

Ein Fall von erblicher Schleimdrüsenhypertrophie im Munde.

Von

Priv.-Doz. Dr. **Hugo Hecht** (Prag).

Mit 3. Textabbildungen.

Oberleutnant M., 28 Jahre alt, ledig, kam im Mai 1918 zur 3. Kur ins Spital. Die Infektion erfolgte am 31. VIII. 1917 und bot im Verlauf nichts Besonderes. Unter dem linken Augenlid befindet sich seit Ende Dezember 1917 ein Herd von Lupus erythematodes, $3 \times 1,5$ cm groß. Aus der Familiengeschichte wäre hervorzuheben, daß der Vater 1902 im Irrenhaus gestorben ist, die Mutter 1908 an einer Gehirnblutung. Die Eltern haben 17 Jahre alt geheiratet. Das erste Kind, ein Mädchen, starb 5 Jahre alt, das zweite, ein Knabe, 3 Jahre alt. Erst 10 Jahre später, das dritte Kind, der ältere Bruder des Patienten, und dann eine Zwillingsgeburt von zwei Knaben, deren einer der Patient ist, blieben am Leben. Die beiden Zwillinge sehen einander täuschend ähnlich.

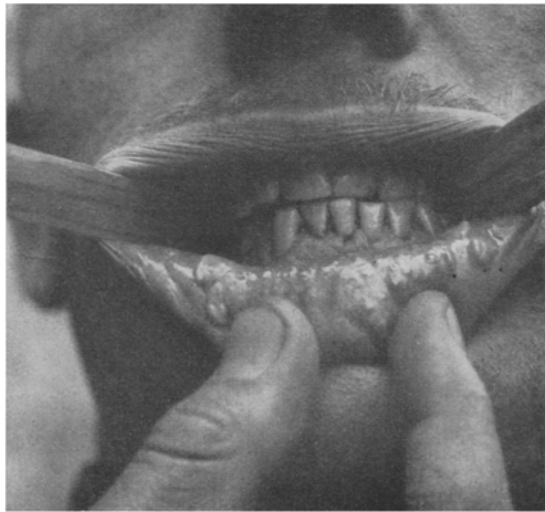


Abb. 1.

Im 21. Lebensjahre bemerkte der Pat. zum ersten Male die Veränderung an seiner Lippen- und Wangenschleimhaut, dadurch, daß ihn ein Freund darauf aufmerksam machte und fragte, ob er Syphilis habe. Das Aussehen und die Größe der Auswüchse blieben immer unverändert, wenigstens bemerkte der Pat. keine Änderung und hatte auch sonst keine Beschwerden. Als kleines Kind war er krank gewesen, sonst aber stets gesund. Jetzt ist er mittelgroß, kräftig, untersetzt, gut genährt; er steht seit Kriegsbeginn fast ununterbrochen im Felde und war nie verwundet. Er ist mittelmäßiger Raucher und Weintrinker.

An der Schleimhaut der Unterlippe sieht man bei wenig geöffnetem Munde eigentlich nichts Abnormes, bei abgezogener Unterlippe treten rechts und links zwei Beete von Wucherungen zutage, deren Lage ziemlich symmetrisch ist. Einzelne Wucherungen sind um die Mundwinkel gruppiert und bestehen aus flachen, pilzförmigen Auswüchsen, die 2 mm hoch die normale Schleimhaut überragen.

Die Gestalt der einzelnen ist rundlich, bis elliptisch, bei den kleineren 4—6 mm im Durchmesser. Außerdem gibt es rechts und links je eine Stelle, wo 6—7 solcher Herde zu einem größeren zusammengeschmolzen sind, so daß eine flache Erhebung zustande kommt, an deren Oberfläche man an den Einkerbungen die Zusammensetzung deutlich erkennen kann. Links liegt dieses Beet in der Mitte, umgeben von 6 kleineren Herden, an der rechten Wangenschleimhaut befindet es sich fast in der Nähe des Mundwinkels, so daß der vorderste Anteil bei geöffnetem Munde leicht zu sehen ist; rings herum liegen 5 kleinere Herde. Eine genaue Symmetrie zwischen links und rechts ist nicht vorhanden. Links hinten befindet sich der letzte Herd gegenüber dem zweiten unteren Molaris, rechts gegenüber dem ersten. Am Mundboden befindet sich vorn rechts, 2 mm vom Bändchen entfernt, links 1 cm davon je einer. An der Oberlippe sitzt links von der Mittellinie ein ganz flaches, kleines Herdchen, das unsichtbar wird, wenn man die Lippe anspannt. An der Schleimhaut der Oberlippe rechts nahe dem Mundwinkel ein einzelner Herd. Gegenüber den ersten und zweiten Molarzähnen rechts oben eine große Gruppe. Links, gegenüber einer Lücke vor dem ersten Molarzahn, eine flache, kaum sichtbare Gruppe.

Die einzelnen Herde sind verschieden groß, erheben sich aber stets scharf begrenzt über die Schleimhaut zu einer Höhe bis 2 mm, nur stellenweise etwas höher. Die Schleimhaut über diesen Auswüchsen ist blasser als in der normalen Umgebung und an den Kanten weißlich schimmernd. Die einzelnen Herde sind verschieden geformt, manche erinnern in ihrer Gestalt an eingesetzte flache Steine. Der Rand ist steil abfallend. Beim Betasten fühlt sich das Ganze weich an, doch ist die Schleimhaut über den Geschwülstchen nicht verschieblich. Fixiert man die Lippe und tastet mit einem Finger außen und mit dem anderen innen diese Geschwülstchen ab, so fühlt man deutlich, daß sie aus mehreren Läppchen bestehen. Die übrige Mundschleimhaut ist normal.

In Lokalanästhesie wurde das große, flache Beet rechts außen an der Unterlippe excidiert; nach Umschneidung wölbte sich ein lappiges Gebilde vor, das sich derb anfühlte und den Eindruck einer gelappten Schleimdrüse machte. Das Geschwülstchen ließ sich leicht heraus-schälen. Die Wunde heilte innerhalb einer Woche.

Die histologische Untersuchung zeigte zwei auffällige Erscheinungen: Chronisch entzündliche Veränderungen der reichlich vorhandenen Schleimdrüsen und starke Hyperplasie des Epithels mit stellenweise deutlicher Akanthose. Betrachtet man das Oberflächenepithel genauer, so bemerkt man keine degenerativen Erscheinungen, nirgendwo Hineinwuchern in die Tiefe oder sonstige Zeichen von Bösartigkeit. Gegen die Oberfläche zu sind die Epithelzellen an einzelnen Stellen vakuolisiert, was aber vielleicht als Kunstprodukt infolge der Einbettung zu betrachten ist. Ebenso sieht man in einem Teil des abgezeichneten Schnittes auf die drei bis vier oberflächlichsten Epithellagen einen hellen Streifen folgen. Die Papillen sind vier- bis sechsmal so lang als normal. Das darauffolgende Bindegewebe zeigt nichts Abnormes, ebenso die Teile von Muskelsubstanz, die sich im Präparate befinden. Dagegen sind die Schleimdrüsen zu großen, rundlichen Gebilden vereinigt, umgeben von einer fibrösen Kapsel. Im Querschnitt sieht man deutlich die Lappenbildung und zahlreiche Ausführungsgänge. An einzelnen Läppchen ist kleinzelliges Infiltrat festzustellen, aber auch an den Schleimdrüsen kein Zeichen von Malignität.

Auf den ersten Blick schien es sich im vorliegenden Falle um eine verhältnismäßig leicht zu deutende Erscheinung zu handeln, aber der

Versuch, in der Fachliteratur über Erkrankungen der Mundschleimhaut Ähnliches zu finden, scheiterte; es ist mir trotz Suchens nicht gelungen, einen ähnlichen Fall irgendwo veröffentlicht zu finden.

Unter dem Titel „Über einen Fall von Makrocheilie durch Adenome der Lippenschleimdrüsen“ berichtet E. Fraenkel im Jahre 1892 über ein Krankheitsbild, bei dem eine Vergrößerung der Unterlippe und Herabreichen des roten Lippensaums bis nahe an das Kinn bei sehr starkem Speichelfluß bestand. Durch Operation wurde eine Reihe von „fast perlschnurartig untereinander zusammenhängenden Tumoren“ entfernt, die die ganze Breite der Unterlippe einnahmen und sich histologisch als Schleimdrüsenadenome darstellten. Klinisch besteht keine Ähnlichkeit mit unserem Fall, im histologischen Bilde fehlt die auffallende Veränderung des Epithels.

Aber beim Nachlesen über die normalen Verhältnisse der Schleimdrüsen an den Lippen war es doch möglich, einiges Licht in diese vereinzelte Beobachtung zu bringen. Die Schleimdrüsen findet man, wie Toldt schreibt, als hirse- bis hanfkorngroße, weiße, scharf umschriebene Körnchen, welche in etwas wechselnder Zahl an der hinteren Fläche der Unterlippe sowie an den Wangen, am Gaumen und am Mundboden bei vorsichtigem Abpräparieren dem freien Auge leicht sichtbar werden. Bei einzelnen Individuen sind sie zu verhältnismäßig

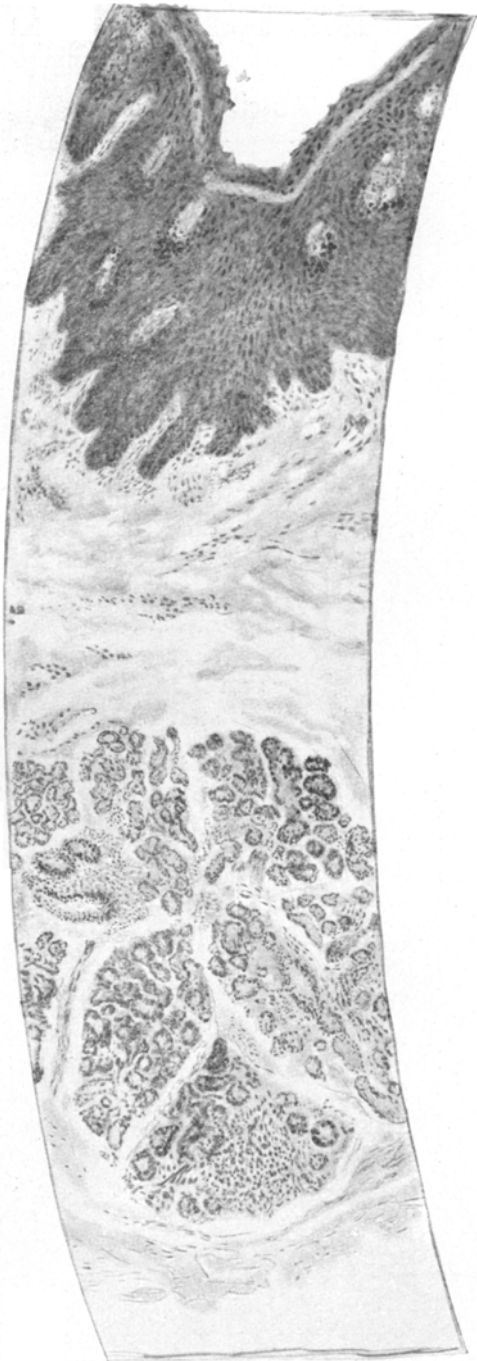


Abb. 2.

wenigen, dafür aber größeren Klümpchen zusammengeballt, bei anderen mehr zerstreut und um so kleiner. In Strickers Handbuch wird Sebastian angeführt, der an einer Unterlippe 57 Drüsen zählte, bei anderen Fällen bald 13, bald 21 jener Drüsen. Ihr Durchmesser beträgt $\frac{1}{2}$ — $1\frac{1}{2}$ cm und darüber. Sie sind übrigens im allgemeinen um so größer, je geringer ihre Zahl ist. Diese ist übrigens am größten bei Kindern und nimmt mit dem Alter ab. An der kindlichen Unterlippe sieht man sie in 4—5 Reihen neben- bzw. übereinander. An der Oberlippe überschreitet ihre Zahl selten 3, zur Seite der Mundwinkel fehlen sie gänzlich. Das wird auch von Henle bestätigt, der mitteilt, daß die Lippendrüsen am dichtesten in der Mitte jeder Seitenhälfte sowohl der Unter- als Oberlippe liegen und gegen die Medianlinie sowie gegen die Mundwinkel an Zahl und Größe abnehmen, zur Seite des Mundwinkels fehlen.

Es wäre also immerhin nicht unmöglich, daß die beschriebene Beobachtung in das Gebiet des Normalen gehört und nur überaus selten ist. Wenn dem aber so ist, so wäre damit nur die Vergrößerung der einzelnen Läppchen erklärt, nicht aber ihr Übertreten der Schleimhautfläche, die Verbreiterung des Epithels und die Verlängerung der Papillen. Zwar sind bei Neugeborenen Zotten an den Lippen bekannt, doch bilden sich diese im Laufe des ersten Lebensjahres vollkommen zurück, sind auch in ihrem Aussehen mit dem oben geschilderten Krankheitsbilde nicht zu vergleichen. Nach Neustätter fällt beim Neugeborenen eine scharfe Trennung in eine äußere und innere Zone auf. Die äußere Zone zeigt etwa die Beschaffenheit wie später der ganze Lippensaum, die innere dagegen, die über das Niveau der äußeren hervorragt, sieht fast vollständig wie die Schleimhaut der Lippen aus. Mikroskopisch stellen sich die Verhältnisse etwa so dar, daß sich das Epithel nach dem ersten Drittel des oberen Randes plötzlich auf etwa die vierfache Höhe erhebt. Mit der Epithelerhebung beginnen die schlanken, spitz zulaufenden, an ihren Enden nach vorn umgebogenen Papillen, die bis in die obersten Schichten eindringen. Gegen die Schleimhaut zu werden die Spitzen etwas gerade gerichtet; die Höhe der Papillen nimmt ab. Die Verhältnisse beim Erwachsenen lassen sich nach Neustätter in folgender Weise auf die beim Neugeborenen beziehen. Die vordere Zone wächst nicht auf Kosten der hinteren, sondern beide gleich stark. Der Lippensaum des Erwachsenen außerhalb der Schlußlinie besteht normal auch aus zwei Zonen, eben jenen wie beim Kind, nur daß die innere sich in ihrem gröberen und feineren Bau infolge der exponierten Stellung dem der äußeren Zone sehr genähert hat. Derjenige Teil der inneren Zone des Neugeborenen, der innerhalb der Schlußlinie bleibt, oder während des Wachstums der Lippen dahin gewendet wird, behält die Struktur der Pars villosa des Neugeborenen ungefähr bei. Für Neu-

stätters Ansicht spricht einmal, daß sich auch beim Erwachsenen bisweilen Differenzen zwischen der vorderen und hinteren Hälfte des Lippensaumes zeigen, dann das Aussehen der sog. Doppellippe. Doch läßt sich auch unser Fall mit einer Doppellippe kaum in Zusammenhang bringen, denn bei der Doppellippe springt der innere Teil der Lippe wulstartig hervor, und nur wenn man die Lippe anspannt, treten in ein oder dem anderen Falle die Schleimdrüsen als kleine Knötchen hervor.

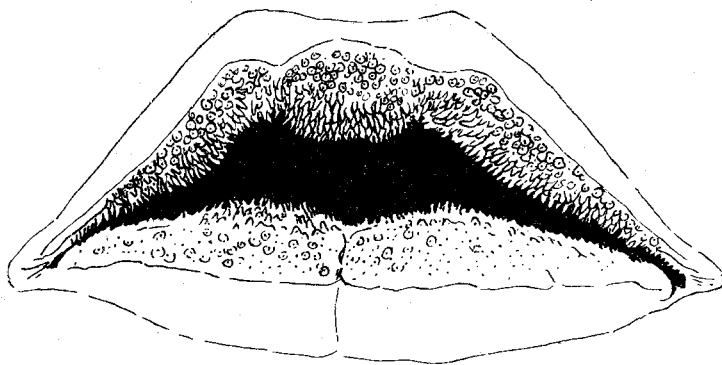


Abb. 3.

Mangelnde Rückbildung der kindlichen Zotten dürfte hier kaum vorliegen, weil das Zustandekommen der pilzförmigen Auswüchse damit nicht erklärt wäre.

Das Typische für den beschriebenen Fall ist klinisch das pilzförmige Übertreten von Schleimdrüsenpaketen über die Mundschleimhaut. Es ist nicht ausgeschlossen, daß diese Veränderung das Primäre, und die Verdickung des Epithels und Verlängerung der Papillen ein Folgezustand ist. Jedenfalls handelt es sich um eine angeborene und vererbare Vergrößerung der Schleimdrüsen der Lippen und Wangen.