

#### IV. Ueber einen Fall von Lymphangiectasie, Lymphorrhagie und Pulmonalarterienstenose.

Von Dr. med. Eger in Breslau.

Mit der Bezeichnung Lymphangiectasie und Lymphorrhagie fasst man eine Menge verschiedener krankhafter Erscheinungen zusammen. Die Verschiedenheit äussert sich im geographischen Vorkommen, sie äussert sich anatomisch, in der Localisation am Körper, in der Aetiologie, wie im klinischen Verlauf. Will man die Grenzen der Erörterung nicht zu weit dehnen, so wird man gut thun, bei einer solchen nur das zu berühren, was auf die mehr idiopathische Erkrankung Bezug hat, und das auszuschliessen, was mit Lymphangiectasie und Lymphorrhagie nur in losem Zusammenhang steht. Verfährt man so, so fallen fort alle Fälle, in denen nur eins der beiden Symptome vorhanden ist, sowie diejenigen, in denen der Lympherguss, auf traumatischem Wege entstanden, einer Ectasie von Lymphgefässen folgte, die ihrerseits nur eine Folge von Narben- oder Neubildung am centraler gelegenen Lymphstamm war. Es können ferner bei Seite gelassen werden die Fälle von chylösem Erguss in grössere Körperhöhlen, in das Abdomen, die Pleurahöhle, die Harnwege; weiter diejenigen, in denen Elephantiasis das Krankheitsbild in hervorragender Weise beeinflusste, und in welchen Lymphgefässerweiterung und -Erguss innerhalb oder unterhalb des elephantiasischen Gewebes nur als mechanische Folgeerscheinung der Elephantiasis aufzufassen waren. Sehen wir endlich ab von den Fällen wahrer Lymphangiome, die spontan oder durch Trauma zu vorübergehenden oder dauernden Lymphflüssen führen können, so wird das Gebiet schon ein recht kleines, weist aber dann einige charakteristische und alle Fälle umschliessende Eigenthümlichkeiten auf. Es umfasst dann vorwiegend jugendliche Individuen, die an Erweiterungen der oberflächlichen Lymphgefässe, vorwiegend der Leistengegend und der Genitalien, leiden. Aber auch hier kann man noch eine Einschränkung eintreten lassen: Die männlichen Individuen sind so überwiegend, dass noch 1875 Petters<sup>1)</sup> bei der Veröffentlichung seines Falles äussern konnte: Lymphausfluss aus dem Präputium, der Penishaut und dem Scrotum seien nicht selten; einzig aber sei sein Fall von Lymphorrhoe an den grossen Labien der Frau. Ist auch bei der grossen Verstreuung der Casuistik und der Ungenauigkeit in der Beschreibung vieler Fälle diese Behauptung nicht so ganz richtig, so ist es doch Thatsache, dass, mit Ausschluss einiger ähnlicher Fälle, Petters' Kranke, eine sehr genau von zur Nieden 1882 beschriebene<sup>2)</sup> und die von [mir beobachtete durch die Gleichheit in allen Symptomen eine Gruppe für sich bilden, deren Besprechung ich die Krankengeschichte meiner Patientin vorangehen lasse.<sup>3)</sup>

M. E., 29 Jahre alt, stammt von gesunden Eltern, 4 Geschwister sind gleichfalls gesund. Patientin hat Masern und Keuchhusten in der Jugend durchgemacht, sie ist von früh auf so schwächlich gewesen, dass sie die Schule nie besuchen konnte und vom Vater unterrichtet werden musste. In ihrem achten Lebensjahr wurde das noch jetzt bestehende Leiden erkannt, doch dürfte es nach den Aussagen der Kranken schon früher bestanden haben. Von Zeit zu Zeit, mitunter wöchentlich, manchmal in Zwischenräumen von mehreren Wochen, bricht in der Schamgegend, seltener in der Leistengegend oder am oberen Theil der inneren Oberschenkelfläche, unter leichtem Stechen eine kleine Hautstelle auf und entleert eine trübe, gelbröthliche Flüssigkeit in verschiedener Menge. Durch dieselbe werden häufig grosse Unterlagen durchnässt. Im zehnten Lebensjahr der Patientin soll einmal ein Bläschen am Schenkel beim Platzen die Flüssigkeit in pulsirendem Strahl entleert haben. Die Entleerung dauert von einer bis zu 24 Stunden, ja noch länger. Sie wird gefördert durch körperliche Anstrengungen, doch tritt sie auch unabhängig von ihnen auf; sie ist auch unabhängig von der Periode, die im 20. Jahre zum ersten Mal auftrat und ziemlich profus ist. Stärkere Flüssigkeitsentleerung lässt für gewöhnlich grosse Schwächung zurück. Der Urin war stets klar, hatte insbesondere nie das Aussehen der aus den Hautbläschen entleerten Flüssigkeit. — Patientin ist, soweit sie sich erinnern kann, stets kurzathmig gewesen und konnte deshalb im Hause nur mit Handarbeiten beschäftigt werden.

<sup>1)</sup> Prager Vierteljahresschrift 1875.

<sup>2)</sup> Virchow's Archiv Bd. 90.

<sup>3)</sup> Nach Einsendung des Manuscriptes kam dem Verf. ein von Kast am 11. März im Hamburger ärztl. Verein demonstrirter, in der Münchener med. Wochenschrift Nr. 12 (25. März) veröffentlichter Fall zur Kenntniss, der offenbar gleichfalls zu der Gruppe gehört.

Status praesens, 23. October 1889. Sehr zartes, fast zwerghaft gebildetes Mädchen. Wangen und Lippen cyanotisch. Knochenbau gracil, die Extremitäten nicht verkrümmt, die Wirbelsäule im Brusttheil lordotisch, keine Auftreibung der cyanotischen Fingerphalangen. Am Halse beiderseits deutliche, mit der Systole des Herzens synchron Erhebung, die Venen prominent, zeigen keine auffallende Pulsation. — Die Vulva hypertrophisch, klaffend, die Schamlippen prall, bis hinauf zur Clitoris dicht besetzt mit wasserhellen Bläschen und pigmentirten Warzen ähnlichen Wucherungen, die auf ihrer Höhe zum Theil von kleinen, trocknen Schorfen bedeckt sind. Oberhalb der Symphyse ziehen hinauf nach der Unterbauchgegend Stränge, die aus perlschnurähnlich an einander gereihten, die Oberhaut erhebenden wasserhellen Bläschen bestehen. Gleiche Stränge ziehen von der Inguinalgegend und der Schenkelfläche dicht unter dem Ligam. Pouparti nach oben und aussen zur Spina und Crista ilei. Zur Zeit keine frische Erosion, keine nässende Stelle. Lymphdrüsen nirgends am Körper geschwellt.

Herzthätigkeit verstärkt, der Spitzenstoss in der Axillarlinie im 5., 6. und 7. Intercostalraum schwirrend zu fühlen. Ganz gesondert davon fühlt man im 1. und 2. Intercostalraum links ein scharfes, begrenztes Schwirren. Herzdämpfung gross, reicht rechts etwa 1 cm über den rechten Sternalrand, beginnt links an der 2. Rippe. Ueber der Spitze neben sehr leisem, mitunter verschwindendem prä-systolischem, ein scharfes systolisches Blasen, ein kaum hörbarer diastolischer Ton. Ueber der Aorta — im 2. Intercostalraum rechts — ist das systolische Geräusch leiser, wie fortgeleitet zu hören, danach ein leiser, reiner zweiter Ton. Ueber der Pulmonalis, entsprechend der Stelle des fühlbaren Frémissement, ist ein sehr lautes systolisches Blasen zu hören, kein diastolischer Ton.

Die Unterleibsorgane zeigen nichts abnormes. Urin klar, frei von Eiweiss und Zucker.

26. October. Aus heute geplatzt Bläschen wird eine trübe, milchige Flüssigkeit — etwa 30 g — gebracht, auf deren Grund ein Blutcoagulum sich befindet. Die Flüssigkeit reagirt schwach alkalisch, mit Kalilauge geschüttelt sondert sie sich beim Stehen in 2 Schichten, eine obere milchweisse und eine untere, die klarer und gelblich gefärbt ist. Mikroskopisch zeigt sie neben unzähligen stäubförmigen Fetttropfen Massen rother, wenige weisse Blutkörper. Das Filtrat gerinnt nach Kochen vollkommen, das Gerinnsel bleibt nach Essigsäurezusatz bestehen.

31. October. Patientin, die seit Ende August in Breslau weil, klagt, dass seitdem die sonst regelmässige Periode fortgeblieben sei, und ihr dadurch arge Beschwerden entstehen. Die Spannung und Fülle über dem Schambogen sei so gross, dass jede Bewegung schmerzhaft sei. Dementsprechend findet man heute den Mons veneris und die darüber gelegenen Hautpartien luftkissenförmig geschwellt, bei Druck empfindlich. Die Bläschenreihen, die oberhalb der Inguinalfalten nach oben und aussen ziehen, sind prall gefüllt.

8. November. Seit dem 3. dieses Monats sind starke Lymphergüsse aufgetreten, von denen zwei Proben, zu etwa 30 und 100 g, überbracht wurden. Dieselben unterschieden sich in nichts von der früheren Flüssigkeit. Die Entleerung hat aus verschiedenen Bläschen der Schamgegend stattgefunden, doch gelang es, als sich Patientin in der Sprechstunde vorstellte, nach Abtupfen der ganzen Gegend nicht deutlich, eins, aus dem der Ausfluss erfolgt war, zu ermitteln; nur eine der Oberhaut beraubte Stelle oberhalb der Clitoris nässte ein wenig. Der Fluss hörte bei 4tägiger Dauer nur während längerer Ruhelage, sowie in der Nacht auf. Patientin schätzt die Menge der entleerten Flüssigkeit auf 1,5—2 Liter. Sie fühlt sich zwar etwas schwach, aber doch sehr erleichtert, die lästige Spannung ist geschwunden. Danach erscheint auch die pralle Füllung der oben erwähnten Bläschen geringer, die Unterleibsgegend abgeschwollen. Der Durst ist sehr vermehrt.

4. Januar 1890. Patientin gebraucht seit Mitte December Ergotin mit Eisen, sie hat einige Mal in der Zwischenzeit ganz unbedeutende Entleerungen gehabt.

13. Januar. Bei dauerndem Fortgebrauch von Ergotin erscheint der Patientin der Zustand sehr günstig. In den letzten Wochen waren nur Spuren von Ausfluss da, deren letztüberbrachter, etwa 100 g, ganz dem früheren gleich. Patientin betont jedoch, dass derartige Besserungen auch ohne Medication — wenn auch nicht in solchem Maass — in früheren Jahren schon dagewesen seien.

Das sinnfälligste Symptom sind Varicen der Lymphgefässnetze der Cutis. Nach Analogie der oben angezogenen beiden Fälle lässt sich annehmen, dass auch in unserem Falle die Erweiterung die tieferen Gefässe mitbetrifft. Dafür spricht auch die pralle Anschwellung der Labien, sowie der Haut der ganzen Unterbauchgegend, die namentlich dem Eintritt einer profuseren Entleerung vorherzugehen scheint. Bei Petters' zur Section gekommener Frau fand Klebs, dass die Lymphgefässe an Weite zunahmen, je mehr sie sich nach der Tiefe zu entfernten, und ähnliche in die Tiefe gehende Erweiterungen fand auch zur Nieden in dem exstirpirten Theil der grossen Labien seiner Patientin. Zu erwähnen wäre noch, dass in allen mikroskopisch untersuchten Fällen die Bläschen als die direkten Anfänge der ampullär erweiterten Lymphbahnen aufgefasst werden.

Das zweite Symptom, die Lymphorrhoe, zeigt keine Abweichung von den zahlreichen Fällen, in welchen solche an anderen Stellen besteht. Leider gestattet die Schwierigkeit der Beobachtung einer Privatkranken keine genauere Bestimmung der Eigenschaften und der Menge des Ausflusses. Die Patientin meint, dass ein Seidel wohl recht häufig erreicht werde; die Gesamtmenge des grossen Ausflusses im November vorigen Jahres schätzt sie auf 1,5—2 Liter. Dass dies keine übergrosse Menge ist, geht aus den Angaben anderer Autoren hervor. Die Patientin von Désjardin (erwähnt von

Lebert, Handbuch der praktischen Medicin) verlor in Lymphausflüssen, die zwischen 8 und 20 Stunden andauerten, viele Pfund, einmal in 48 Stunden 11 Pfund. Die Entleerung grösserer Mengen hinterlässt bei unserer Patientin grosse Schwäche. Es erklärt sich das aus dem grossen Säfteverlust, der in manchen Fällen sehr copiosen Ausflusses zu recht bedrohlichen Collapserscheinungen, ja zum Tode geführt hat. — Die Flüssigkeit, anderweitig häufig analysirt, erwies sich entweder als reine Lymph oder als solche mit Chylusbeimengungen.

Letztere zu erklären, ist schwierig. Dass, wie Klebs meint, die Fettmengen aus den verfetteten Endothelien stammen, ist bei der grossen Quantität des Fettes kaum anzunehmen. Aber auch die Annahme einer Communication mit grösseren, chylusführenden Stämmen oder des Ueberganges der Flüssigkeit aus der Cisterna chyli in die peripheren Lymphgefässe ist schwierig, da man dann an einen rückläufigen Strom denken muss. Für einen solchen Rückfluss, sogar vom Ductus thoracicus aus, spricht allerdings die vielfach erwähnte, auch bei unserer Patientin regelmässig vorhandene Beimengung rother Blutkörperchen; solche sind in grösserer Zahl nur in der Milzlymphe und im Ductus thoracicus vorhanden.

Ueber die Entstehungsursache der Lymphangiectasien ist man noch sehr im unklaren; hat doch der so genau studirte Petters'sche Fall eine verschiedene Deutung durch Petters, den klinischen Beobachter, und Klebs, der den Fall anatomisch untersuchte, gefunden. Während der erstere mechanische Verhältnisse, Stauungen durch die vielfachen Verwachsungen und Verklebungen in den krankhaft afficirten Beckenorganen als Ursache annimmt, betont Klebs eine mehr idiopathische Erkrankung in den local ergriffenen Theilen, den Lymphgefässen der Labien. Diese beiden Ansichten repräsentiren ungefähr die Gegensätze, innerhalb deren sich die meisten Autoren bei Deutung der in Frage kommenden Zustände bewegen. Lebert kommt nach Analysirung seiner Fälle zu der vermittelnden Ansicht, dass mechanische Kreislaufstörungen für die Lymph- und örtliche Gewebsstörungen der Gefässwände hier eine Hauptrolle spielen. Den vorliegenden Fall möchte ich als eine Bestätigung dieser Combination auffassen, doch aber der durch den Herzfehler gegebenen Kreislaufstörung den gewichtigeren Antheil zumessen<sup>1)</sup>.

Dieser Herzfehler ist nicht leicht zu deuten. Sicher liegt eine Pulmonalarterienstenose vor: das circumscribte Schwirren und scharfe systolische Geräusch über der Pulmonalis sind zu bezeichnend dafür. Unter gewöhnlichen Verhältnissen würde man die Geräusche an der Herzspitze als Mitralsuffizienz mit leichter Stenose deuten können; die fehlende Verstärkung des zweiten Pulmonaltones erklärte sich zur Genüge aus der mangelnden Füllung des kleinen Kreislaufes, welche durch die Pulmonalarterienstenose hervorgerufen würde. Gerade in Rücksicht auf die letztere ist aber die Vermuthung nicht von der Hand zu weisen, dass die Geräusche an der Herzspitze sich auf ein congenitales Leiden, etwa auf ein Offenbleiben des Septum ventriculorum beziehen. Für ein congenitales Leiden spricht auch die Anamnese der Patientin, die frühzeitig auftretende Athemnoth, der Mangel einer der Erkrankungen, die gewöhnlich im postfoetalen Leben Herzklappenfehler bewirken. — Nicht unmöglich ist es ferner, dass zugleich eine angeborene Enge des ganzen Aortensystems besteht, wofür neben dem ganzen Habitus der Kranken das Missverhältniss zwischen sehr kleinem Radialpuls und starker Herzaction spricht. Wie dem auch sei, jedenfalls besteht eine Kreislaufstörung der Art, dass der arterielle Blutdruck sehr herabgesetzt, der venöse, von dem ja auch der Druck im Ductus thoracicus abhängt, sehr verstärkt ist.

Nun hat eine Durchsicht der Litteratur mir ergeben, dass die Fälle von Lymphangiectasie und Lymphorrhoe bei Stauungen vom Herzen aus durchaus nicht selten sind. So beschreibt Petters<sup>2)</sup> einen anderen Fall von Lymphangiectasie der Leistengegend bei einer an hochgradiger Mitralsenose leidenden Frau, Rokitansky<sup>3)</sup> bei 62jähriger Frau eine Mitralsuffizienz, die zur Erweiterung des Ductus thoracicus, der Chylusgefässe und im Gefolge davon zu chylösem Erguss in Bauch- und Pleurahöhle geführt hatte. Einen chylösen Erguss in das Bauchfell infolge Stenose beider venösen Ostien und Thrombose der Venae subclaviae und jugulares beschreibt auch Oppolzer<sup>4)</sup>, und wahrscheinlich gehört hierher auch der von Ponfick<sup>5)</sup> seirte Fall von Chylurie, bei dem Enderteriitis der Aorta, Herzhypertrophie und sogar Rückstauung des Blutes in dem sehr erweiterten Ductus thoracicus gefunden wurde. Konnte doch Cattani eine längere Zeit bestehende Chylurie durch Behandlung der sie vermuthlich verursachenden Aorteninsuffizienz wesentlich

<sup>1)</sup> Auch Kast lässt für seinen Fall die Frage über die Entstehung offen.

<sup>2)</sup> Erwähnt von zur Nieden.

<sup>3)</sup> Handbuch der pathol. Anatomie.

<sup>4)</sup> Allgem. Wiener med. Zeitung 1861.

<sup>5)</sup> Deutsche med. Wochenschrift 1880.

bessern. — Der ätiologische Zusammenhang des Herzfehlers und der Lymphaffection bei unserer Patientin ist auch deswegen wahrscheinlich, weil es sonst kaum möglich erscheinen würde, dass ein so schweres Vitium verhältnissmässig so leicht bis jetzt ertragen werden konnte. Die zeitweise Entleerung aus den prallgefüllten Lymphstämmen entlastet das überfüllte venöse System, und dieser Umstand lässt es auch verstehen, weshalb es bis jetzt zu Oedemen noch nicht gekommen, Stauungsurin noch nicht aufgetreten ist. — Damit will ich die vielleicht gleichfalls angeborene Prädisposition der Patientin zu Lymphgefässerkrankungen nicht in Abrede stellen. Dafür spricht vielleicht die ganze mangelhafte Bildung, die starke, fast elephantiasisch entwickelte Unterlippe.

Zu eingreifenden therapeutischen Maassnahmen bei der Patientin habe ich mich nicht entschliessen können. Die Erfolge, die man mit Aetzmitteln, Compressorien, Abtragung der erkrankten Partien gehabt hat, sind nicht sehr ermuthigend. Bei der starken Erweiterung der Lymphbahnen und der schwer zu schützenden Localität ist der Infection Thür und Thor geöffnet. Die anfängliche Heilung der von Maas operirten Patientin zur Nieden's erwies sich als trügerisch; nach wenigen Monaten waren neben der Narbe neue Erweiterungen des oberflächlichen Netzes zu beobachten. Der Versuch, nach zur Nieden's Vorschlag durch Secale günstig auf die erweiterten Gefässe einzuwirken, erscheint nicht undankbar.