlicher, teils ovaler Gestalt. Die größte hat einen Durchmesser von $2\frac{1}{2}$ cm, während die beiden anderen einen Durchmesser von ca. 1 cm haben. Im großen und ganzen handelt es sich um 3 Cysten und nur in der Umgebung der nach hinten und unten gelegenen größeren Cysten finden sich noch einige kleinere, 2—3 mm im Durchmesser haltende. Die Wanddicke der größten Cyste beträgt kaum $\frac{1}{2}$ mm. An einzelnen Stellen ist die Wand durch netzförmig verbundene Züge auf $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$ —1 mm breite weiße, etwas vorspringende Trabekel verdickt. Die Wand der beiden

kleineren Cysten ist ähnlich beschaffen. Zwischen den Cysten ist die sie trennende Gewebsschicht, ebenfalls kaum $\frac{1}{2}$ mm dick. In den nach hinten und unten und den nach vorn gelegenen Cysten ein kleines, frisches Blutgerinnsel von Submaxillargewebe ist auf dem Schnitte mit Sicherheit nichts zu erkennen.

Der Tumor wurde in toto in seinem größten Durchmesser geschnitten und mit Hämalaun-Eosin und nach van Gieson gefärbt.

Diese Schnitte geben zunächst schon von bloßem Auge oder mit schwacher Lupe betrachtet gute Übersichtsbilder. Es treten die beschriebenen größeren und kleineren Cysten deutlich hervor. Die meisten sind ausgefüllt mit homogener, hochrot gefärbter (Hämalaun-Eosin) Masse, während die kleineren leer sind.

Der ganze Schnitt zerfällt in 2 Partien, einen 2 Francsstückgroßen Kern und eine, diesen Kern umgebende $1\frac{1}{2}$ —2 cm breite Zone. Diese ist hauptsächlich gebildet durch die größeren Hohlräume. Neben und zwischen ihnen sind aber auch kleine und kleinste Cysten. Alle sind getrennt durch ein rosagefärbtes Gewebe, das zwischen den einzelnen Hohlräumen bald ganz schmale Septen, bald stärkere Wandungen und Züge bildet.

In dem Kern liegen nur kleinere Cysten, zwischen denen ein dunkelblau gefärbtes Gewebe nicht in Zügen und Septen, sondern in Schollen angeordnet zu erkennen ist. Da und dort sind schon von bloßem Auge kleine Blutgefäße erkennbar; größere Gefäße befinden sich nicht bei dem Schnitte.

Mikroskopisch besteht die äußere Zone aus einem ziemlich zellreichen Bindegewebe, das an vielen Stellen von Blutkörperchen und Lymphocyten reichlich durchsetzt ist. Es zieht sich mit wenigen Unterbrechungen um die Peripherie als Kapsel herum. Um die großen Cysten ist dasselbe in parallele Züge angeordnet, so daß man den Eindruck einer Cystenwand bekommt. Oft kommen die Hohlräume sehr nahe aneinander zu liegen, indem die sie trennende Bindegewebsschicht auf nur 2—3 Zellzüge zusammenschrumpft. Die Gestalt der Hohlräume ist sehr mannigfaltig, bald ist sie rund, bald oval, bald mit Ausläufern versehen. An Stellen, an denen viele Cysten beisammen liegen, entsteht ein feines Maschenwerk.

Der rote Cysteninhalt erweist sich als Blut.

Die Cysten sind durchweg ausgekleidet mit einem wohl erhaltenen, einschichtigen Endothel.

Der als Kern bezeichnete Teil des Schnittes bietet ein ganz anderes Bild. Das Bindegewebe tritt in den Hintergrund, die Cysten sind kleiner. Dafür sind große Partien gut erhaltenen Speicheldrüsenorgans vorhanden. Überall sind zwischen die Drüsenläppchen die Cysten eingeschoben. Sie drängen die verschiedenen Acini auseinander, so daß sie hier einzelne Acini isolieren, dort Gruppen von 2 oder 3 abtrennen (Fig. 2). Ihre Gesamtanordnung und ihre einzelnen Zellen sind wohl erhalten. Auch an den Ausführungsgängen, die mehrfach im Schnitt getroffen sind, ist nichts Abnormes zu bemerken. Es scheint jedoch, daß sich das Lymphangiomgewebe, doch zum Teil auf Kosten des Drüsenorgans breit macht; denn das noch vorhandene Quantum dürfte kaum einer intakten Submaxillaris entsprechen. An den zwischen die Drüsensubstanz eingeschobenen Cysten ist ebenfalls der Endothelbelag deutlich zu erkennen. Im Inneren findet sich vielerorts

Blut. Ebenso im Bindegewebe, während die Drüsenpartien nicht von Blut durchsetzt sind.

Wie aus dem eben beschriebenen Bilde hervorgeht, handelt es sich um ein in und um die Submaxillaris entwickeltes und von gemeinsamer bindegewebiger Kapsel umgebenes Lymphangioma cavernosum.

Das Kind ertrug vorerst den Eingriff relativ gut. Am zweiten Tage wurde der Drain entfernt. Nach einer unbedeutenden Temperatursteigerung

Fig. 2.

sank die Körperwärme am 4. Tage zur Norm. Am 6. Tage wurden die Nähte entfernt. Die Naht ist reizlos und der große Hautlappen hat sich überall gut angelegt. Es ist auffallend, wie viel deutlicher jetzt der in der Parotisgegend gelegene Tumor in die Erscheinung tritt.

Im weiteren Verlaufe bildet sich im Zentrum des Lappens ein kleiner Abszeß, der auf Incision rasch ausheilt.

Nachdem sich das Kind anfangs gut ernährt und sich das Aussehen gebessert hatte, traten allmählich Verdauungsstörungen mit leichten Temperatursteigerungen ein. Die Tumoren der rechten Submaxillaris und der Parotiden vergrößerten sich etwas. Unter zunehmenden Diarrhoen kam

das Kind mehr und mehr herunter und verfiel zusehends. Die Nahrungsaufnahme verminderte sich und am 5. Februar 1908 trat der Tod ein.

Sektion (Herr Prof. Hedinger): Vorn in der Mitte des Halses bis fingerbreit unter dem Ohr verlaufend eine verheilte, sigmaförmig gekrümmte Operationsnarbe. Der linken Parotis entsprechend eine 5:4 cm messende derbe Geschwulst, die das Ohr läppchen etwas nach oben hebt und nach unten ca. 2 cm unter dem linken Kieferwinkel verläuft. Eine weitere Geschwulst unter dem rechten horizontalen Kieferast nach vorn bis 2 cm von der *Protuberantia mentis* entfernt verlaufend, nach hinten 2 cm hinter dem Kieferwinkel. Die Geschwulst prall elastisch, 4:5 cm mit einem größeren Knoten vorn und einem kleineren hinten. Nach oben setzt sich die Geschwulst in die etwas vergrößerte Parotis fort. Eine dritte Geschwulst, 1 cm nach außen vom linken Mundwinkel ungefähr in derselben Höhe. Geschwulst prall elastisch mit einem Durchmesser von ca. 1 cm. Im Mundboden unter der Zunge auf der rechten Seite, dem Verlauf der Duct. subling. und submax. entsprechend, ebenfalls eine haselnußgroße Geschwulst. Blandin-Nuhn'sche Drüse nicht vergrößert. Tränendrüsen nach außen nicht fühlbar. In der Mitte des Halses ungefähr in Schilddrüsenhöhe 2 haselnußgroße, ziemlich pralle Knötchen, direkt subkutan gelegen. Ein anderer Knoten in der Mitte bis zur *Incisura jugul.* reichend 2:1 cm.

In dem linken Sinus piriformis 2—3 mm haltende Erhebungen, darunter eine vereinzelte, 1—2 mm Durchmesser haltende Cyste mit klarem Inhalt.

Der oben beschriebenen Anschwellung unter dem rechten horizontalen Kieferast entspricht ein Tumor von 4:4:2 cm Durchmesser. Der Tumor ist halbkugelig mit Konvexität nach außen, vollkommen abgekapselt. In seiner Lage der stark vergrößerten *Glandula submaxillaris dextra* entsprechend. Nach hinten und oben geht der Tumor in die mäßig vergrößerte *Gland. parotis dextra* über, von ihr durch ein Bindegewebsband, in dem sich kleine vereinzelte Cysten befinden, getrennt. Beim Herauspräparieren des Tumors entleert sich eine gelbe, eiterähnliche Masse. Auf der Schnittfläche durch den Tumor erkennt man exquisit lappigen Bau. Medianwärts sind vereinzelt ca. 1 cm Durchmesser haltende Cysten mit dickem, gelbem Eiter gefüllt. In der lateralen Hälfte liegen in graurötlichem Gewebe eine ganze Anzahl teils rundlicher, teils unregelmäßiger Herde, die gelben Eiter entleeren, daneben einzelne Cysten mit klarem Inhalt.

Parotis dextra: 6:2:1 cm. Nach außen überall von bindegewebiges Kapsel umgeben. Auf der Schnittfläche ein ganzes System von Cysten erkennbar, mit klarem Inhalt. Sowohl die Parotis als auch die Submaxillaris lassen sich ziemlich gut aus der Umgebung herausσχälen und scheinen, einzelne Verwachsungen abgerechnet, isoliert zu sein. In der Muskulatur keine Cysten erkennbar. Ein dritter Knoten entspricht der stark vergrößerten *Glandula sublingualis dextra*. Der Knoten reicht bis unter die Zungenspitze am Unterkiefer nach unten bis ans Zungenbein und nach hinten bis an den Pharynx. Größe von ca. 5:3:3 cm, medianwärts reiht die Geschwulst bis etwas über die Zungenmitte, läßt sich aber von der nur wenig vergrößerten *Gland. sublingualis sinistra* trennen. Auf einem Schnitt durch den Tumor erscheint derselbe eingenommen von einem System

von Höhlen mit klarem Inhalt, mit einem Durchmesser von 2—3—8—12 mm. Die Höhlen sind vielfach kommunizierend. Die Wandung weißlich, leicht trabekulär verdickt, glatt. Gegen die Zunge hin greift der cystische Prozeß zum Teil in diese über. An dem in der dem Tumor zugewandten Partie der Zunge kleine, teils runde, teils unregelmäßige Cysten, zwischen denen Muskelbündel erkennbar sind.

Die Cysten im Sinus piriformis erweisen sich auf einem Querschnitt als eine Fortsetzung des Tumors nach hinten.

Unter der rechten Zungenhälfte ein grauweißliches Gewebe, das von zahllosen, 1—2 mm Durchmesser haltenden Cysten mit klarem Inhalt durchsetzt ist. Auch hier erscheint die Zungenmuskulatur in geringem Grade von einzelnen Cysten durchsetzt.

Die linke Gl. submaxillaris fehlt.

Die linke Parotis $5\frac{1}{2} : 2\frac{1}{2} : 2$ cm, abgekapselt. Auf der Schnittfläche in gelbweißem, meist transparentem Gewebe, das Lappchen zeigt multiple kleine Cysten mit teils klarem, teils gelbem trübem Inhalt. Die Cysten von wechselnder Gestalt, $\frac{1}{2}$ —2—10 mm im Durchmesser messend.

Die subkutanen, in der Mitte des Halses gelegenen Cysten enthalten klaren Inhalt und glatte Wandung.

Auf der linken Seite der Trachae, direkt unter der Schilddrüse gelegen, ein ca. 3 cm langer Herd, der ebenfalls aus multipeln, 2—3—10 mm messenden Cysten mit klarem Inhalt besteht.

Die Schilddrüse ist nicht vergrößert, makroskopisch nicht Cysten enthaltend.

An entsprechender Stelle unter dem rechten Schilddrüsenlappen nicht mit Sicherheit makroskopisch Cysten erkennbar.

Die großen Gefäße Carotis und V. jugularis gehen unter den großen Tumoren vorbei.

Die mikroskopische Untersuchung dieser Tumoren förderte im allgemeinen die gleichen Befunde zutage, wie wir sie schon für die Submaxillaris sinistra erhoben haben.

Überall treffen wir wieder, zwischen das gut erhaltene Drüsengewebe eingeschoben, die Cysten von gleicher Beschaffenheit; nur sind im ganzen weniger größere Cysten vorhanden, so daß das Bild vielmehr dem als Kern bezeichneten Teil des exstirpierten Tumors entspricht.

In der Parotis sin. und der Submaxillaris dextra ist das Bild an einzelnen Stellen etwas durch die Entzündung verändert. Wohl ist die Anordnung der Gewebe genau zu erkennen, die Hohlräume sind aber mit einem aus Leukocyten bestehenden Inhalt angefüllt (Eiter) und das Stroma ist an diesen Stellen ebenfalls von Leukocyten dicht durchsetzt. Auch die Drüsensubstanz ist von der Entzündung in Mitleidenschaft gezogen. Die Zellgrenzen sind undeutlich und an den Kernen ist teilweise Degeneration zu erkennen. Auch in bezug auf das Verhalten der Cysten zum Drüsengewebe

finden wir etwas andere Verhältnisse. Die Cysten dringen viel intensiver in die Drüse ein. Sie drängen nicht nur die einzelnen Acini auseinander, sondern sie sprengen die Acini selbst, dieselben in einzelne Partien teilend und bringen dadurch die Partikel zum schwinden, so daß man deutlich den Eindruck bekommt, die Drüse werde nach und nach durch das Cystengewebe substituiert.

An der Sublingualis wird mikroskopisch bestätigt, was schon makroskopisch konstatiert wurde, daß das Tumorgewebe in die Zungenmuskulatur hineingewuchert ist. Die Cysten drängen sich zwischen die Muskelbündel, diese auseinander schiebend.

Die Cystchen im Sinus piriformis erweisen sich mikroskopisch vom gleichen Bau wie diejenigen der Speicheldrüsen.

Das gleiche gilt für den Herd unterhalb des linken Schilddrüsenlappens. Die Thyreoidea selbst enthält keine Cysten.

Der rechte Schilddrüsenlappen, sowie seine Umgebung, ist frei von Lymphangiomgewebe.

Die Tränendrüsen sind normal.

Auch sonst fand sich im Körper keine Lymphangiombildung mehr.

Zwei Befunde in den Tumoren gehören nicht zum Bilde des Lymphangioms. Erstens die zahlreichen Blutungen und zweitens die Eiterung.

Blutiger Inhalt in Lymphangiomcysten ist nichts seltenes und schon von Lücke (Pitha-Billroth, II. Bd., 1. Abt.: Die Lehre von den Geschwülsten) und neuerdings von Pätzhold (Bruns' Beitr. z. klin. Chir., Bd. 51, S. 671), auf Verbindungen der Lymphangiome mit Venen bezogen worden.

In unserem Falle weist der Umstand, daß die Blutungen nur in dem operativ entfernten Tumor sich finden und nicht nur die Cysten, sondern auch das Zwischengewebe durchsetzen, darauf hin, daß sie als Artefakte, entstanden durch Zerrung und Quetschung des Tumors, aufzufassen sind.

Entzündungen und Eiterungen treten in Lymphangiomen ziemlich häufig auf. Entzündliche Nachschübe sind ja für Lymphangiome geradezu charakteristisch.¹⁾ In unserem Falle dürften die Eiterherde auf die Punktionen zu beziehen sein. Kulturell fanden sich Staphylokokken. Daß Lymphflüssigkeit enthaltende Cysten außerordentlich leicht infizierbar sind, ist ohne weiteres klar.

Das Auftreten von Lymphangiomen in der Halsregion ist ein

1) Küttner, Intermittierende Entzündung der Lymphangiome. Bruns' Beiträge, Bd. 18.

häufiges Vorkommnis. Was in unserem Falle das Interessante und Seltene ist, ist die Lokalisation.

Sämtliche Speicheldrüsen sind befallen.

Nicht bei allen ist der Prozeß gleich weit fortgeschritten; jedoch überall in so ausgesprochenem Maße, daß deutlich jede einzelne Drüse als Tumor imponierte. Sowohl anatomisch, als histologisch ließ sich feststellen, daß diese klinisch beobachtete Intumeszenz der Speicheldrüsen keine vorgetäuschte war, indem der Tumor tatsächlich in den Drüsen selbst und nicht nur in der Drüsengegend gelegen war, ohne daß die Drüse selbst irgendwelchen Anteil an der Erkrankung hatte, wie dies in den Fällen von Hofmeister (l. c.) und Alsberg (l. c.) mit Lipomen und von Rothe¹⁾ mit seinem Lymphangiom der Fall war.

Wenn nun auch klinisch und pathologisch-anatomisch die Entwicklung des Lymphangiomes in den Speicheldrüsen das Bild vollkommen beherrschte, so ist doch bemerkenswert, daß die Cystenentwicklung sich nicht ganz streng an die gesetzten Grenzen hielt.

An beiden Parotiden, beiden Submaxillares und der linken Sublingualis beschränkte sich das Lymphangiom genau auf die Drüse und hielt sich innerhalb der Kapsel. Aber an der Sublingualis dextra ging die Cystenbildung über die Drüsengrenze hinaus in die Zunge und führte dort zu einem Bilde, daß der Makroglossie nicht unähnlich ist. Man darf mit Recht sagen, das Lymphangiom geht von der Drüse in die Zunge über und nicht umgekehrt, denn erstens ist das Befallensein der Zunge klein im Verhältnis zu dem der Drüse und zweitens wäre es sehr gesucht, an der einen eine sekundäre Beteiligung der Drüse anzunehmen, während an allen andern die primäre so deutlich ist.

Auch soll ein Hineinwuchern der am Halse entwickelten Lymphangiome in die Halsorgane nicht vorkommen. Lücke (l. c.) sagt: „Sie können, besonders die tieferen, eine kolossale Größe erreichen und sich bis zum Gesicht hinauf, bis in die Infraclaviculargegend hinab erstrecken, sie können sich um den ganzen Hals herumziehen, alle Organe desselben umwachsen und in die Mundhöhle hineintragen; niemals aber werden die Organe des Halses, niemals die Drüsen, Gefäße und Nerven in diese Entartung hineingezogen.“

Pätzhold (l. c.) erwähnt in einem Fall: „Gegen den Kiefer zu geht der Tumor ohne scharfe Grenze in das Parotis- bzw. Sub-

1) Rothe, Virchows Arch., Bd. 177, S. 535.

maxillarisgebiet über.“ Ob hier ein Hineinwuchern in die Drüsen stattgefunden, wird nicht erwähnt.

Aber nicht nur in die Zunge verbreitete sich in unserem Falle der Tumor, sondern er sandte auch gegen den Kehlkopf einen Fortsatz, dessen Cystchen im Sinus piriformis bis unter die Schleimhaut reichten. Durch diese war wohl die in der Krankengeschichte erwähnte zeitweise auftretende stridoröse Atmung zu erklären.

An zwei Stellen fanden sich ferner Cysten, die in keinem direkten Zusammenhang mit den Speicheldrüsentumoren standen, eine vereinzelte, im Iugulum sterni und ein kleines Häufchen am unteren Ende des linken Schilddrüsenlappens.

Lymphangiome am Hals können enorme Dimensionen annehmen und dadurch Respiration und Nahrungsaufnahme beeinträchtigen. Diese entwickeln sich im subkutanen Gewebe oder in der tiefen Halsfaszie.

Es herrschte früher die Ansicht, wie Lannelongue und Achard¹⁾ berichten, daß alle diese cystischen Bildungen am Hals ihren Ursprung in den Speicheldrüsen hätten. Diese Ansicht stützte sich einmal auf die meist multilokuläre Beschaffenheit der Tumoren, was mit einem gewissen Schein von Recht die Ableitung von den Acini der Speicheldrüsen zuließ und dann auf die große Ähnlichkeit der bis zum Mundboden vorgedrungenen Lymphangiomen mit der Ranula. Es kam ferner hinzu, daß das Fehlen dreier Speicheldrüsen (Blachez, zit. nach Lannelongue und Achard, l. c.), beobachtet wurde, was selbstverständlich die Auffassung der Tumoren als cystische Degeneration der Speicheldrüsen in hohem Maße bestärkte. Schon Lannelongue und Achard wenden sich gegen diese Auffassung, weil erstens diese Erklärung höchstens für die in der Speicheldrüsenregion gelegenen Tumoren gilt und zweitens viele Lymphangiome des Halses bekannt sind, bei denen die Speicheldrüsen in keiner Weise beteiligt sind und drittens in der Struktur der Tumoren nichts an Speicheldrüsen erinnert. Heute wird dieser Anschauung von jedermann beigeprlichtet.

Das erwähnte Fehlen einer oder mehrerer Speicheldrüsen glauben Lannelongue und Achard als nebenhergehende Mißbildung (*Malformation concomitante*) auffassen zu müssen.

Sie führen einen Fall an, in dem die Cysten in dem interstiellen Bindegewebe der Parotis bei erhaltenem Drüsenlappchen entwickelt waren.

1) Lannelongue u. Achard, *Traité des kystes congénitaux*. Paris 1886.

Dieses ist nun zweifellos ein Analogon zu unserem Falle. Die beigelegte mikroskopische Abbildung entspricht vollkommen unseren Bildern und die Beschreibung paßt genau: „Les parois du cavités . . . présentent un revêtement endothélial analogue à celui des veines.

Les coupes de la tumeur montrent des cavités très nombreuses et de toutes dimensions. Il s'entrouve dans les interstices des lobules glandulaires qui tout plus ou moins disséqués par les loges du kyste et qui proéminent dans leur intérieur; quelquefois un lobule glandulaire est isolé dans une cloison intermédiaire à deux loges . . .“

Die Folge dieses Eindringens der Cysten zwischen die Acini, ja in dieselben hinein, wie wir beobachten konnten, ist aber auf die Dauer für das Drüsengewebe nicht gleichgültig. Unter dem unaufhaltsamen Vordringen des Lymphangioms muß zuletzt das Parenchym leiden, es wird zum Schwinden gebracht, wofür wir in unserem Falle manche Anzeichen haben. Sowohl in dem Tumor der Submaxillaris sinistra als auch in dem der Sublingualis dextra entsprach die vorhandene Menge Drüsengewebe nicht dem normalen Quantum. Ferner lassen solche Bilder, wie sie in Fig. 3 wiedergegeben sind, keinen Zweifel zu von der verderblichen Wirkung der Cysten auf das Drüsengewebe.

Denken wir uns die Affektion in unserem Falle an der Submaxillaris sin., besonders an der Parotis sin. noch weiter vorge-schritten, so läßt sich leicht denken, daß nichts mehr von Drüsengewebe zu finden ist. Es ist also wohl möglich, daß eine oder mehrere Speicheldrüsen wegen der Entwicklung des cystischen Tumors zugrunde gegangen sein kann (vergl. Fall Blachez bei Lannelongue und Achard), nicht weil diese Tumoren aus den Speicheldrüsen entstehen, sondern weil sie in denselben sich entwickelt haben und es ist nicht nötig, eine begleitende Mißbildung anzunehmen.

Das ist beim ersten Blick auf unsere mikroskopische Präparate klar, daß die Cysten mit den Speichelcysten nichts zu tun haben, denn nicht nur das Drüsengewebe, sondern auch die Ausführungsgänge sind normal. Es war auch bei dem Kinde keine Trockenheit des Mundes zu konstatieren, so daß anzunehmen ist, die Speicheldrüsen haben funktioniert.

Vom Munde aus betrachtet sah die Affektion allerdings täuschend ähnlich wie eine Ranula aus und wäre man nicht durch die mächtige Tumorbildung anders gewiesen worden, so hätte man sicher auf eine echte Speichelcyste geschlossen.

Zudem scheint die Lokalisation der Lymphangiome in den Speicheldrüsen eine außerordentliche Seltenheit zu sein.

Wie schon erwähnt, beschreiben Lannelongue und Achard (l. c.) eine solche in der Parotis (Observ. LIV — kyste séreux congénital de la face et de la parotide — Extirpation; guérison. — Examen histologique; envahissement de la parotide par les kystes). Im nächsten Fall (Observ. LV — kyste séreux congénital de la joue et de la région sousmaxillaire. — Extirpation; guérison. — Loges multiples; revêtement endothelial), saß allerdings die Geschwulst in

Fig. 3.

der Submaxillarisgegend; es heißt jedoch im Operationsbericht: La tumeur a dû être disséquée sur la face externe de la glande sous-maxillaire qu'elle entoure presque de toutes parts . . ., woraus hervorgeht, daß die Cysten wohl der Submaxillaris fest adhaerent, aber nicht in ihr entwickelt waren.

Einen der eben erwähnten (Observ. LIV) ganz analogen Fall beschreibt Robinson¹⁾, der auch histologisch untersucht wurde.

1) Robinson, Lymphangioma cavernos. from the parotid region. Tr. of the pathol. soc. of London 1895/96, XLVII, 255.

Der Tumor saß im Parotisgewebe. Die Drüse sei unvollkommen entwickelt gewesen.

In der ausführlichen, mit reicher Kasuistik versehenen Arbeit von Ehrich¹⁾ über Speicheldrüsentumoren und in der Abhandlung v. Küttner²⁾: Die Geschwülste der Submaxillarspeicheldrüse finden sich keine Fälle von Lymphangiomen.

Küttner³⁾ erwähnt ihr Vorkommen im Handbuch für praktische Chirurgie mit dem Hinweis auf das Buch von Lannelongue und Achard.

Aus diesen spärlichen Notizen in der Literatur darf wohl mit Recht geschlossen werden, daß Lymphangiome der Speicheldrüsen ein seltenes Vorkommnis sind. Doch muß dabei bedacht werden, daß sie bei ihrer geringen Bedeutung auch weniger zur Publikation reizen und das gewiß manche Fälle, die nicht durch Operation oder Sektion der histologischen Untersuchung zugänglich gemacht wurden, unbestimmt blieben oder unter falscher Diagnose gingen. Es gibt wohl für die Lymphangiome der Speicheldrüsen, was Hildebrand⁴⁾ für die Lymphangiome im allgemeinen sagt: „Ich möchte glauben, daß das Lymphangiom viel öfter vorkommt, als man gewöhnlich annimmt; ohne Zweifel werden manche Fälle nicht diagnostiziert, gelten als weiche Lipome resp. Fibrome oder als Cysten anderen Ursprungs.“

Wenn nun auch vereinzelte Fälle von Lymphangiomen einer Speicheldrüse beschrieben sind, so ist jedenfalls eine symmetrische lymphangiomatöse Erkrankung aller Mundspeicheldrüsen ein höchst merkwürdiger Befund.

Obschon der Tumor der Sublingualis dextra die Drüsengrenze überschritten hat und in die Zunge und gegen den Kehlkopf vorgedrungen war, und obschon sich unterhalb des linken Schilddrüsenlappens ein lymphangiomatöser Herd und im Iugulum sterni eine verirrte Cyste vorfand, sind wir doch vollkommen berechtigt, die Erkrankung der Speicheldrüsen pathologisch-anatomisch und klinisch in den Vordergrund zu stellen.

Klinisch konnte nur die Cyste im Iugulum als extraglandulärer Herd erkannt werden.

1) Ehrich, Bruns' Beitr., Bd. 51, S. 363.

2) Küttner, Bruns' Beitr. Bd. 16, S. 181.

3) Küttner, Chirurgie der Speicheldrüsen. Handb. f. prakt. Chirurgie (v. Bergmann und v. Bruns) 1907, I. Bd., S. 663.

4) Hildebrand, Königs Lehrbuch der Chir., 4. Bd., Allg. Chir., S. 380.

Es erinnerte deshalb, wie schon bei Besprechung der Diagnose erwähnt wurde, das Bild, wegen der symmetrischen Anschwellung der Speicheldrüsen, an die Mikuliczsche Krankheit. Bekanntlich zeigt histologisch diese Erkrankung Bilder, die mehr oder weniger in das Gebiet der Pseudoleukämie hineingehören. Sie beruht, wie Minelli¹⁾ sich ausdrückt, auf Substitution des Parotisgewebes durch ein lymphatisches Gewebe, wobei es zur Bildung von echten Lymphknoten kommen kann. Es handelt sich also um solide Tumoren. Infolgedessen ist die Konsistenz meist eine derbe und nur selten weich, aber nicht fluktuierend.

Obschon nun also der äußere Aspekt unseres Falles eine frappante Ähnlichkeit mit Mikuliczscher Erkrankung hatte, ließ die palpatorisch deutlich erkennbare Cystenbildung an der Submaxillaris und Parotis sin. kein Zweifel darüber, daß eine andere Affektion vorlag. Die klinische Untersuchung des Blutes zeigte durchaus normale Verhältnisse.

Wäre nun aber die Ausbildung der Cysten weniger weit gediehen, als an der Submaxillaris und namentlich an der Parotis sinistra, wäre also das Gewebe mehr schwammig gewesen, so hätte der Nachweis der Cysten nicht erbracht werden können und es hätte uns die Erkrankung als weiche symmetrische Anschwellung der Speicheldrüsen imponiert und wir hätten klinisch nicht gezaudert, den Fall den Beobachtungen Mikuliczscher Krankheit anzureihen.

Aus diesem Grunde wäre es wohl denkbar, daß Fälle von symmetrischer Anschwellung der Mundspeicheldrüsen mit weicher Konsistenz fälschlicherweise unter der Diagnose Mikuliczscher Krankheit kursieren. In einem von M. v. Brunn angeführten Falle (Kümmel 3) heißt es z. B. „auffallend weich“. Liegt keine histologische Untersuchung vor, so kann man in einem solchen Falle natürlich mit ebenso wenig Recht behaupten, die Schwellung beruhe auf Lymphangiom, als es handle sich um echte Mikuliczsche Krankheit.

Ganz abgesehen davon, daß unser Fall als Rarität ein gewisses Interesse verdient, zeigt er, daß nicht jede symmetrische Anschwellung der Speicheldrüsen als eine Mikuliczsche Krankheit angesprochen werden darf, da nachgewiesenermaßen die Möglichkeit besteht, daß dasselbe klinische Bild durch mehrere Affektionen hervorgerufen werden kann.

1) Minelli, Virchows Arch., Bd. 185, S. 117.