

XXV.

(Aus dem patholog. Institut des städtischen Krankenhauses im Friedrichshain, Berlin. Prosektor: Prof. Dr. v. Hansemann.)

Ueber die primären Enchondrome der Lunge.

Von

Dr. Carl Hart.

Das Vorkommen primärer Knorpelgeschwülste in den Lungen ist hinlänglich bekannt, wenngleich es übereinstimmend in allen Lehrbüchern der pathologischen Anatomie als selten bezeichnet wird. Wir kennen derartige knorpelige Gewächse in zwei Formen, einmal als teils platte, diffuse oder auch zirkumskripte, knollige, nach dem Bronchiallumen gerichtete Auswüchse, welche von der normalen vorgebuchteten Schleimhaut überzogen werden, dann aber ferner als im Lungengewebe selbst und nicht immer in der unmittelbaren Nachbarschaft eines grösseren Bronchus gelegene knollige Tumoren bis zur seltenen Grösse einer Walnuss, für gewöhnlich leicht ausschälbar und von gleichmässig scharfer Begrenzung.

Eine intrabronchiale Knorpelgeschwulst ist z. B. von Siegert beschrieben worden in einem mittleren Bronchus des rechten Mittellappens, und man wird sich vorstellen können, dass in solchen kleineren Bronchialästen gelegentlich aus einer Verlegung des Lumens für das betreffende Individuum recht gefährvolle Zustände erwachsen können. Solche intrabronchialen Knorpelgewächse sind völlig analog zu setzen jenen häufigeren Auswüchsen der Knorpel des Kehlkopfes und der Trachea, welche ja ganz bekannt sind als flache oder auch polypöse, von Schleimhaut überzogene Knoten von selten grösserem Umfange.

Damit ist diese Art der Knorpelgewächse der Lunge eigentlich ohne Weiteres als eine Ekchondrose gekennzeichnet, welche Virchow bekanntlich von dem wahren Enchondrom trennte, indem er unter letzterem nur eine heterologe Geschwulst verstand, welche nicht aus präexistierendem Knorpel, sondern durch eine Aenderung in dem Bildungstypus aus einer

nicht knorpeligen Matrix entsteht. Auch Rindfleisch¹⁾ hat in ganz ähnlicher Weise definiert und Orth und viele Andere sprechen von einfachen Ekchondrosen. Allein schon Virchow und neuerdings auch Borst haben darauf hingewiesen, wie schwer mitunter eine Grenze zwischen solchen einfach hyperplastischen Wucherungen und echten geschwulstmässigen Chondromen von grösserer Selbständigkeit und Wucherungsfähigkeit zu ziehen ist. Die ursprünglich flachen und mit breiter Basis gewöhnlich von der inneren Lage des Perichondriums ausgehenden Knorpelgewächse können sich oft ganz und gar von ihrem Mutterboden lösen und den Eindruck erwecken, als seien sie frei in der Schleimhaut entstanden, und indem ihre anfangs hyaline Grundsubstanz in einen Faser- oder Netzknorpel umgewandelt wird, kann auch das histologische Bild einen selbständigeren Charakter aufweisen.

Ich erinnere nun aber gegenüber den reinen intrabronchialen Knorpelgewächsen an jene hochinteressanten Fälle, wie sie z. B. Chiari beschrieben hat, der zweimal in einer Bronchiektasie eine intrabronchiale Mischgeschwulst aus Lipom, Chondrom und Adenom auffinden konnte. Hier handelt es sich doch offenbar um echte geschwulstmässige Bildungen, welche sich von den einfachen Ekchondrosen gewissermassen nur durch ihre komplizierte Zusammensetzung aus mehreren unter sich ebenbürtigen Komponenten unterscheiden.

Neben diesen intrabronchialen Knorpelgewächsen, welche zum Teil als einfache Ekchondrosen, zum Teil aber auch als echte Geschwulstbildungen aufzufassen sind, kommen nun noch jene im Lungenparenchym selbst gelegenen primären Knorpelgeschwülste vor. Sie liegen sehr häufig in der Nähe des Hilus aussen einem grossen Bronchus anliegend, oft aber auch ohne solche Beziehungen mitten im Gewebe eines Lappens; sie sind knollig derb, oval oder rund und lassen sich infolge eines rein expansiven Wachstums und Bildung einer Art Kapsel aus komprimiertem und verdichtetem Lungengewebe leicht ausschälen. Diese Geschwülste sind stets als echte Chondrome zu bezeichnen, denn der Nachweis einer unmittelbaren Beziehung selbst kleiner Knoten zum Knorpel eines Bronchus ist Virchow und vielen anderen Untersuchern nicht gelungen und im allgemeinen wird der Ausgang auf einen versprengten Teil eines Bronchialknorpels zurückgeführt, während Virchow noch der Entstehung aus einer entzündlichen Bindegewebswucherung das Wort redete. Sicher jedenfalls handelt es sich um echte Geschwülste, welche entstanden sind an einem Ort, wo keine legitime knorpelige Matrix vorhanden sein sollte.

So auffallend an und für sich schon das Vorkommen primärer Enchondrome in den Lungen ist, um so interessanter scheint uns die Beobachtung,

1) Zitiert nach Borst.

dass diese Knorpelgeschwülste, welche für gewöhnlich einen reinen Charakter tragen, oft als gemischte oder Kombinationsgeschwülste auftreten, in bunter Zusammensetzung nicht nur aus allen möglichen Geweben der Binde-substanzreihe, sondern sogar epitheliale Formationen aufweisen, welche geradezu an Teratome erinnern. In dieser Hinsicht kann es zu einer grösseren Aehnlichkeit zwischen den Enchondromen der Lunge und denen anderer Weichteile, so der weiblichen Brustdrüse und der Submaxillaris kommen. Zwei von mir näher untersuchte Fälle von primärem Enchondrom der Lunge geben mir die Veranlassung, auf diesen teratoiden Charakter besonders hinzuweisen.

Beide Geschwülste zeigen im wesentlichen dieselbe Zusammensetzung. Der erste haselnussgrosse Tumor fand sich zufällig bei der Sektion eines im diabetischen Koma verstorbenen 67jährigen Mannes (J.-No. 637. 06). Er sass mitten im rechten Unterlappen, wurde bei der Schnittlegung getroffen und sprang aus dem Gewebe heraus; sein ursprünglicher Sitz blieb durch eine mit dünner grauweisser Membran ausgekleidete Höhle gekennzeichnet, ein grösserer Bronchus war nicht unmittelbar anliegend. Der Tumor selbst war von knolliger, sehr derbelastischer Beschaffenheit und nur unter einem grossen Kraftaufwand mit dem Knochenmesser zu durchschneiden; die Schnittfläche zeigte in den peripheren Teilen einen leicht erkennbaren lappigen Bau, streifiges, mattgrauweisses opaleszierendes Aussehen, im Zentrum braungelbe Farbe und steinharte Konsistenz.

Auch die mikroskopische Betrachtung lässt den knollig-lappigen Bau des Tumors aufs Schönste erkennen; die Schnittfläche setzt sich aus zahlreichen, aus Knorpelgewebe bestehenden runden oder ovalen Inseln zusammen, welche durch lockeres Gewebe verschiedener Natur von einander getrennt sind. Es stellt die ganze Geschwulst gewissermassen ein Multiplex kleinster Knorpelgeschwülste dar und zeigt demnach in durchaus charakteristischer Weise die Wachstumsart der Chondrome.

Betrachten wir nun das Bild etwas genauer, so muss vor allem die grosse Mannigfaltigkeit der Gewebe betont werden; neben dem Knorpelgewebe findet sich Fettgewebe, streifiges Bindegewebe, Partien von myxomatösem Charakter und endlich, was am auffälligsten erscheint, verschiedenartige Drüsenformationen. Vorherrschend ist das Gewebe von myxomatösem Charakter, welches überaus reich an strotzend gefüllten Blutkapillaren ist und alle Zwischenräume zwischen den Knorpelinseln einnimmt, indem es sich vielfach zu festeren fibrösen Zügen verdichtet dadurch, dass die Form der Zellen deutlicher spindelig und die Zwischensubstanz durch Zusammenschieben einen ausgesprochenen fibrillären Charakter annimmt. Dieses lockere Gewebe kann man geradezu als die Matrix des Knorpels bezeichnen, denn es lässt sich allenthalben verfolgen, wie seine Zellen nach der Peripherie der Knorpelinseln zu immer vollsaftiger werden, aufquellen und

schliesslich als echte Knorpelzellen in einer faseriggenetzten Grundsubstanz liegen. Diese Grundsubstanz selbst ist nichts anderes, als die hochgradig verdichtete, weitmaschige Zwischensubstanz des lockeren Gewebes. Knorpelkapseln sind nur selten deutlich ausgebildet, sie enthalten meist nur eine, seltener zwei oder drei Zellen. Im Innern des Tumors ist es zu einer totalen Verkalkung gekommen. Zwischen den Knorpelinseln schieben sich ferner in das myxomatöse Gewebe unregelmässig zerstreut grössere und kleinere Fettgewebszüge ein. In dem derartigen lockeren myxo-fibro-lipomatösen Gewebe findet sich nun eine ganze Anzahl von epithelialen Formationen. Zunächst begegnen wir häufig langgestreckten Zellschläuchen mit vielfachen seitlichen Abzweigungen, welche einfachen und mehrschichtigen niedrigzylindrischen Zellbelag ohne scharf ausgeprägte Wandung zeigen; sie scheinen das lockere Grundgewebe nach allen Richtungen hin zu durchsetzen. Daneben finden sich an vielen Stellen solide Zellstränge, zwei- und einreihig, meist parallel nebeneinander verlaufend. Die drüsigen Schläuche erfahren oft Ausbuchtungen, welche zum Teil mit desquamierten Epithelien erfüllt sind. Manche cystisch erweiterten Hohlräume mit stark abgeplattetem einschichtigem Zellbelag und ohne Wandung enthalten eine geronnene homogene, von der Wand retrahierte Masse, sie finden sich zuweilen zu mehreren mitten im myxomatösen Gewebe, doch konnte ich auf Schnittserien weder einen Zusammenhang, noch Ausführungsgänge nachweisen. Endlich muss ich noch ganz kleine Drüsenbildungen erwähnen, welche einzeln oder zu mehreren beisammen oft im Fettgewebe liegen, ein hohes helles Zylinderepithel und ganz enges Lumen zeigen.

Der zweite Tumor fand sich nur wenige Tage darauf gleichfalls rein zufällig bei der Sektion eines 68jährigen Diabetikers (J.-No. 681, 06). Er war von Wallnussgrösse und lag in der unmittelbaren Nähe des Lungenhilus im linken Unterlappen; dicht daneben jedoch ohne nachweisbaren Zusammenhang verlief der Hauptbronchus des Lappens. Die Begrenzung war eine scharfe, der Bau knollig derb, die Schnittfläche grauweiss, opaleszierend mit gelbbraunlichem steinharten Zentrum.

Mikroskopisch unterscheidet sich dieser Tumor von dem ersten nur durch die Zusammensetzung der einzelnen Gewebe. Das Gewebe von myxomatösem Charakter tritt sehr zurück, an seiner Stelle findet sich ein zellreiches, an vielen weiten und strotzend gefüllten Blutkapillaren reiches fibrilläres Gewebe, aus welchem sich die einzelnen Knorpelinseln entwickeln. Fettgewebe ist überall reichlich eingesprengt, es grenzt oft unmittelbar an die Knorpelsubstanz an und liegt sogar hier und da scheinbar eingeschlossen in ihr. Aus den Blutkapillaren ist es an einigen Stellen zu recht ausgedehnten Blutungen in das Gewebe gekommen und die Ablagerung alten Blutpigmentes weist darauf hin, dass dieser Vorgang sich schon öfter wiederholt haben muss. An drüsigen Formationen ist der Tumor viel

ärmer als der zuerst beschriebene und es finden sich nicht die cystisch erweiterten Hohlräume und die zuletzt erwähnten engen Drüsenschläuche.

Wir haben somit zwei fast gleichartige primäre Geschwülste der Lunge vor uns, für welche sich nach ihrer Zusammensetzung am besten die Bezeichnung „Adeno-Fibro-Lipo-Chondroma myxomatousum“ empfiehlt. Wir haben uns nicht dazu entschliessen können, die Partien von myxomatösem Charakter als ebenbürtig den anderen Geschwulstkomponenten an die Seite zu stellen, da dies nur dann statthaft wäre, wenn ein echtes autonomes Myxomgewebe, welches im extrauterinen Leben nicht vorkommt, vorliegen würde. Bei sorgfältigem Studium werden aber die diesem zukommenden Charaktere vermisst, die Zellen sind statt sternförmig deutlich spindlig und ebenso wie die fädigschleimige Grundsubstanz deutlich in parallelen sich durchflechtenden Zügen angeordnet. Borst betont ja auch besonders, dass in vielen Geschwülsten der Binde substanzreihe Schleimgewebe sekundär durch eine Art von Metaplasie auftritt.

Der knorpelige Bestandteil der Tumoren, welcher das Hauptcharakteristikum dieser darstellt, ist ein elastischer Fasernetzknorpel. Diese Beschaffenheit, mehr noch die bunte Zusammensetzung der Geschwülste aus zahlreichen Gewebsarten ist, wenn auch nicht unerhört, so doch immerhin recht auffallend; die Literatur verzeichnet keinen ganz analogen Fall. Meist sind die primären Lungenenchondrome, wie ich selbst schon beobachten konnte, rein und bestehen wie in andern Weichteilen aus hyalinem Knorpel, es ist aber besonders an den intrabronchialen Knorpelgewächsen ein Uebergang in Fasern und Netzknorpel beobachtet worden.

Von einer Umwandlung eines ursprünglich hyalinen Knorpels in derartiger Weise kann in unseren Fällen nicht die Rede sein, es entwickelt sich von Anbeginn der Fasernetzknorpel aus der myxomatös-fibrillären Grundsubstanz, welche offenbar als seine Matrix anzusprechen ist.

Schwierig zu erklären bleibt die Herkunft des Fettgewebes. In dem einen von Chiaris Fällen bildete gleichfalls Fettgewebe einen Bestandteil des Tumors und Chiari leitete es von dem zuweilen in der Submukosa der grossen Bronchien vorkommenden Fettgewebe ab; Rokitsansky hat sogar ein submuköses Lipom des linken Hauptbronchus beschrieben, welches das Bronchiallumen fast ganz erfüllte; ein submuköses Lipom des Kehlkopfes hat Seifert¹⁾ beschrieben. In diesen Fällen handelt es sich um grosse Aehnlichkeit mit den submukösen Lipomen des Darmtrakts und es scheint uns, als müsse man entweder an versprengte Fettgewebskeime denken oder aber die Möglichkeit zugeben, das Fettgewebe habe sich aus dem fibrillären Bindegewebe entwickelt.

Sonst ist aber Fettgewebe in der Lunge nicht gefunden worden bis

1) Zit. nach Borst.

auf einige Fälle subpleuraler Fettanhäufung bei allgemeiner Fettsucht, welche ich bestätigen kann, aber nur an den scharfen Rändern gefunden habe. Dass auf eine Beziehung zur Markbildung, wie bei echter Verknöcherung der Chondrome nicht zurückgegriffen werden kann, brauche ich nicht zu betonen, da in unseren beiden Fällen keine Verknöcherung, sondern nur einfache Verkalkung vorliegt.

Jedenfalls macht schon diese bunte Zusammensetzung der Tumoren es unmöglich, ihre Entstehung auf irritative Prozesse zurückzuführen, wie Virchow es für fast alle reinen und gemischten Enchondrome der Weichteile tat. Auch eine Beziehung zu Gefässanomalien kommt nicht in Betracht. Eine solche mag vorliegen bei den Chondromen der peripheren Extremitätenknochen, wie v. Recklinghausen annimmt, aber sowohl für die Ekchondrosen wie für die wahren Enchondrome der Lunge vermögen wir nicht, wie Siegert, daran zu denken. Damit soll nicht in Abrede gestellt sein, dass gelegentlich Gefässabnormitäten auch bei den primären Enchondromen der Lunge sehr in den Vordergrund treten können, wie der von Virchow als *Enchondroma teleangiectodes* beschriebene Fall lehrt.

Es bleiben uns also nur noch zwei Erklärungsmöglichkeiten. Die Knorpelgeschwülste können von den Bronchialknorpeln bzw. deren Perichondrium oder aber von versprengten Knorpelkeimen ausgehen. Kaufmann schreibt, dass besonders Chondrome, welche am Hilus sitzen, gern auf die Bronchialwand als Ausgangspunkt bezogen werden. So wäre auch diese Möglichkeit besonders in unserem zweiten Falle bei dem unmittelbaren Sitz des Tumors neben einem grossen Bronchus nicht ohne weiteres von der Hand zu weisen, aber es ist uns selbst wie allen denen ergangen, welche solche Geschwülste beschrieben haben, so Foerster, Wagner¹⁾, Virchow, Lesser, wir haben eine engere Beziehung zur Bronchialwand nicht feststellen können. Lesser nahm mit Wahrscheinlichkeit das peribronchiale Bindegewebe als Matrix des Knorpels an. Für unsere Fälle, besonders für den ersten, scheint uns dies nicht angängig, wir glauben zum mindesten auf eine entwicklungsgeschichtliche Versprengung von Knorpelkeimen zurückgreifen zu müssen, wie sie für die meisten Weichteilenchondrome angenommen wird und nach Borst wohl auch für die primären Lungenenchondrome am wahrscheinlichsten ist. Dass diese Geschwülste sich sehr frühzeitig entwickeln, schliesst Borst aus einem Falle, in welchem bei sehr erheblicher Anthrakose des Lungengewebes im Tumor selbst jedes Lungenschwarz fehlte. Uns will es scheinen, als seien hierfür mehr die Wachstumsverhältnisse der Chondrome verantwortlich zu machen.

Kann aber die Versprengung eines einfachen Knorpelkeimes und dessen

1) E. Wagner, Archiv f. Heilkunde. 1861. Bd. II. Zit. nach Siegert.

geschwulstmässige Wucherung die Tumorbildung in unseren Fällen erklären? Dies scheint nicht möglich, man müsste denn überhaupt an die Versprengung eines Keimes in so früher Zeit und von so unvollkommener Differenzierung denken, dass er als die Matrix aller im Tumor auftretender Gewebe zu bezeichnen ist. Wenn man sich bisher darauf beschränkt hat, die embryonale Versprengung eines einfachen Knorpelkeims anzunehmen, so genügt diese Erklärung in unseren Fällen unmöglich, denn wir haben keine einfache Knorpelgeschwulst vor uns, sondern finden in den Tumoren die ganze Bronchialanlage enthalten. Die drüsigen Gebilde zeigen nicht nur das den Bronchien zukommende Epithel, sondern auch die Schleimdrüsen sind in vollkommenster Weise zur Ausbildung gelangt.

Wir mussten uns natürlich die Frage vorlegen, ob die drüsigen Formationen auch wirkliche Bestandteile der Geschwulst selbst darstellen und nicht erst sekundär etwa durch Umwachsung normaler Anlagen in diese eingeschlossen worden sind. Dagegen spricht alles. Wir können nirgends eine wirkliche Bronchialwand nachweisen, wie sie der Grösse der drüsigen Bildungen entsprechen würde, es bleibt das einzelne Auftreten mitten in Fettgewebe eingeschlossener, den Schleimdrüsen gleichender Schläuche unerklärt, endlich lässt die Färbung auf elastische Fasern nirgends ein entsprechendes Gerüstwerk erkennen. Gerade der letzte Befund schien mir auch garnicht anders zu erwarten, indem für die primären Chondrome der Lunge ganz im Gegensatz zu den metastatischen ein vorwiegend expansives Wachstum in Betracht kommt unter einfacher Verdrängung des benachbarten Bindegewebes, welches infolge atelektatischer Induration eine Art Kapsel um die Geschwulst bildet. Es lässt sich diese Expansion auch ganz vereinen mit dem charakteristischen Wachstumsmodus der Chondrome, welcher in einer immer neuen Anbildung koordinierter Läppchen beruht. Für dieses Wachstum kommen die zentralen verkalkten Partien natürlich nicht in Betracht, man ist aber auch nicht berechtigt, Verkalkungs- und Verknöcherungsprozesse für die Erfahrungstatsache verantwortlich zu machen, dass die Lungenenchondrome nie eine besondere Grösse erreichen. In der Peripherie ist noch wucherungsfähiges Material genug vorhanden, hier sehen wir zwischen den Knorpelinseln im lockeren Gewebe neue sich bilden. Wie Borst so ist auch mir in meinem zweiten Falle der scharfe Gegensatz zwischen der weissen Geschwulst und dem stark anthrakotischen Lungengewebe aufgefallen, den ich mir allein aus der Wachstumsart des Tumors erklärt habe.

Da es sich nun in unseren Fällen nicht um einfache Chondrome, sondern um Geschwulstbildungen handelt, welche eine ganze Bronchialanlage enthalten, so müssen wir diese als wirkliche teratoide Geschwülste ansprechen. Neben den reinen Chondromen sind sie sicher sehr selten und erreichen scheinbar nie eine besondere Grösse. Es macht aber den

Eindruck, als ständen diese Geschwulstbildungen in naher Beziehung zu anderen Geschwülsten, welche sich mehrfach am Lungenhilus gefunden haben und gleichfalls einen teratoiden Charakter aufwiesen. So beschrieb z. B. Linser einen in der linken Pleurahöhle gelegenen Tumor, welcher durch einen Zweig der linken Arteria bronchialis ernährt wurde und ohne Zusammenhang mit der Lunge war, als ein kongenitales Lungenadenom, weil er neben Knorpelinseln und glatten Muskelfasern vor allem epitheliale Gebilde fand, welche ganz Bronchialbildungen entsprachen. Ich selbst hatte einmal Gelegenheit, ein orangegrosses Teratom vom Lungenhilus eines Kalbes zu untersuchen, in welchem Knorpel mit echtem Knochen, Schleim- und Fettgewebe und vor allem epitheliale Formationen sich fanden, welche ganz und gar einer Bronchialanlage entsprachen. Manche Teratome des Mediastinums, welche wir in maligner Entartung antreffen, mögen hierher zählen.

Herrn Professor v. Hansemann spreche ich für die Ueberlassung der Fälle auch an dieser Stelle meinen Dank aus.

Literaturverzeichnis.

- Borst, Die Lehre von den Geschwülsten. Wiesbaden 1902.
Chiari, Zur Kenntnis der Bronchialgeschwülste. Prager medicin. Wochenschr. Bd. VIII. 1883.
Foerster, Kleine verkalkte Enchondrome der Lunge. Virch. Arch. XIII. 1858.
Kaufmann, Lehrbuch der pathologischen Anatomie. 1904.
Lesser, Ein Fall von Enchondroma osteoides mixtum der Lunge mit partieller Amyloidentartung. Virchows Archiv. Bd. 69. 1877.
Linser, Ueber einen Fall von kongenitalem Lungenadenom. Virchows Archiv. Bd. 157. 1899.
Orth, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. Bd. I. Berlin 1887.
Rokitansky, Lehrbuch der pathologischen Anatomie. Bd. III. Wien 1861.
Siegert, Ueber primäre Geschwülste der unteren Luftwege. Virchows Archiv. Bd. 129. 1892.
Virchow, Die krankhaften Geschwülste. Bd. I. Berlin 1863.
-