

Die „Wiener Medizinische Presse“ erscheint jeden Sonntag
3 bis 4 Bogen Groß-Quart. Format stark. Als regelmäßige Bei-
lagen erscheinen: „Allgemeine Militärärztliche Zeitung“ und
die „Wiener Klinik“, letztere selbständig geleitet, alimonat-
lich im durchschnittlichen Umfange von 3 Bogen Lexikon-
format. — Abonnements- und Insertionsaufträge sind an
die Administration der „Wiener Medizinischen Presse“
in Wien, I., Maximilianstraße Nr. 4, zu richten. Für die
Redaktion bestimmte Zuschriften sind zu adressieren an Herrn
Priv.-Doz. Dr. Anton Bum, Wien, I., Deutschemelsterpl. 2

Wiener

Abonnementpreise: „Wiener Medizinische Presse“ mit „Allgemeiner
Militärärztlicher Zeitung“ und „Wiener Klinik“ Inland: Jahrs
30 K. halb. 18 K. viertelj. 8 K. Ausland: Für das Deutsche
Reich, alle Buchhändler und Postämter: Jahrs. 30 Mk.,
halb. 18 Mk., viertelj. 8 Mk. Für die Staaten des Weltpost-
vereins: Jahrs. 30 Mk., halb. 18 Mk. „Wiener Klinik“
separat: Inland: Jahrs. 8 K.; Ausland: 8 Mk. — Inserate
werden für die spaltige Nonpareille-Zeile oder deren Raum
mit 30 Pf. = 60 h berechnet. Man abonniert im Auslande bei
allem Buchhändlern und Postämtern, im Inlande durch Ein-
sendung des Betrages per Postanweisung an die Administr.
der „Wiener Medizinischen Presse“ in Wien, I., Maximilianstr. 4.

Medizinische Presse.

Begründet 1860.

Organ für praktische Ärzte.

Verlag von
Urban & Schwarzenberg in Wien.

Redaktion: Telefon Nr. 2124

Redigiert von
Priv.-Doz. Dr. Anton Bum.

Administration: Telefon Nr. 2124

Separatabdruck aus Nr. 26, 1905.

AUS DEM I. ÖFFENTLICHEN KINDER-KRANKENINSTITUTE IN WIEN.

ZWANZIGJÄHRIGE DAUERBEOBACHTUNG

EINES FALLES VON

ANGEBORENER SYPHILIS

(PAROXYSMALE HÄMOGLOBINURIE

AORTITIS — INFANTILISMUS — TABES).

VORTRAG

GEHALTEN

IN DER SITZUNG VOM 19. MAI 1905 DER K. K. GESELLSCHAFT DER ÄRZTE
IN WIEN

VON

DR. KARL HOCHSINGER.

URBAN & SCHWARZENBERG

BERLIN

WIEN

N., FRIEDRICHSTRASSE 105^b

I., MAXIMILIANSTRASSE 4

1905.

M. H. ! Es gehört wohl zu den Seltenheiten, daß man in der Lage ist, hereditärluetische Individuen von ihren ersten Lebenstagen angefangen bis über die Pubertätszeit hinaus in Evidenz zu führen und ihren Gesundheitszustand während der Dauer dieser Evidenzführung zu kontrollieren. Ein Fall, in dem dies, wenn auch in größeren Pausen, möglich war, ist der, den ich Ihnen hier vorstelle.

Der junge Mann, welchen Sie hier sehen, steht gegenwärtig im 20. Lebensjahre, stammt aus einer Arbeiterfamilie und ist Geschäftsdieners von Beruf. Er wird seit seiner vierten Lebenswoche in den Listen unserer Anstalt wegen hereditärer Lues geführt.

Der Patient ist von kleiner Statur, schwächlich, sehr nervös, zittert und schwankt bei jeder Aufregung. Er hat ein horizontales Kopfmaß von 53 cm, wobei zu bemerken ist, daß er schon mit 2 $\frac{1}{2}$ Jahren einen Kopfumfang von 50 cm hatte. Er ist 150 cm lang, also unternormal, was um so auffälliger erscheint, als seine Eltern von großer Statur und hochgewachsen sind. Das Genitale zeigt eine unternormale Entwicklung, die Schamgegend ist nur schwach behaart, die Testikel sind klein. Die Nasenbeine sind dicker als normal; zwischen dem knöchernen und knorpeligen Nasenrücken ist eine nach oben konkave Biegung. Der Nasenscheidewandknorpel ist auffallend dünn und biegsam. Für ehemalige Hereditärsyphilis charakteristische Veränderungen zeigt die Gesichtshaut namentlich in der Umgebung des Mundes. Von der Haut der Lippen in das Lippenrot hinein erstrecken sich narbige Fortsätze, welche die Lippensäume zu einer zackigen Linie gestalten. An den Mundwinkeln finden sich Narbenstreifen, welche radiär gegen das Gesicht hinziehen; die ganze Haut des Kinns, der Ober- und Unterlippe ist von linearen atrophischen Narben durchfurcht. Auch die Wangenhaut in der Umgebung der Mundwinkel zeigt lineare, vielfach verzweigte Narbenstreifen von vorwiegend radiärem Verlauf. Diese Narbenzüge sind Reste einer ausgedehnten rhagadiformen Infiltration der Lippensäume und der Gesichtshaut, welche dieser junge Mann, laut unserer protokollarischen Aufzeichnungen, in seinen ersten Lebenswochen dargeboten hatte.

Der normal behaarte Schädel des jungen Mannes ist asymmetrisch. Soweit man durch die Palpation eruieren kann, ist die Kopfknochensubstanz sehr dicht und hart. Die linke hintere Scheitelgegend ist abgeflacht, die Gesichtsmittellinie sinistrokonvex (Rhombocephalie). Die Hinterhauptschuppe ist stark vorgebaucht, die Ohrmuscheln sind difform. Es besteht beiderseitige leichte Ptosis mit korrigierender permanenter Runzelung der Stirne; die Gesichtszüge sind im ganzen schlaff und schläfrig, die rechte Nasolabialfalte ist etwas minder ausgeprägt als die linke. Intelligenz ist gut, Rechnen gut, Geruch beiderseits normal. Augenbewegungen frei: Bei extremer Rechtslinkswendung tritt etwas Nystagmus auf. Linke Pupille übermittelweit, die rechte mittelweit. Die Pupillen sind ungleich groß, längsoval, stark entrundet, Lichtreaktion fehlt. Die Pupillen sind starr auf Licht, Konvergenz, Orbikulariskontraktion und Schmerz. Auch besteht für Syphilis hereditaria charakteristische Chorioiditis. Die Sehschärfe ist auf dem rechten Auge sehr bedeutend herabgesetzt. Sehnerv beiderseits schmutzig gelbrot, dabei scharf begrenzt. Netzhautgefäße von normaler Beschaffenheit. Der Farbensinn ist besonders rechts deutlich geschwächt. Andeutung von Rotgrünblindheit (Augenbefund von Dr. M. SACHS).

Motorischer und sensibler Trigemini und Hypoglossus sind frei. Der rechte Fazialis ist leicht paretisch.

An den oberen Extremitäten besteht keine Störung der motorischen und sensiblen Funktion, tiefe Reflexe sind daselbst nicht auslösbar. Die Sensibilität ist am Rumpfe normal. Bauchhautreflex beiderseits sehr lebhaft.

Die unteren Extremitäten kräftig, ohne Ataxie bei Einzelbewegungen. Romberg schwach positiv.

Der Kranke klagt über täglich mehrmals plötzlich und ganz unvermittelt auftretende, heftige, blitzartig einschießende, lanzinierende Schmerzen in den Ober- und Unterschenkeln, welche zur Zeit ihres Auftretens jede Bewegung unmöglich machen. Die Sensibilität ist auch in der Tiefe normal.

Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind beiderseits aufgehoben.

Im ruhigen Zustande ist an dem Gange nichts Abnormes zu bemerken. Bei stärkerer Erregung jedoch schlottern die Beine beim Gehen und der Patient schwankt im ganzen. Der junge Mann leidet an habitueller Obstipation und einer Erschwerung der Harnentleerung, welche nur einmal in 24 Stunden unter Anstrengung erfolgt. Incontinentia paradoxa besteht jedoch nicht. Sonst normaler Harnbefund.

Das Gebiß ist im allgemeinen gut, die Zähne sind klein, nur am rechten oberen mittleren Schneidezahn besteht Andeutung einer Einkerbung am freien Rande (HUTCHINSONSche Difformität). Die Zähne selbst sind sehr dünn und kurz. Auffallend ist eine Verdickung sämtlicher Interphalangealgelenke, welche aber nicht schmerzhaft sind. Nach Angabe des Patienten hat sich die

Difformität der Fingergelenke allmählich in den letzten zwei Jahren schmerzlos herausgebildet. Die großen Extremitätengelenke zeigen keine Anomalie. Auch die langen Röhrenknochen sind weder verdickt noch druckempfindlich. Die Wirbelsäule zeigt eine leichte, von ehemaliger Rachitis herrührende Kyphoskoliose.

Die Lungen und Bauchorgane zeigen normale Verhältnisse. Einen abnormen Befund bietet die Untersuchung des Zirkulationsapparates. Die Herzdämpfung ist vergrößert. Dieselbe beginnt oben an der dritten Rippe, reicht nach rechts bis zur Mitte des Brustbeins, nach links bis zur Mamillarlinie. Der Spitzenstoß befindet sich im 5. Interkostalraum in der Mamillarlinie, ist verbreitert und hebend. Am Manubrium sterni und über dem Ostium und Anfangsteile der Aorta ist ein dumpfer systolischer Ton zu hören, an welchen sich ein kurzes Geräusch anschließt, der diastolische Ton ist von klingender Beschaffenheit. Die Radialpulse sind ziemlich voll und gespannt, Tonometerzahl 140. Die Brachialarterien sind von einer für das Alter dieses Patienten abnormen Härte und Starrheit. Zweifellos besteht hier Sklerose der Aorta und Hypertrophie des linken Ventrikels.

Aus der Vorgeschichte des vorliegenden Falles sind folgende interessante Momente hervorzuheben:

Der Knabe, dessen Vater sich 4 Jahre vor der Eheschließung luetisch infizierte, ist das vierte luetische Kind aus der betreffenden Ehe. Über eine Infektion der uns wohlbekannten Mutter ist nichts zu eruieren gewesen. Dieser Ehe entsprossen im Jahre 1882 Zwillinge, welche nach 2 Tagen verstarben; im Jahre 1884 ein Knabe, welcher mit spezifischem Exanthem zur Welt kam und nach 6 Monaten starb; im Jahre 1885 wieder ein Knabe, welcher gleichfalls luetisch war und in der 6. Lebenswoche starb, und endlich unser gegenwärtiger Patient, der nun 20 Jahre lang in meiner Beobachtung steht. Er erkrankte in seiner 4. Lebenswoche an schwerer Nasen- und Hautsyphilis mit weit ausgebreiteten diffusen Infiltrationen der Fußsohlen-, Handteller- und Gesichtshaut. Gleichzeitig kam es um die Nasen- und Mundöffnungen herum zu Rhagaden- und Krustenbildungen und dann zu Ulzerationsvorgängen, während an der Haut der unteren Extremitäten rupiaforme Effloreszenzen auftraten. Der Knabe wurde 6 Wochen lang mit Protojoduret und Sublimatbädern behandelt. Die Krusten fielen ab und die Infiltrate begannen sich aufzusaugen.

Weiter aber wurde die Behandlung in der Säuglingsperiode nicht geführt, der Knabe entschwand unserer Beobachtung und kam erst im Alter von 4 Jahren wieder zur Vorstellung in meine Abteilung. Wir fanden damals ein schlecht genährtes, bleiches, fahles, sehr zartes Kind, $12\frac{1}{2}$ kg schwer, mit mangelhafter Kopfbehaarung, vollständigem Fehlen der Augenbrauen und sehr dünn gesäeten Zilien, kleiner Nase und Narben um die Nasenöffnungen und Mundwinkel herum. Die Ursache, warum das Kind zu uns gebracht wurde, war aber das Vorhandensein von paroxysmaler Hämoglobinurie. Vor 6 Wochen soll der erste diesbezügliche Anfall

stattgefunden haben, wobei das Kind zunächst über Kältegefühl klagte, stundenlang zitterte und mehrere Stunden lang erhöhte Temperatur zeigte. Die Anfälle wiederholten sich mehrmals wöchentlich, erschienen gewöhnlich um die Mittagszeit und dauerten 4—6 Stunden. Die Untersuchung der inneren Organe ergab damals eine sehr bedeutende Vergrößerung der Leber, deren rechter Lappen bis in die quere Nabellinie reichte und stumpf war, während die Leberoberfläche durch eine besondere Härte und durch verschiedene fühlbare Protuberanzen ausgezeichnet erschien. Der Rand des linken Leberlappens verlief zwischen der 10. und 11. Rippe, außerhalb der linken Mamillarlinie, während die obere Lebergrenze an der 5. Rippe festzustellen war. Auch die Milz war bedeutend vergrößert, drei Querfinger über den Rippenbogen hervorragend und von außergewöhnlicher Härte. Sonst waren noch Zeichen abgelaufener Rachitis an dem Knaben festzustellen. In der anfallsfreien Zeit war der Harn von durchaus normaler Beschaffenheit. Während der Hämoglobinurieanfalle bot derselbe die charakteristischen Zeichen dieses Leidens. Er besaß die typische, portweinähnliche Färbung, war von saurer Reaktion und zeigte die eigentümlichen Koagulationsverhältnisse des Albumins bei Hitzeanwendung, welche der Hämoglobinurie entsprechen. Auch die spektroskopische Untersuchung zeigte alle Charaktere der Hämoglobinurie. Die Hämoglobinurieanfalle dauerten gewöhnlich einen halben Tag. Es wurde neuerdings eine innere Behandlung mit Protojoduret in Angriff genommen. Die Anfälle wurden unter der spezifischen Therapie immer seltener und kurzdauernder und verschwanden unter kontinuierlichem Gebrauch von 0.03 Protojoduret pro die im März 1890. Es konnte nicht mit Sicherheit für jeden einzelnen Anfall eine bestimmte auslösende Ursache nachgewiesen werden. Der größte Teil der Anfalle erfolgte zur Winterszeit, nämlich zwischen den Monaten September und März. In diesem Monate verschwanden die Anfälle vollkommen. Dabei war die Leber kaum mehr vergrößert und die Milz ganz normal. Das Kind wurde dann aus der Behandlung entlassen.

Zwischen seinem 5. und 10. Lebensjahre bekamen wir den Patienten nur selten zu Gesicht, da die Familie in einen anderen Ort verzogen war. Am 9. November 1895 wurde der damals 10jährige, mäßig entwickelte Knabe in das St. Josef-Kinderspital in Wien aufgenommen, und zwar wegen einer Erkrankung des Nervensystems. Die diesbezüglichen Daten verdanke ich der großen Liebenswürdigkeit des Herrn Primararztes Dr. HEIM, aus welchen hervorgeht, daß etwa 3 Wochen vor der damaligen Spitalsaufnahme schwankender Gang, öfteres unmotiviertes Hinfallen, namentlich beim Turnen, und Schielen bemerkt wurde. Dabei klagte Patient über andauernd heftige Kopfschmerzen und war schon wochenlang sehr nervös, reizbar, weinerlich und lichtscheu. Die objektive Untersuchung ergab damals eine Veränderung in der Stellung beider oberen Augenlider, indem das rechte obere Augenlid tiefer stand als das linke. Gleichzeitig bestand ein auffallender Strabismus diver-

gens. Die Sensibilität war überall erhalten. Lähmungen anderer Gesichtsnerven konnten nicht festgestellt werden. Der Gang war taumelnd, ähnlich dem eines Trunkenen, doch wurde das Taumeln nur dann bemerkt, wenn der Knabe mit offenen Augen ging. Verschoß man ihm die Augen, so trat diese Erscheinung nicht auf. Es wurde daher angenommen, daß es sich nicht um eine Koordinationsstörung, sondern bloß um Taumeln infolge von Doppelbildern handelte.

Die genaue Augenuntersuchung ergab: Auf beiden Augen Hornhaut klar, Kammer normal tief, die dioptrischen Medien vollständig durchsichtig. Fundus sehr leicht und gut sichtbar. Papille scharf begrenzt, von schmutzigweißer Farbe, kleine physiologische Exkavation. Die Gefäße auf der Papille, namentlich die Arterien, etwas verengt, sonst keine Veränderung darbietend, weder in bezug auf Verlauf und Verteilung, noch auf Pulsation. Rechterseits beim Blicken geradeaus eine leichte Abduktionsstellung des Bulbus; bei maximaler Adduktion kann der mediale Hornhautrand nicht über die vertikale Halbierungslinie der Lidspalte gebracht werden. Abduktion erfolgt in normaler Weise. Gekreuzte Doppelbilder ohne jedes Hilfsmittel leicht hervorzurufen. Linkerseits normale Verhältnisse. Die augenärztliche Diagnose lautete: Paralysis partialis luet. nervi oculomot. oc. dextr.

Der Knabe erhielt drei Eßlöffel einer 5%igen Jodkalilösung täglich. Nach zirka dreiwöchentlicher Jodbehandlung war der Zustand schon sehr bedeutend gebessert. Nach 5 Wochen wurde Patient fast gänzlich geheilt entlassen. Die Augenmuskellähmung war fast ganz zurückgegangen, der Gang zwar noch etwas unsicher, aber nicht mehr so taumelnd wie bei der Aufnahme. Die Kopfschmerzen, an welchen Patient in hohem Maße gelitten hatte, waren gänzlich geschwunden. Am 12. Dezember 1895 wurde der Knabe auf Wunsch der Eltern aus dem Spital entlassen.

Zwei Jahre später — 1897 —, in seinem 13. Lebensjahre, sahen wir den Knaben wieder.

Er wurde uns von seinen Eltern wegen Enuresis überbracht, und zwar mit der Angabe, daß die unfreiwilligen Harnabgänge sich niemals bei Nacht, sondern ausschließlich nur bei Tag ereigneten, und zwar insbesondere während geistiger Arbeit, also während des Schulunterrichtes oder zu Hause, wenn der Knabe mit seinen Aufgaben beschäftigt war. Gegen dieses Leiden erwies sich jede Behandlung nutzlos. Es verschwand allmählich ganz von selbst innerhalb dreier Jahre.

Aber noch eine andere, sehr interessante Erscheinung fand sich an dem damals 13jährigen Knaben, welche sich auf den Zirkulationsapparat bezog. Wir fanden eine Hypertrophie des linken Herzens und ein systolisches Geräusch über dem Manubrium sterni, welches auch noch im Jugulum gehört wurde und auch rechts vom Brustbeinrande im zweiten und dritten Zwischenrippenraume sehr deutlich war. Dabei trug der zweite Aortenton einen starken Akzent, welcher intensiver war als der des zweiten Pulmonalarterientones.

Überdies zeigten die Arm- und Radialarterien eine für dieses Alter ungewöhnliche Härte und Starrheit. Zweifellos handelte es sich um eine spezifische Erkrankung des Anfangsteiles der Aorta und einzelner peripherer Arterien. Der Knabe wurde nun ein halbes Jahr lang mit Jodnatrium behandelt, das Geräusch wurde leiser und die Arterien wurden weicher.

Auch fand sich beiderseitige Ptosis und leichte rechtsseitige Fazialisparese, welche therapeutisch unbeeinflusst blieb.

Nun folgt wieder eine längere Pause in der Beobachtung dieses Patienten.

Er kam uns erst wieder in seinem 17. Lebensjahre (am 20. September 1902) zu Gesicht. Damals machte sich ein auffallender Infantilismus bemerkbar, während bis zum 13. Lebensjahre wesentliche Erscheinungen einer mangelhaften Körperentwicklung nicht erkenntlich waren. Der Infantilismus dokumentierte sich, abgesehen von dem abnorm geringem Längsmaß, durch das Fehlen der Pubes und durch auffallend kleine Testikel. Sonst fanden wir noch die charakteristischen Narben im Gesicht, submaxillare Drüsenschwellungen und eine ganz unregelmäßige Anreihung der Augenwimpern. Wie so häufig bei ehemals hereditärluetischen Individuen zeigten sich die Wimpern ganz unregelmäßig in Büscheln von ungleicher Länge und Dichte angeordnet. Überdies war die rechte Nasolabialfurchung flacher als die linke. Es bestand eine leichte Fazialisparese.

Neu war reflektorische Pupillenstarre und Fehlen der Pa-Reflexe. Dabei war der Knabe sehr nervös, ungeheuer leicht erregbar, zeigte leichtes Schwanken bei geschlossenen Augen. Am Herzen fand sich damals, sowie jetzt, ein schwaches systolisches Geräusch über dem Ostium der Aorta und dem Manubrium sterni. Der Patient erhielt damals neuerlich Jodnatrium durch 6 Monate und stellte sich von Zeit zu Zeit wieder vor.

Überblickt man den Lebenslauf dieses kongenitalluetischen Individuums, so ist zunächst klar, daß die erblich übertragene Lues demselben in mehrfacher Hinsicht übel mitgespielt hat, wobei nicht übersehen werden darf, daß die ersten Luesmanifestationen desselben trotz ihrer ganz besonderen Schwere keiner ordentlichen und genügenden Behandlung ausgesetzt waren. Ich betone dies deshalb, weil bei einer großen Reihe von Fällen meiner Beobachtung, welche von den ersten Lebenstagen bis zur Pubertätszeit in Evidenz gehalten wurden, dabei aber bei ihrer ersten Luesmanifestation energisch und längere Zeit hindurch behandelt werden konnten, derartige schwere Allgemeinschädigungen nicht zu konstatieren waren. Im großen und ganzen halte ich den Satz für richtig, daß das Schicksal der lebend geborenen und lebensfähigen kongenitalluetischen Individuen wesentlich von der Behandlung der Lues während der Säuglingsperiode abhängt.

Ein kurzes Resümee der Krankheitsskizze besagt, daß dieses kongenitalluetische Individuum im 5. Lebensjahre mit

Lebersyphilis und paroxysmaler Hämoglobinurie, im 10. Lebensjahre mit einer partiellen Okulomotorius-Lähmung und Erscheinungen von Hirnsyphilis, im 12. Lebensjahre mit Enuresis, Aortenaffektion und neurasthenischen Beschwerden, im 17. Lebensjahre mit den ersten Erscheinungen der Tabes und dem Bilde des Infantilismus heredolueticus zur Ansicht kam.

Einige Worte über die als Infantilismus heredo-syphiliticus benannte Entwicklungsstörung.

FOURNIER d. Ä. hat mit besonderem Nachdrucke auf das Vorkommen von allgemeiner Wachstumshemmung in Verbindung mit einer Retardation der geschlechtlichen Entwicklung bei hereditärsyphilitischen Individuen hingewiesen und diese Beobachtung ist seither wiederholt bestätigt worden. Bei unserem Patienten beginnt diese Anomalie sich jetzt, da derselbe 20 Jahre alt geworden ist, zu verwischen.

Ich muß sagen, daß auffallende Wachstumshemmung nach meinen Erfahrungen bei hereditärluetischen Individuen immer erst in den späteren Jahren der Kindheit manifest wird. Wenn man von den luetischen Frühgeburten absieht, welche natürlich nicht voll entwickelt das Licht der Welt erblicken und daher auch in der Säuglingsperiode, wenn sie am Leben erhalten bleiben, keine normale Entwicklung zeigen, ist bei kongenitalsyphilitischen Individuen, wenn sie im ersten Lebensjahre richtig behandelt werden und während desselben am Leben bleiben, eine Veränderung der Wachstumsenergie im Sinne eines Zurückbleibens im Längenwachstum im großen und ganzen nicht zu bemerken. Ganz im Gegenteil wissen wir, daß das Syphilisgift, wenn einmal die in der Fötal- und der ersten Extrauterinperiode entstandene Wachstumsanomalie des endochondralen und periostalen Knochenwachstums überwunden ist, was in der Regel nur wenige Monate beansprucht, ein Übermaß an Knochenapposition eintritt, welches besonders am Schädel durch rasches Größerwerden des Schädelumfangs bemerkbar wird. Während der ersten 4—5 Lebensjahre ist, wie meine langjährigen und vielfachen Beobachtungen zeigen, eine Retardation des Skelettwachstums keineswegs festzustellen.

Hier ist allerdings nicht zu übersehen, daß es so sichere Anhaltspunkte für die Diagnose einer generellen Entwicklungsstörung, wie die Retardation der Geschlechtsentwicklung im späteren Kindesalter, in den früheren Altersperioden nicht gibt.

Auch bei seiner Aufnahme in das St. Josef-Kinderspital, als der hier vorgestellte Patient 10 Jahre alt war, konnte keine allgemeine Entwicklungsstörung an demselben festgestellt werden. Im Status heißt es damals: „Mäßig gut entwickeltes Kind von rachitischem Knochenbau.“

Erst gegen das Pubertätsalter hin machen sich manchmal Unterschiede der Norm gegenüber geltend. Bei dieser Sachlage ist es nicht ganz leicht, sich eine Vorstellung über die Art der Beeinflussung des Knochenwachstums und der allgemeinen Körperentwicklung durch das erblich übertragene Luesvirus zu machen.

Vielleicht darf man annehmen, daß während der beiden intensivsten Wachstumsperioden des Individuums, während der Fötalperiode und während der Periode der Pubertätsentwicklung, die durch das erblich überkommene Syphilisvirus verursachten Schädigungen am deutlichsten manifest werden, weil die Differenz zwischen dem, was von der geschädigten Zelle geleistet werden kann und was geleistet werden soll, gerade in diesen Lebensperioden am leichtesten erkennbar ist. Man kann sich vorstellen, daß, wenn die ersten durch das angeborene Syphiliskontagium gesetzten Schädigungen überwunden sind, eine weitere Allgemeinstörung insoweit nicht zur Geltung kommt, bis durch einen neuerlichen intensiven Entwicklungs- und Wachstumsreiz, wie er durch die Pubertätsentwicklung geliefert ist, ein Wiederaufflackern der im Körper ruhenden Syphilistoxine hervorgerufen wird. Demgemäß ist in der späteren Kindheit die verlangsamte sexuelle Entwicklung bei den betreffenden Fällen das hervorstechendste und frühzeitigste Symptom der gestörten somatischen Entwicklung, während die geistige Evolution, wenn nicht wirklichluetische oder metasyphilitische Affektionen des Zentralnervensystems eintreten, ungestört bleibt.

Hier möchte ich noch darauf aufmerksam machen, daß dieserluetische Infantilismus nach meinen Erfahrungen nur bei Kindern beobachtet wird, welche in ihren ersten Lebenswochen an schwerer, angeborener Frühsyphilis gelitten hatten, oder bei solchen, deren Frühsyphilis nicht erkannt wurde und unbehandelt blieb.

Ob nicht eine während der Pubertätsperiode oder in einer noch früheren Lebenszeit entstandene generelle Erkrankung des Gefäßsystems bezüglich des Zustandekommens der Wachstumshemmung eine Rolle spielt, wäre sehr in Erwägung zu ziehen. Wenigstens zeigt der hier vorgestellte Fall und ein seinerzeit von Prof. MRAČEK in der Wiener dermatologischen Gesellschaft demonstrierter diesen Infantilismus in Verbindung mit einer allgemeinen Gefäßerkrankung.

Interessant ist es, daß bei diesem jungen Manne das Schädelwachstum in den ersten Lebensjahren ein sehr intensives war, daß derselbe bereits zu zwei Jahren einen Schädelumfang von 50 cm. hatte, welcher sich vom 3. bis zum 20. Lebensjahre nur um 3 cm vergrößerte.

Im Röntgenbilde der Hände dieses jungen Mannes ist noch eine andere, das Knochenwachstum betreffende inter-

essante Erscheinung wahrzunehmen, welche unschwer mit dem halbinfantilen Habitus desselben in Zusammenhang zu bringen ist. Der Patient zeigt noch knorpelige Epiphysenfugen an den kurzen Röhrenknochen, und zwar an den distalen Phalangen deutlicher als an den proximalen. Durchschnittlich sollen diese Fugen um das 17. Lebensjahr herum verknöchert sein. An den langen Röhrenknochen gehört ein derartiger Befund im 20. Lebensjahre wohl noch zur Norm, an den kurzen hingegen weist ein derartiger Befund auf eine Verzögerung des Knochenwachstums hin. Man darf annehmen, daß die hier vorliegende mangelhafte Fugenverknöcherung an den kurzen Röhrenknochen mit der allgemeinen, durch die hereditäre Syphilis angeregten Wachstums-
hemmung in Verbindung steht.

Infantilismus bei einem juvenilen, wahrscheinlich hereditärsyphilitischen Tabiker hat auch M. BLOCH beobachtet. Hier handelte es sich um einen 17 Jahre alten Knaben mit Pupillenstarre, aufgehobenen Pa-Reflexen und Herzkrisen.

Sehr interessant bei diesem Falle sind die Veränderungen an den Fingergelenken. Sämtliche kleinen Gelenke an Fingern und Zehen sind gleichmäßig aufgetrieben. Die Knochen selbst sind nicht schmerzhaft. Die radiologische Untersuchung¹⁾ zeigt an den Knochen keine Strukturveränderungen, auch keine Auftreibung. Vielmehr erkennt man, daß die sicht- und fühlbare Verdickung auf einer Schwellung der Weichteile beruht. Es handelt sich hier nicht um eine Phalangitis, sondern um eine chronische Erkrankung der Synovialmembranen, eine Arthromeningitis hypertrophicans syphilitica. Interessant ist nur, daß dieselben in unserem Falle ausschließlich an den Gelenken der kurzen Röhrenknochen aufgetreten ist.

Nun einige Worte über die paroxysmale Hämoglobinurie.

Ich habe bis heute im Kindesalter 4 Fälle dieses Leidens beobachtet. Es betraf je ein Kind des 2., 3., 4. und 5. Lebensjahres. Diese 4 Kinder waren alle hereditärluetisch und wurden alle von diesem Übel in der kürzesten Zeit durch merkurielle Therapie befreit. Fast alle in der Literatur niedergelegten Fälle von paroxysmaler Hämoglobinurie bei Kindern beziehen sich auf hereditärsyphilitische Individuen. So bestand auch bei zwei mit paroxysmaler Hämoglobinurie behafteten Geschwistern, deren Krankengeschichte TRUMPF in München jüngst veröffentlicht hat, angeborene Lues.

In einem Falle, welchen KASSOWITZ behandelte und auch mir zu demonstrieren die Güte hatte, handelte es sich um eine im Säuglingsalter durch Infektion seitens einer syphi-

¹⁾ Aufnahme durch Dr. KIENBÖCK.

litischen Amme akquirierte Lues. Welcher Art die Beziehung der Lues zur paroxysmalen Hämoglobinurie zu denken ist, läßt sich schwer sagen. Von den gewöhnlichen parasymphilitischen Affektionen unterscheidet sie sich vielleicht durch den prompten Erfolg der Quecksilberbehandlung, wenigstens in allen Fällen dieses Leidens im Kindesalter.

Wir kommen nun zur Besprechung der Gefäßveränderungen, welche bei diesem jungen Manne zu finden sind bzw. waren.

Als der Patient 13 Jahre alt war, fanden wir bei demselben, wie schon erwähnt, Hypertrophie des linken Herzens, ein lautes, systolisches Geräusch über dem Anfangsteil der Aorta und einen klingenden, wesentlich akzentuierten zweiten Aortenton. Außerdem zeigten die Brachialarterie sowie auch die Radiales eine für dieses Alter ungewöhnliche Starrheit. Akute Infektionskrankheiten, welche sonst zu Herzaffektionen im Kindesalter führen, waren nicht vorausgegangen. Zweifellos bestand eine Aortitis und Arteriosklerose syphilitischer Natur, gegen welche wir sofort eine Jodbehandlung einleiteten. Dieselbe war insofern von Erfolg begleitet, als das Geräusch innerhalb eines halben Jahres wesentlich an Intensität abnahm und die Starrheit der Pulsadern beträchtlich zurückging. Gegenwärtig ist noch der erste Aortenton von einem leichten Geräusch begleitet, während der zweite rein, aber verstärkt ist. Auch besteht Hypertrophie des linken Herzens und nachweisbare Sklerose der Arterien.

Hier möchte ich bemerken, daß in den Listen meiner Luesbeobachtungen 5 hereditärsyphilitische Kinder verzeichnet sind, welche zwischen dem 7. und 10. Lebensjahre ohne sonst nachweisbare Ursachen von Herzaffektionen ergriffen wurden. Dreimal handelte es sich um Aortenklappenaffektionen mit Arteriosklerose im 9. und 10. Lebensjahre, zweimal mußte die Diagnose auf Veränderung an der Mitralklappe gestellt werden, ohne daß palpable Veränderungen an den peripheren Blutgefäßen erkennbar waren.

Die Feststellung der Tatsache, daß bei diesem hereditärsyphilitischen Individuum schon im 13. Lebensjahre eine Aortenaffektion vorhanden war, kann den Übergang bilden zur Besprechung der äußerst interessanten Verhältnisse, welche das Zentralnervensystem desselben darbietet. Denn es ist eine bekannte Sache, daß gerade jene Luetiker, bei welchen sich in relativ jungen Jahren arteriosklerotische Veränderungen entwickeln, zu organischen Veränderungen des Zentralnervensystems prädisponiert sind, und zwar sowohl zu wirklich syphilitischen als auch zu para- und metasyphilitischen.

Der gegenwärtige Befund bei diesem Patienten, welcher in neurologischer Hinsicht von Herrn Kollegen ARTUR SCHÜLLER und in okulistischer Beziehung von Herrn Kollegen MORITZ SACHS, denen ich für ihre Mühewaltung besonderen Dank schuldig bin, kontrolliert wurde, zwingt mit Rücksicht auf das Vorhandensein von Pupillenstarre, ROMBERGSchem und WESTPHALSchem Symptom und mit Rücksicht auf das Bestehen von lanzinierenden Schmerzen in den Beinen und Blasenstörungen zur Diagnose: Tabes dorsalis.

Die pathologisch-anatomischen Veränderungen am Nervensystem, welche durch die angeborene Syphilis zuwege gebracht werden, müssen genau so wie bei der erworbenen Syphilis in echtsyphilitische und in nichtspezifische para- und metasyphilitische Erkrankungen getrennt werden.

Eigentümlich sind der angeborenen Lues schwere parasymphilitische Hemmungsbildungen des Zentralnervensystems, welche bei der erworbenen Lues selbstverständlich nie in Frage kommen. Sonst können bei der hereditären Syphilis alle möglichen Veränderungen an den Gefäßen, den Hirn- und Rückenmarkshäuten und der Nervensubstanz auftreten, welche auch bei der erworbenen Lues am Zentralnervensystem beobachtet werden. Noch viel häufiger als bei der erworbenen Lues sind zahlreiche, entfernt voneinander gelegene Partien des Nervensystems gleichzeitig erkrankt und finden sich verschiedene anatomische Prozesse gleichzeitig an einem und demselben Zentralnervensystem des Kindes vor. Auch einfache Sklerosen und postsymphilitische Degenerationen werden durch die angeborene Syphilis angeregt. Zu den letzteren zählt in erster Linie die juvenile Tabes, von welcher ich glaube, daß sie immer auf hereditärer oder frühzeitig erworbener Lues beruht.

DYDYŃSKI hat im Jahre 1900 auf Grund eines eigenen und von 6 in der Literatur niedergelegten Fällen von kindlicher bzw. juveniler Tabes einige Eigentümlichkeiten derselben aufgefunden. Das erste Symptom waren wie auch in unserem Falle stets Blasenstörungen. Ataxie fehlt, wie auch in unserem Falle, zunächst ganz, in anderen Fällen kam sie erst nach längerer Dauer hinzu. In allen Fällen war Syphilis des Vaters und meist auch mehrfacher Abortus bei der Mutter vorangegangen. Auf Grund dieser Tatsache und des Umstandes, daß bei hereditärsymphilitischen Individuen tabische Erkrankungen auch noch im Alter von 20 bis 30 Jahren beschrieben worden sind, gibt dieser Autor sogar der Anschauung Raum, daß jene Fälle von Tabes bei älteren Individuen, bei denen akquirierte Lues in der Anamnese nicht gefunden werden kann, vielleicht auf hereditäre Syphilis zurückzuführen sind. Bei hereditärsymphilitischen Kindern wurde Tabes von PRASCH, REMAK, STRÜMPELL, MENDEL, BLOCH,

DYDYŃSKI, O. MARBURG u. a. gesehen, bei Erwachsenen von GOWERS, FOURNIER, ADLER, RAYMOND, HOMEN, NONNE u. a. Letzterer berichtete in seinem 1902 erschienenen Werke „Syphilis und Nervensystem“ über einen 32jährigen Mann, der als Kind im Altonaer Krankenhaus an schwerer hereditärer Syphilis behandelt war und im 30. Lebensjahre an lanzinierenden Schmerzen in den Beinen und Symptomen von Ataxie erkrankte. Dabei bestand ARGYLL-ROBERTSONSches Symptom, die tiefen Reflexe fehlten. Auch fand sich statische und lokomotorische Ataxie u. dgl. O. MARBURG hat im Jahre 1903 eine auf ein Viertelhundert sich belaufende Serie von juvenilen Tabesfällen aus der Literatur zusammengestellt und in fünf Sechstel derselben Lues in der Anamnese nachweisen können.

Wenn auch gegen die bisher publizierten Fälle von Tabes bei hereditärer Syphilis geltend gemacht wurde, daß noch keine anatomischen Bestätigungen über das Vorkommen der als Tabes dorsalis benannten Systemerkrankung des Rückenmarks im Kindesalter vorliegen und zugegeben werden muß, daß eine spezifisch syphilitische Meningitis spinalis oder Hinterstrangserkrankung große Ähnlichkeit mit dem Bilde der reinen Tabes bewerkstelligen kann, so bleiben doch noch genug Fälle übrig, bei welchen, wie in unserem Falle, das klinische Verhalten eine andere Auslegung als die einer echten systematischen Tabes nicht gestattet.

Auch wurde in 3 Fällen (KUHNER, CROHN und v. HALBAN) der tabische Symptomenkomplex bei jugendlichen Individuen gefunden, bei welchen nicht hereditäre, sondern in früher Kindheit erworbene Lues vorlag.

Interessant ist, daß in einem dieser drei Fälle von juveniler Tabes nach akquirierter Syphilis, welcher von v. HALBAN beschrieben wurde, im 5. Lebensjahre Hämoglobinurie bestand. Hier handelte es sich um ein 23 Jahre altes Mädchen, welches in seinem 5. Lebensmonat von der Amme mit Syphilis infiziert wurde. Zur Zeit der Hämoglobinurie-Anfälle wurde das Kind, welches Dr. E. KRAUS in Wien behandelte, sowohl von KASSOWITZ als auch von mir wiederholt gesehen.

Dieser Fall spricht klar für die ätiologische Beziehung der Lues zur paroxysmalen Hämoglobinurie und Tabes im Kindesalter.

Die Incontinentia urinae ist in sehr vielen Fällen von kindlicher Tabes, welche bisher publiziert wurden, das erste Symptom des Leidens gewesen. Es ist von Interesse, dies zu wissen. Die Enuresis, besonders wenn sie erst im späteren Kindesalter als Enuresis diurna auftritt, ist eben nicht immer eine rein funktionelle Neurose, sondern manchmal Initialsymptom einer organischen Spinalaffektion. Auch der von KAUFMANN im Jahre 1902 in der Gesellschaft

für innere Medizin in Wien demonstrierte Fall von Tabes bei einem 10jährigen, der Anamnese nach luesfreien Knaben begann mit Harninkontinenz, welche allerdings als nächtliche Enuresis auftrat. Beweisender sind noch jene Fälle, bei denen, wie in unserem, die Inkontinenz bei Tag vorlag und in der Nacht verschwand.

Unser Fall bietet rücksichtlich der Blasenstörungen deswegen ein besonderes Interesse, weil im 12. Lebensjahre periodische Harninkontinenz auftrat, welche später in das Gegenteil, in eine Erschwerung der Harnentleerung, umschlug.

GUMPERTZ deduzierte aus der von DYDYŃSKI hervorgehobenen Tatsache, daß in den Fällen von sogenannter Kindertabes Sensibilitätsstörungen und Ataxie häufig gar nicht vorkommen oder doch nur angedeutet sind, daß diese nicht als systematische Tabes, sondern als echte Hirn- und Rückenmarks-Syphilis zu betrachten wären. GUMPERTZ selbst hat einen Fall von spinaler Affektion bei einem jugendlichen Individuum mit hereditärsyphilitischer Ätiologie beschrieben, bei welchem Harninkontinenz, einseitiges Fehlen des Kniereflexes, Pupillenstarre und beginnender Sehnervenschwund vorlagen, doch meint er, daß hier spinale Manifestationen einer echten syphilitischen, nicht einer metasiphilitischen Rückenmarkserkrankung vorliegen.

Die Frage, ob es sich in diesen juvenilen Fällen um echte Tabes oder um eine Tabessymptome vortäuschende wirkliche Syphilis des Zentralnervensystems handelt, läßt sich allerdings mit absoluter Sicherheit nach der einen oder anderen Richtung hin nicht entscheiden, und dies um so weniger, als bisher kein einziger Obduktionsfall von Tabes bei hereditärer Lues vorliegt.

Der von GUMPERTZ veröffentlichte Fall gehört möglicherweise in die Kategorie der von KALISCHER beschriebenen Fälle von infantiler Pseudotabes heredosyphilitica, einer Bezeichnung, welche für Fälle von echter spinaler Lues mit tabesähnlichem Symptomenkomplex verwendet wird.

Einige Worte über die Augenmuskellähmung bei unserem Falle. Es wird selbstverständlich einige Schwierigkeiten bereiten, die Differentialdiagnose zu stellen, ob die im 11. Lebensjahre des Patienten eingetretene Augenmuskellähmung auf echter Hirnsyphilis oder auf Tabes beruhte. Bei beiden Affektionen können eine Zeitlang isolierte Ophthalmoplegien vorliegen; bei beiden treten besonders Ptosis und Pupillenstörungen isoliert auf; bei beiden wird häufig Lähmung der äußeren Okulomotoriuszweige beobachtet.

FOURNIER d. Ä. hat die Angabe gemacht, daß bei Tabes die Augenmuskellähmung nur eine teilweise ist und daß sich die Ophthalmoplegia exterior häufig mit dem ARGYLL-ROBERTSONSchen Phänomen verbindet, daß des ferneren die

tabischen Augenmuskellähmungen flüchtiger Natur sind und zu Rezidiven neigen. All dies kann aber auch bei auf echter Syphilis beruhenden Augenmuskellähmungen vorkommen. Nach NONNE hat nur die Tatsache, daß das ARGYLL-ROBERTSONSCHE Phänomen bei der Tabes sehr häufig (nach UHTHOFF in 60 bis 90% der Fälle), bei Hirnsyphilis viel seltener ist, eine größere Bedeutung.

Wenn wir uns vergegenwärtigen, daß bei unserem Patienten bereits im 11. Lebensjahre Augenmuskellähmung, gleichzeitig mit anderen zerebralen Symptomen bestand, daß die äußere Augenmuskellähmung unter Jodbehandlung bis auf leichte Ptosis ganz zurückging, daß des ferneren etwas Ptosis und eine leichte Parese des rechten Gesichtsnerven noch immer bestehen, so ist es wahrscheinlich, daß die im 11. Lebensjahr entstandene passagere Augenmuskellähmung auf Hirnlues zu beziehen war und daß erst später die systematische Erkrankung aufgetreten ist, welche gegenwärtig vorliegt. Vielleicht kann gerade die Enuresis, welche im 12. Lebensjahre entstand und welche die Eigentümlichkeit zeigte, immer nur bei Tag, insbesondere bei der Arbeit, sich einzustellen, als ein Anfangssymptom der Tabes gedeutet werden.

Nach alledem glaube ich wohl, daß dieser Fall geeignet ist, die Möglichkeit einer dauernden schweren toxischen Beeinflussung des Gesamtorganismus durch das erblich übertragene Syphilisgift zu demonstrieren und die Lehre von dem ätiologischen Zusammenhang zwischen der Tabes und Lues zu festigen. Die gesundheitlichen Schicksale dieses Patienten, bei welchem eine Evidenzführung von Geburt an durch zwei Dezennien möglich war und sowohl die angeborene Fröh-syphilis als auch die Rezidiven und postsyphilitischen Erscheinungen von einem und demselben Arzte beobachtet wurden und nicht erst, wie in vielen Fällen, nur vage Vermutungen über den Bestand von angeborener Syphilis ange stellt zu werden brauchten, sind geeignet, die Existenzberechtigung der para- und metasyphilitischen Symptomengruppen auch für die angeborene Lues zu beweisen. Als solche wären in diesem Falle zu betrachten: die paroxysmale Hämoglobinurie, die Arteriosklerose, der Infantilismus und die Tabes dorsalis.

