

XVI.

Ein Beitrag zur Casuistik der Missbildungen an Zunge und Kehlkopf.

Von Dr. med. Adolf Calmann.

Im vergangenen Wintersemester hatte ich Gelegenheit, im pathologischen Institute der Berliner Universität zwei Fälle von Missbildungen an Zunge und Kehlkopf zu untersuchen, die sich durch ihre Eigenartigkeit und Seltenheit zur Veröffentlichung eignen.

Die erste Missbildung fand sich an einem neugeborenen Kinde zusammen mit verschiedenen interessanten, zum Theil recht seltenen Anomalien, von denen das weiter unten folgende Sectionsprotocoll eine, wenn auch nur oberflächliche Anschauung geben soll.

Am 27. August 1892 wurde der geburtshülflichen Poliklinik der Königlichen Charité von einer Hebamme die Leiche eines ohne ärztliche Hülfe geborenen Kindes zur Untersuchung überwiesen. Die von dorther stammenden, leider nicht sehr ausführlichen Aufzeichnungen lauten: Die Mutter, Luise W., Kutschersfrau, hatte früher 4mal geboren. Die beiden ersten Geburten verliefen ohne Störungen; die beiden Kinder männlichen Geschlechts leben und sind normal entwickelt. Bei den beiden nächsten Geburten wurden Kinder weiblichen Geschlechts todt geboren. Bei diesen sollen verschiedene Missbildungen festgestellt worden sein, die im Wesentlichen den unten beschriebenen glichen; Genaueres war hierüber nicht zu ermitteln. Die Geburt des 5. und letzten Kindes ging am oben genannten Datum, Abends 10½ Uhr, spontan und gut von Statten; das Kind wurde in Fusslage todt geboren. Das Sectionsprotocoll ergiebt:

Das Kind wiegt 2770 g, ist 50 cm lang, Schädel asymmetrisch, grösster Umfang 33 cm. Die Nähte sind mit Ausnahme der grossen Fontanelle von normaler Weite; die grosse Fontanelle misst in querer Richtung 8 cm, in sagittaler Richtung 10 cm. Die Haut über derselben ist wie bei einer Encephalocele hervorgerieben.

Bei Eröffnung der Schädelhöhle fliest reichliche wasserklare Flüssigkeit aus. Die Seitenventrikel sind stark dilatirt und mit Flüssigkeit gefüllt.

Der Unterkiefer ist verschoben, so dass die Mundspalte in der Richtung von rechts oben nach links unten verläuft und klafft. Die Unterlippe hängt etwas herunter, und man erblickt in dem geöffneten Munde die Zunge, welche mit 3 Auswüchsen versehen ist (s. u.).

Die Lungen sind gänzlich luftleer, sehr bluthaltig, auf der Pleura und dem Pericard sind einzelne Blutungen erkennbar.

Das Herz ist gross und in contrahirtem Zustande. Beide Ventrikel sind blutleer.

Der Ductus Botalli ist weit offen.

Die Thymusdrüse ist gross und zeigt einige Cysten.

Das Abdomen ist in die Breite aufgetrieben. Die Messung ergiebt als grössten Umfang 42 cm.

Der Proc. ensiformis ist durch die Ausdehnung des Abdomens nach vorn gedrängt.

Die Nabelschnur ist noch in frischem Zustande am Fötus.

Das Scrotum ist ödematos. Die Testikel sind unmittelbar am Ausgange des Leistenkanals fühlbar.

Der Penis erscheint in Folge des Oedems retrahirt und stellt eine warzenförmige Prominenz dar.

Die Leber zeigt keine Unregelmässigkeiten, ihre Länge beträgt 14 cm, die Breite 11 cm, das Gewicht 125 g.

Die Milz ist $15\frac{1}{2}$ cm lang und $2\frac{1}{2}$ cm breit.

Der Dickdarm und der untere Abschnitt des Dünndarms sind mit Meconium gefüllt.

Der Magen ist leer und findet sich in ausgesprochen senkrechter Stellung.

Die Urogenitalapparate werden in toto herausgenommen. Die Nierenkapsel lässt sich leicht abziehen und zeigt auf beiden Seiten ödematosche Schwellung.

Die Nieren, welche bereits durch die Haut des Abdomens hindurch als vergrösserte Organe sichtbar waren, sind beiderseits mannsfaustgross. Auf dem Durchschnitt ist der normale Bau der Nieren nicht zu erkennen. Sie sind aus einzelnen stecknadelkopf- bis bohnengrossen Cysten zusammengesetzt. Die rechte Niere wiegt 217 g, ihre Länge beträgt 14 cm, ihre Breite 8 cm, die Höhe $4\frac{1}{2}$ cm. Der dazu gehörige Ureter ist nicht dilatirt und für eine schwache Sonde vollständig durchgängig. Die linke Niere ist ebenfalls mit Cysten durchsetzt, die in der Grösse den oben beschriebenen entsprechen. Ihre Länge beträgt $13\frac{1}{2}$ cm, die Breite $8\frac{1}{2}$ cm, die Höhe 5 cm. Der linke Ureter ist ebenfalls unverändert.

Die Blase ist leer und contrahirt.

Die Urethra ist vollständig für eine schwache Sonde durchgängig.

An jeder Hand findet sich ein accessorischer Finger, dessen Endphalange mit einem Nagel versehen ist.

Am Fuss ist eine gleiche Missbildung in Form einer VI. Zehe sichtbar. Der rechte Fuss steht in ausgesprochener Varusstellung (supinirt), der linke Fuss ist pronirt (Valgusstellung).

Diagnose: Polydactylia manuum et pedum. Asymmetria facies. Tumores linguae. Pes valgus sinister. Pes varus dexter. Hydrocephalus internus. —

An der Zunge finden sich drei Auswüchse, die makroskopisch durch

ihren Sitz und ihre Gestalt von einander verschieden sind. Am Zungenrand befindet sich rechts in der Mitte, vielleicht mehr von der Oberfläche ausgehend, eine kaum hanfkorngrosse Excrescenz, welche an ihrem freien Ende ein wenig verdickt ist, so dass der der Basis zunächst gelegene Theil als ein etwas dünner Stiel gelten kann. Die ganze Länge beträgt $4\frac{1}{2}$ mm, die grösste Breite $3\frac{1}{2}$ mm, die grösste Dicke kaum 2 mm. Zu beiden Seiten der Zungenspitze finden sich zwei weitere Auswüchse, die an ihrer Basis annähernd 2 cm von einander entfernt sind. Die Spitze des Auswuchses an der rechten Seite überragt den Zungenrand um 7 mm. Die Basis reicht noch 3 mm weit in das Zungengewebe hinein und wird an der oberen und unteren Fläche von Musculatur überragt; die grösste Breite an der Basis beträgt 5 mm, die Dicke 4 mm. Der Zungenrand selbst zeigt eine ungefähr der Form dieses Auswuchses entsprechende Vertiefung. Einige dem Protocoll angefügte Bemerkungen bezeichnen die Grenze zwischen dem eigentlich etwas blass aussehenden Auswuchs und der schwach röthlichen Musculatur als eine ziemlich scharfe. Der linke Auswuchs überragt den vorderen Zungenrand um 3 mm, er setzt sich rückwärts fort und reicht in das Muskelgewebe noch 7 mm weit hinein. Die grösste Dicke desselben beträgt an der Basis 2 mm, die Breite beinahe 5 mm. Auch hier befindet sich wiederum am vorderen Rande der Zunge eine entsprechende Vertiefung. Die beiden Vertiefungen setzen sich nach der Spitze zu als flache Furchen weiter fort, wodurch beiderseits noch eine kleine Spaltung der Zunge am vorderen Rande in einen oberen und unteren Theil entsteht. Rechts ist die untere Partie fast wie ein kleiner Auswuchs gestaltet.

Die mikroskopische Untersuchung ergiebt Folgendes: Die Oberfläche der Excrescenzen ist entsprechend dem Bau der Zunge mit einer Lage geschichteten Plattenepithels bekleidet. An manchen Stellen sind die Epithelschichten bedeutend verdickt und durch Papillen der Schleimhaut vorgewölbt. Zwischen den Papillen erstreckt sich die Epithelschicht in Form solider Vorsprünge in das tiefer liegende Gewebe hinein. Sie repräsentiren also Gebilde, welche den Papillen der Zungenoberfläche entsprechen, denen sie an manchen Stellen auch in ihrer Gestalt ähnlich sind.

Der Hauptmasse nach bestehen die Auswüchse aus Fettgewebe; dieses zerfällt in einzelne Fettläppchen, welche durch breite bindegewebige Septa mit einander verbunden sind. Die Septa wiederum enthalten einzelne helle grössere oder kleinere Fetttröpfchen. Innerhalb der Fettläppchen sieht man in unregelmässiger Anordnung Drüsengewebe von acinösem Bau. Dazwischen liegen zahlreiche Querschnitte von Kanälen, deren Lumen rund und nicht erweitert ist. Diese Gebilde, deren Ränder mit Cylinderepithel bekleidet sind, stellen ihrem Bau und ihrer Anordnung nach die Ausführungsgänge der Drüsen vor. Das Drüsengewebe selbst unterscheidet sich weder durch seinen Bau, noch durch seine Form von den Oberflächendrüsen der Zunge.

Zwischen die einzelnen Fettläppchen und in dieselben hinein erstrecken sich zahlreiche Muskelprimitivbündel, die theilweise in die Zungenmusculatur übergehen.

Ebenso wie die Zunge, zeigt auch das Zungenbein eine Anomalie in Gestalt einer dornartigen Hervorragung, die sich an den Seiten abflacht und in die Cornua minora des Zungenbeins überzugehen scheint. Die genaue Präparation ergiebt, dass die beiden kleinen Zungenbeinhörner bedeutend vergrössert sind und knorpelige Pyramiden darstellen. An ihren einander zugekehrten Flächen verläuft eine verhältnissmässig breite Hohlrinne, die sich in den Körper des Zungenbeins fortsetzt und so einen Halbkreis bildet. Durch eine bindegewebige Membran mit einander allseitig verbunden, bilden die Cornua minora mit dieser Membran zusammen einen Hohlraum, in dem ein etwa linsengrosses, länglich-rundes Körperchen eingebettet liegt, dessen dem Zungenbein zugekehrte Circumferenz in der geschilderten Hohlrinne festhaftet.

Das Körperchen selbst hat eine obere unregelmässig convexe und eine untere concave Fläche; der Rand zeigt eine schmutzigbraune Färbung. Der histologische Bau entspricht dem des compacten Knochens.

Ein ganz unregelmässiger Bau zeichnet die Epiglottis aus. Der vordere Rand derselben zeigt drei tiefere sagittale Furchen, durch welche vier Lappen gebildet werden. Der grösste von ihnen, der linke, liegt neben der Mittellinie und hat eine Breite von 4 mm und eine Länge von $2\frac{1}{2}$ mm. Die anderen Lappen sind etwas kleiner. Die seitlichen Lappen zeigen noch ausserdem eine secundäre Furchung. Das Gewebe der Epiglottis ist zum Theil knorpelig, in grösserer Ausdehnung bindegewebig. Der knorpelige Theil beschränkt sich auf einen 5 mm breiten, kaum 5 mm langen Theil. Der seitliche Rand fehlt. Desgleichen fehlt beiderseits das Ligamentum aryepiglotticum. Eine ligamentöse Verbindung besteht zwischen den äusseren Lappen der Epiglottis unmittelbar hinter dem scharfen Rande nach der Basis der etwas vergrösserten Zunge.

Die Stimmbänder sind intact.

Das Material für den zweiten Fall lieferte eine Geschwulst, die von dem Zungenbändchen eines Kindes durch operativen Eingriff gelöst war und von dem behandelnden Arzte, Herrn Dr. Jul. Preuss, an das hiesige pathologische Institut zur Untersuchung geschickt wurde; die Aufzeichnungen zu diesem Falle von Seiten des Herrn Dr. P. sind folgende:

Das Kind eines Briefträgers, $\frac{3}{4}$ Jahre alt, sehr kräftig entwickelt, hat am Frenulum linguae eine stetig wachsende Geschwulst. Diese besteht aus einer flachen, knopfförmigen Excrescenz, die der Mitte des Frenulum linguae mit breitem Stiele aufsitzt und nach oben die Zunge, nach unten den Mundboden berührt. Die obere Fläche ist durch Einschnitte mehrfach getheilt; wodurch der Auswuchs ein warzenähnliches Aussehen bekommt.

Im September 1888 wurde die Geschwulst extirpiert, die Heilung der Operationswunde erfolgte per primam intentionem. Auch in diesem Falle waren zwei ältere Geschwister mit derselben Missbildung behaftet zur Welt

gekommen, jedoch bereits in fr \ddot{u} hem Kindesalter gestorben. Nach Ansicht des Herrn Dr. P. war jedoch die Geschwulst nicht als Todesursache anzusehen. —

Eine genauere makroskopische Beschreibung des Präparates war mir nicht mehr möglich, da es jahrelang in Alkohol gelegen hatte, und da mir außerdem nur einige Stücke von demselben anvertraut worden waren. Der mikroskopische Befund ist folgender:

Die Geschwulst trägt an ihrer Oberfläche eine dicke Lage von geschichtetem Plattenepithel. In diese hinein erstrecken sich zahlreiche dichtgestellte Papillen, die sich durch Grö \ddot{s} se und Form von einander unterscheiden. Zum Theil bilden sie cylindrische, zum Theil kegel- oder keulenförmige Erhebungen. Den meisten von ihnen sitzen eine oder mehrere kleinere Papillen auf. Ueberkleidet sind sie mit einem mächtig verdickten Plattenepithel, das in den oberen Schichten aus dachziegelförmig angeordneten Zellen besteht. In der Tiefe theilt es sich, indem es die einzelnen kleineren Papillen überzieht und bildet mehr oder minder breite Fortsätze. An manchen Stellen liegen die Fortsätze so dicht neben einander, dass sie in einander überzugehen scheinen und auf einem der Oberfläche parallelen Durchschnitt das Bild eines Netzwerkes geben, welches von sehr breiten, massigen, aus Plattenepithel zusammengesetzten Strängen gebildet wird.

Die geschilderten Papillen entsprechen ihrer Form und Zusammensetzung nach vollständig denen der Zungenoberfläche, ja einige von ihnen haben Ähnlichkeit mit den Papillae fungiformes der Zunge. In der Tiefe der Geschwulst finden sich zahlreiche Anhäufungen von Drüsengewebe, dessen Bau acinös ist. Die einzelnen Acini sind verschieden gross; theils ist noch ein Lumen erkennbar, theils nicht. Das Gewebe hat hier also wiederum einen Bau, der sich von dem der Oberflächendrüsen in der Mundhöhle in keiner Weise unterscheidet. Umgeben sind die Drüsen von Bindegewebe. Zwischen ihnen liegen zahlreiche Gänge, deren Wände mit Cylinderepithel ausgekleidet sind, so dass wir wohl nicht fehlgehen, wenn wir sie für die Ausführungsgänge der Drüsen erklären. Das Lumen der Ausführungsgänge variiert in seiner Gestalt und Ausdehnung an verschiedenen Stellen bedeutend. Zum Theil hat es die Form eines schmalen Schlitzes, allmählich jedoch wird es grösser und weiter, schliesslich sehen wir an seiner Stelle grosse klaffende, mit Cylinderepithel ausgekleidete Lücken. Ihre Ränder sind unregelmässig geschlängelt und wölben sich an manchen Stellen weit in das umliegende Gewebe vor.

Ein Vergleich dieser beiden Missbildungen an der Zunge ergiebt eine Uebereinstimmung in folgenden Punkten:

Beide Auswüchse haben eine rauhe Oberfläche, die mit geschichtetem Plattenepithel bedeckt ist und Papillen trägt, entsprechend denen der Zungenoberfläche. In der Tiefe finden sich in beiden Fällen unregelmässig angeordnete Massen von Drüsengewebe.

gewebe von acinösem Bau, dazwischen zahlreiche, mit Cylinderepithel ausgekleidete Kanäle, die wir als Ausführungsgänge der Drüsen erkannt haben. Auch diese stimmen in Bezug auf ihren histologischen Bau mit einander überein; verschieden sind sie aber durch die Weite ihres Lumens: In dem zuerst beschriebenen Falle ist dieses rund und nicht erweitert, in dem Parallelfalle variiert das Lumen der einzelnen Ausführungsgänge in seiner Gestalt und Ausdehnung und zwar so, dass sich neben schmalen schlitzartigen Oeffnungen breite, klaffende Lücken finden, deren Ränder unregelmässig geschlängelt sind.

Einen weiteren Unterschied bedingt die Zusammensetzung der polypösen Auswüchse aus Fettläppchen, welche durch breite, bindegewebige Septa mit einander verbunden sind; in die Fettläppchen hinein erstrecken sich ferner von der Zungenmusculatur aus Muskelprimitivbündel, während die Geschwulst eine ausschliesslich bindegewebige Grundsubstanz besitzt.

Schliesslich ist auch der Sitz der Auswüchse ein ungleicher, der eine ist an dem vorderen bzw. seitlichem Rande der Zunge entstanden und geht in das Gewebe der Zunge über, der andere sitzt dem Frenulum linguae auf, ohne sich in das Gewebe des selben hinein zu erstrecken.

Betreffs der Entstehung und Entwickelung des Drüsengewebes an so ungewöhnlicher Stelle konnte ich aus der Untersuchung keine klare Vorstellung gewinnen. Die Vermuthung liegt nahe, dass wir es hier mit verlagerten und versprengten Gewebelementen zu thun haben, eine Annahme, für die am meisten die Nachbarschaft mehrerer grosser Speicheldrüsen, und der Reichthum der ganzen Mundhöhle an Drüsen spricht. Weiterhin ist es nicht unwahrscheinlich, dass hierbei Wucherungsvorgänge in dem Gewebe und spätere Lostrennung der dadurch entstandenen Massen eine Rolle gespielt haben.

Die ungewöhnliche Gestaltung und Entwickelung der Drüsenausführungsgänge lässt schon eher eine ausreichende Erklärung zu. Die ganze cystenähnliche Bildung macht den Eindruck, als ob sie durch einen von innen her wirkenden Reiz hervorgebracht worden ist, der einerseits zu einer Dilatation, andererseits zu einer Wucherung des umgebenden Gewebes die Veranlassung gegeben hat. Als Urheber der Reizwirkung können in den Drüsenaus-

führungsgängen angehäufte Speichelmassen gewirkt haben, deren Abfluss auf irgend eine Weise verhindert worden ist. Das Hinderniss könnte durch partielle oder vollständige Verstopfung des Lumens oder auch durch angeborene Atresie gegeben sein, kurz die ganze Entwickelung ist wohl nach Art der Retentionscysten, vorzugsweise der sogenannten Ranula vor sich gegangen. Zwecks der genaueren Charakterisirung dieses Entwickelungsvorganges nehme ich die einleuchtende Erklärung zur Hülfe, die Virchow in seinem Werke, Die krankhaften Geschwülste, Bd. I. XII. Vorl. gegeben hat, die auch auf die vorliegenden Verhältnisse mutatis mutandis fast in ihrem ganzen Umfange anzuwenden ist.

Demnach wurde die ganze Geschwulst allmählich grösser, proportional der Erweiterung der Drüsenausführungsgänge und der Wucherung des umgebenden Gewebes. Bei ungehindertem Wachsthum hätte es schliesslich zu Störungen, besonders bei der Nahrungsaufnahme und bei der Athmung führen können, die schliesslich den Tod des Individuums herbeigeführt hätten.

Bei den erstbeschriebenen Missbildungen dagegen wären die Zungenauswüchse in ihrer ursprünglichen Ausdehnung wohl nicht im Stande gewesen, die Lebensfähigkeit des Kindes zu beeinträchtigen oder gar zu zerstören. Wohl aber hätte der durch bindegewebige Wucherungen entstandene lappige Bau der Epiglottis, der ihre Unfähigkeit bedingte, die Luftröhre abzuschliessen, unfehlbar den Tod des Kindes herbeiführen müssen, abgesehen davon, dass das Vorhandensein der Cystennieren (s. Protocoll) jede Lebensfähigkeit ausschloss.

Ich benutze diese Gelegenheit, um Herrn Geh. Rath Prof. Dr. Gusserow für die gütige Ueberlassung des Materials zur Bearbeitung und seinem Assistenten, Herrn Dr. P. Strassmann, für die Anregung und hülfreiche Anleitung hierzu, Herrn Geh. Rath Prof. Dr. R. Virchow für die gütige Erlaubniss im pathologischen Institute die nöthigen Untersuchungen anzustellen und seinem Assistenten, Herrn Privatdocenten Dr. R. Langerhans, für seine liebenswürdige und fördernde Unterstützung, schliesslich Herrn Dr. Julius Preuss für die freundliche Ueberlassung des als zweiten Fall beschriebenen Präparates meinen wärmsten Dank auszusprechen.