

Aus dem Allgemeinen Krankenhause Hamburg-Eppendorf.  
Abteilung: Universitäts-Nervenlinik. (Leiter: Prof. Dr. Nonne.)

## Über 3 Fälle von syphilitischer Spinalerkrankung bei kongenital-luetischen Kindern.

Von

Dr. Joh. Horstmann.

Unter den in den letzten drei Jahren auf der Abteilung von Prof. Nonne im Eppendorfer Krankenhause beobachteten 32 Fällen von kongenital-syphilitischen Kindern mit Komplikationen von seiten des Nervensystems erregten 3 Fälle wegen ihrer großen Seltenheit unser besonderes Interesse. Während im allgemeinen die von uns beobachteten nervösen Erkrankungen bei kongenitaler Syphilis in 29 Fällen die bekannten und vielfach beschriebenen Krankheitsbilder boten (juvenile Paralyse, Lues cerebrospinalis bzw. Lues cerebri, Epilepsie, isolierte Hirnnervenerkrankungen, Hypophysenerkrankungen, Idiotie, Hydrozephalus, Mongolismus, allgemeine nervöse Adynamie), handelte es sich bei den genannten 3 Fällen um jugendliche kongenital-syphilitische Patienten, die alle 3 erkrankten mit mehr oder weniger akut einsetzender Paraplegia inferior, im Fall 1 kombiniert mit ausgedehnten Sensibilitätsstörungen, im Fall 2 und 3 ohne Beteiligung der Sensibilität.

Ich teile zunächst die genaue Krankengeschichte des ersten Falles mit:

Fall 1. Helene D., 14jähriges Mädchen. Wurde als älteste von 6 Geschwistern geboren. Die Aufnahme der Familienanamnese führte zunächst zu der Auffassung, daß die Eltern und die übrigen Geschwister gesund seien. Pat. selbst wurde rechtzeitig geboren, lernte mit 9 Monaten laufen. Auch die übrige Entwicklung verlief regelrecht. Abgesehen von Masern und Keuchhusten war Pat. immer gesund, auch die geistigen Fähigkeiten in der Schule waren durchaus normal.

Am 9. I. 1919 klagte Pat. ihren Mitschülerinnen gegenüber über taubes Gefühl in den Beinen und Füßen, ging aber an den beiden darauffolgenden Tagen noch zur Schule, klagte aber weiterhin über Rückenschmerzen.

Sonntag den 12. I. klagte das Mädchen bei Tisch über stärkere Schmerzen in den Beinen. In der darauffolgenden Nacht erfolgte dann ein Anfall, einhergehend mit Zuckungen am ganzen Körper, schaumigem Sekret vor dem Munde und Einnässen. Der Anfall selbst dauerte nur 3 Minuten. Als der kurz darauf herbeigerufene Arzt das Mädchen untersuchte, fand sich eine Lähmung beider Beine, kombiniert mit völliger Blasen- und Mastdarmlähmung. Am 5. Tage der Lähmung wurde dann die Pat. mit einem flachen, handtellergroßen Dekubitus am Gesäß ins Krankenhaus eingeliefert. Die Untersuchung ergab folgenden Befund:

Das normal entwickelte 14jährige Mädchen ist in gutem Ernährungszustand. Am Kreuzbein findet sich ein handtellergroßer, flacher Dekubitus. Stigmata von Lues acquisita oder congenita finden sich nicht. Die inneren Organe sind gesund. Die Beweglichkeit des Kopfes nach hinten und den Seiten ist frei. Bei Beugung des Kopfes nach vorn werden Schmerzen im Rücken angegeben.

Veränderungen an der Wirbelsäule sind klinisch und röntgenologisch nicht nachzuweisen.

Die Pupillen sind beiderseits mittelweit, rund, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Auch an den übrigen Hirnnerven sind krankhafte Veränderungen nicht nachzuweisen. Die Bauchmuskeln sind beiderseits stark paretisch, der Bauchdeckenreflex fehlt beiderseits in allen drei Segmenten. Es besteht völlige Blasen- und Mastdarmlähmung.

An den Armen keine Herabsetzung der motorischen Kraft, keine Reflexanomalien, keine ataktischen Störungen, keine Sensibilitätsstörungen. Dagegen sind die Beine vollkommen schlaff gelähmt, die Patellarsehnenreflexe fehlen beiderseits, während der Achillessehnenreflex rechts schwach auszulösen ist, links ebenfalls fehlt. Die Plantarreflexe fehlen beiderseits.

Die Sensibilität ist für alle Qualitäten von den Zehen bis zur Höhe des Schwertfortsatzes völlig erloschen. Die obere Grehze der Sensibilitätsstörung schneidet gürtelförmig ab. Oberhalb der anästhetischen Zone findet sich bis zur Höhe der Mamille eine gürtelförmige hypästhetische und hypalgische Zone. Oberhalb dieser Zone, ebenso an den Armen ist die Sensibilität intakt.

Die elektrische Erregbarkeit ist überall normal.

Die Untersuchung des Blutes auf Wassermannreaktion ergibt ein stark positives Resultat. Der Wassermann im Liquor ist negativ, ebenso Globulinreaktion und Lymphozytose. Auch bei wiederholten Untersuchungen fand sich positiver Wassermann im Blut. Dieser Befund führte zur Durchuntersuchung aller Familienmitglieder. Es fand sich stark positive Wassermannreaktion im Blute des Vaters. Auch das Blut der Mutter reagierte positiv, ebenso das Blut eines 5jährigen Bruders, während ein 8jähriger Bruder und eine 3jährige Schwester negative Wassermannreaktion aufwiesen.

Unter spezifischer Therapie trat eine allmähliche Besserung der Symptome ein. Schon nach 14 Tagen war die leichte Nackensteifigkeit ver-

schwunden, die Wirbelsäule auf Beklopfen nicht mehr empfindlich; der Dekubitus heilte langsam ab. Dagegen bestand Inkontinenz von Blase und Mastdarm sowie Paraplegie der Beine fort.

Am 1. II. waren schon beide Achillessehnenreflexe auszulösen, die Sensibilitätsstörung bestand in demselben Grade weiter.

Im Laufe der Beobachtung trat ganz allmählich eine Besserung in der aktiven Beweglichkeit der Beine ein, auch die Zehen konnten Anfang März schon leicht plantar- und dorsalflektiert werden. Anästhesie bestand nur noch an den Unterschenkeln, im übrigen bis zu der oben angegebenen Höhe Hypästhesie und Hypalgesie. Zeitweise traten leichte spontane Zuckungen in einzelnen Muskelgebieten auf, besonders im Bereich der Adduktoren und Flexoren am Oberschenkel. Eine akut auftretende fieberhafte Zystitis heilte unter lokaler Behandlung aus.

Mitte März besserte sich die aktive Beweglichkeit weiter. Füße und Zehen konnten beiderseits um etwa  $10^0$  bewegt werden. Der rechte Achillessehnenreflex war gesteigert (Fußklonus), der linke Achillessehnenreflex fehlte noch. Ende März konnten im rechten Kniegelenk schon leichte Beuge- und Streckbewegungen ausgeführt werden, während am linken Bein nach wie vor nur der Fuß im Sprunggelenk etwas bewegt werden konnte. Auch machte sich eine leichte Besserung in der Blasenfunktion geltend.

In den folgenden Wochen war der Fortschritt nur langsam. Mitte April konnte auch das linke Bein im Kniegelenk aktiv leicht gebeugt und gestreckt werden. Die Hypästhesie bestand noch fort, auch wurde Schmerz und Berührung noch nicht richtig lokalisiert. Beide Achillessehnenreflexe waren auslösbar, beiderseits bestand fraglicher Babinski. Der Fußklonus jetzt auch links angedeutet. Ende April war eine weitere Besserung insofern zu konstatieren, als die Beugung im Kniegelenk beiderseits mit leidlich guter Kraft erfolgte; die Streckung versagte noch oft. Zwischendurch traten unwillkürlich Bewegungen auf. Dabei wurden die Zehen gespreizt gehalten, die große Zehe in Babinskistellung.

Die Parese in den Bauchmuskeln wurde geringer; der Bauchdeckenreflex war noch negativ, der Patellarsehnenreflex rechts positiv, links schwach positiv, Achillessehnenreflexe beiderseits lebhaft, rechts, mitunter auch links, erschöpfbarer Fußklonus. Die Hypästhesie vom Niveau der Brustwarzen an abwärts nunmehr nur noch gering. Nirgends mehr Parästhesien, an der Vorderseite des linken Oberschenkels ein hyperästhetischer Bezirk.

Eine in den nächsten Wochen sich ausbildende Beugekontraktur in den Beinen wurde durch energische passive Bewegungen soweit gebessert, daß Juli-August beide Beine schon beinahe völlig aktiv gestreckt werden konnten. Alle Muskelgebiete funktionierten jetzt mit leidlich guter Kraft, auch die Parese der Bauchmuskeln war nur noch gering. Der Bauchdeckenreflex fehlte zunächst weiterhin noch, alle übrigen Haut- und Schleimhautreflexe waren normal. Sensibilitätsstörungen nicht mehr nachzuweisen, auch Blasen- und Mastdarmfunktion normal.

Zurzeit ist der Befund im wesentlichen derselbe. Der obere Bauchdeckenreflex ist jetzt wieder sicher auszulösen, die beiden unteren fehlen noch. Am Stock kann Pat. einige Schritte umhergehen, wenn auch die noch bestehende leichte Beugekontraktur sehr hinderlich ist.

In diesem Falle erkrankte also ein 14-jähriges, normal entwickeltes kräftiges Mädchen unter kurz dauernden Prodromalerscheinungen (Parästhesien) im Anschluß an einen epileptiformen Anfall perakut mit totaler Paraplegie der Beine. Die schlaffe Lähmung mit Aufhebung der Bauchdeckenreflexe und Patellarsehnenreflexe unter teilweisem Erhaltensein der Achillessehnenreflexe, die völlige Blasen- und Mastdarmlähmung sowie die Neigung zu schwerem Dekubitus zeigten, daß es sich um einen spinalen Krankheitsprozeß im oberen bzw. mittleren Teil des Lumbalmarkes handeln mußte. Doch deutete die mit ihrer oberen Grenze in Höhe des Schwertfortsatzes gürtelförmig abscheidende Sensibilitätsstörung, sowie die Lähmungen der Bauchmuskeln darauf hin, daß auch das Dorsalmark ergriffen ist. Auch der klinische Verlauf bestätigte diese Lokalisation vollauf. Schon am 1. Februar sind beide Achillessehnenreflexe prompt auszulösen, im März besteht sogar Fußklonus. Dieses Verhalten der Achillessehnenreflexe bestätigt die Richtigkeit der Lokalisation des Hauptherdes in das obere bzw. mittlere Lumbalmark. Der schnelle Rückgang der Sensibilitätsstörung spricht dafür, daß die Erkrankung des Dorsalmarkes nur nebensächlicher Natur sein kann, vermutlich eine Fernwirkung des primären Herdes im Lumbalmark auf das Dorsalmark. Die im Verlauf der Beobachtung auftretenden spontanen Zuckungen in den einzelnen Muskelgebieten, Adduktoren und Flexoren an den Oberschenkeln sind ja bei Querschnittserkrankung im Rückenmark durchaus nichts Ungewöhnliches. Bietet somit die Lokalisation des Prozesses keinerlei Schwierigkeiten, so stoßen wir zunächst auf solche bei der Nachforschung nach der Ursache der Rückenmarkserkrankung. Die allgemein als ätiologischen Momente in Betracht kommenden Schädigungen werden in unserem Falle völlig vermißt: weder klinisch noch röntgenologisch ist eine Veränderung an der Wirbelsäule aufzufinden. Infektionskrankheiten oder Intoxikationen sind anamnestisch nicht zu eruieren, weder Traumen noch Erkältungskrankheiten gingen voraus. Von Tuberkulose ist an dem körperlich gut entwickelten Mädchen nichts zu entdecken, so blieb uns noch die Möglichkeit einer syphilitischen Erkrankung des Rückenmarks.

An sich ist ja die Querschnittsmyelitis bei Lues acquisita nichts außergewöhnlich Seltenes, und des Krankheitsbild der Myelitis trans-

versalis luetica ist wohlbekannt. Anders in unserem Falle, in dem sich Lues acquisita mit Sicherheit ausschließen läßt. In der Tat ergab nun die Untersuchung des Blutes unserer Kranken auf Wassermannreaktion ein stark positives Resultat, auch bei wiederholter Untersuchung. Wenn auch die Liquorreaktionen negativ ausfielen, so mußte doch die Diagnose auf „Lues congenita“ gestellt werden, nachdem sich zeigte, daß auch das Blut des Vaters, der Mutter und eines Bruders positiv auf Wassermann reagierten.

Wir kamen also zu dem Resultat, die Rückenmarkserkrankung in Verbindung mit der kongenitalen Lues zu bringen, hielten also das Krankheitsbild für eine spinale kongenital-luetische Erkrankung des Lumbalmarks.

Auffällig war der perakut einsetzende Beginn der Paraplegie, der selbst bei der Myelitis acuta ungewöhnlich ist. Er legte den Gedanken an Hämatomyelie nahe, da ja bei dieser das perakute Einsetzen der Paraplegie die Regel ist. Jedoch konnten wir dieses Leiden auf Grund differentialdiagnostischer Erwägungen mit Sicherheit ausschließen. Einmal war keine Ätiologie ausfindig zu machen (Trauma, hämorrhagische Diathese), sodann sprach die Art der Lähmung gegen diese Annahme. Bekanntlich befällt die Blutung bei der Hämatomyelie (Apoplexia medullae spinalis) meist die graue Substanz. Dadurch entsteht eine Zerstörung der motorischen Fernregionen, die schlaffe degenerative Lähmung im Gefolge hat, sowie eine partielle Empfindungslähmung (Analgesie und Thermanästhesie bei erhaltener Berührungsempfindung). Sowohl degenerative Lähmungen wie partielle Empfindungslähmung wurden in unserem Falle vermißt.

Die Fälle von reiner Rückenmarkssyphilis sind sehr selten. Im übrigen wissen wir aber (Nonne: „Syphilis und Nervensystem“), daß die Erkrankungsform des Rückenmarks auf dem Boden der kongenitalen Lues unter denselben Erscheinungen erfolgt wie bei akquirierter Lues. Auffällig ist zunächst, daß unsere Kranke gänzlich frei blieb von den bei kongenitaler Lues beobachteten Stigmata. Weder fanden sich Abweichungen im Körperbau (Hutchinsonsche Trias, Infantilismus, Scapula scaphoidea, Hydrozephalus, Wachstumsanomalien usw.), noch waren auf geistigem Gebiete irgendwelche Anomalien zu konstatieren (Nervosität, hysteriforme Zustände, Charakterveränderungen, ethische Defekte, Intelligenzstörungen).

Wir sehen also auch hier die Angabe Nonnes bestätigt, daß eine Erkrankung des Nervensystems auf kongenital-luetischer Basis zu-

standekommen kann, auch wenn alle sonstigen Stigmata von Lues congenita fehlen.

Auf die pathologische Anatomie der Rückenmarkssyphilis brauche ich hier nicht näher einzugehen, ich möchte nur mit einigen kurzen Worten an die verschiedenen Formen der Rückenmarkssyphilis erinnern, da sie für das Verständnis auch der folgenden beiden Fälle von Bedeutung ist.

Häufig ist die Erkrankung der Meningen, die meist gemeinsam, diffus oder zirkumskript erkranken. Am häufigsten sitzt die Erkrankung an der Hinterfläche des Rückenmarkes in Form der Meningitis gummosa. Die Leptomeningitis syphilitica greift meist auf dem Wege der Pia-septen auf das Rückenmark über.

Sehr häufig ist die Erkrankung der Gefäße in Form der Heubnerschen Endo-, Meso- oder Panarteriitis und Endo- oder Periphlebitis. Erweichungsherde infolge Thrombose, Hämorrhagie, Nekrosen sind die Folgen derartiger Erkrankung.

Die isolierte Erkrankung der Marksubstanz ist selten. Meist ist die Erkrankung des Parenchyms sekundär:

1. Durch unmittelbares Fortschreiten und Druck des meningitischen Prozesses auf das Mark (zirkuläre Randsklerose).
2. Auf dem Wege der Pia-septen.

Sodann können kleinere oder größer Gummata in der grauen und weißen Substanz Veranlassung zu Erweichungsherden geben. Es ist verständlich, daß es bei der Kleinheit des Rückenmarksquerschnittes bei mehreren benachbarten Herden leicht zum Bilde der Myelitis transversa kommen kann.

Klinisch beginnt die syphilitische Rückenmarkslähmung meist akut, manchmal unter bestimmten Prodromalerscheinungen. Die in unserem Falle der Lähmung vorausgehenden Parästhesien in den Beinen, ausstrahlende Schmerzen, Steifigkeit des Rückens, Erscheinungen, die Charcot zusammengefaßt hat als die Symptome der Spinalirritation, sind der Ausdruck einer langsam schleichenden infiltrativen Entzündung der Meningen. Es ist verständlich, daß je nach dem Sitz dieser meningitischen Prozesse verschiedene klinische Symptome hervorgerufen werden können. Überwiegt die meist mit der Meningitis verbundene Erkrankung der Arterien auf der ventralen Seite, so kann das Bild der Poliomyelitis anterior, bei mehr lateralem Sitz des Krankheitsprozesses das Bild des Brown-Séquard zustande kommen. Tabische

Symptome sind die Folge des auf die Hinterfläche des Rückenmarkes lokalisierten Prozesses.

Der in unserem Falle der Lähmung vorausgehende epileptiforme Anfall findet seine lokale anatomische Grundlage wahrscheinlich in einer meningitischen Erkrankung der Hirnhäute. Es ist dies ja nichts Außergewöhnliches, da meistens mit der spinalen Erkrankung zerebrale Herderkrankungen kombiniert sind, auch wenn sie klinisch nicht in die Erscheinung treten.

Nach Ablauf der Prodromalerscheinungen erfolgte in unserem Falle perakut einsetzend die totale Paraplegie. Offenbar haben wir uns den perakuten Beginn des Leidens so vorzustellen, daß schon längere Zeit eine meningitische Umklammerung des Rückenmarks bestanden hat, die erfahrungsgemäß gar nicht selten selbst längere Zeit bestehen kann, ohne Symptome zu machen. Plötzlich erfolgte dann eine Störung der Zirkulation in dem befallenen Rückenmarksquerschnitt, häufig der Ausdruck der Thrombose eines Hauptgefäßastes mit sekundärer Nekrobiose des Parenchyms. Das Leiden wird also in Form der chronischen Meningomyelitis schon längere Zeit bestanden haben und erst auf die genannte Weise in die Erscheinung getreten sein.

Die Prognose der syphilitischen Myelitis ist im allgemeinen nicht ungünstig; unter energischer spezifischer Behandlung (Quecksilber und Jodkali) trat bald ein Rückgang der Symptome ein, selbst der Dekubitus heilte ab.

Selbstverständlich heilen derartig schwere destruktive Prozesse im Rückenmark nicht ohne Narbenbildung aus. So ist es nicht weiter verwunderlich, daß völlige klinische Heilung nicht in allen Fällen erreicht wird und einzelne Krankheitserscheinungen als „Narbensymptome“ (Kontrakturen, Steigerung einzelner Reflexe) dauernd bestehen bleiben. Jedenfalls ersehen wir aus unserer Krankengeschichte, daß weitgehende Besserung der Paraplegie relativ schnell unter spezifischer Therapie erreicht wurde. Somit können wir auch juvantibus einen Rückschluß ziehen auf die Natur der vorliegenden Erkrankung, und wir gehen wohl nicht fehl, wenn wir diesen Fall ansprechen als Meningomyelitis dorso lumbalis auf dem Boden einer kongenitalen Lues.

Ungleich schwieriger gestaltete sich die Differentialdiagnose in dem zweiten Fall, in dem es sich um ein 5jähriges Mädchen handelt:

Fall 2. Hildegard S. Die Aufnahme der Familienanamnese der Pat. ergibt, daß ihr Vater 5 Jahre vor der Geburt des Kindes eine anti-luetische Kur durchgemacht hat. Ein Kind der Mutter aus erster Ehe,

das vor etwa 5 Jahren geboren wurde, starb im Alter von 5 Wochen an Krämpfen. Aborte hat die Mutter nicht durchgemacht. Vater und Mutter des Kindes leben getrennt.

Bei der Geburt, die rechtzeitig erfolgte, bot das Kind keinerlei Krankheitszeichen, entwickelte sich bis zur Hälfte des zweiten Lebensjahres regelrecht, lernte auch zur rechten Zeit laufen. In der zweiten Hälfte des zweiten Lebensjahres erlitt das Kind plötzlich ohne nachweisbare Ursache und ohne voraufgehende Allgemeinerscheinungen (Fieber, Erbrechen usw.) eine schlaffe Lähmung beider Beine. Gleichzeitig wurde auch die obere Extremität kraftlos und unbeweglich. Die Arme wurden nach einem Jahre unter Behandlung durch Bäder und Elektrizität wieder gebrauchsfähig, die Beine blieben gelähmt. Die Funktion von Blase und Mastdarm war nie gestört.

Bei der Aufnahme ins Krankenhaus am 22. VII. 1919 wurde folgender Befund erhoben: Etwas blasses, leidlich gut genährtes Kind in einem dem Alter entsprechenden körperlichen und geistigen Entwicklungszustande. Hinter dem rechten Ohr findet sich eine kleinhandtellergroße, blaurot verfärbte Hautstelle zum Teil mit Schorf und eingedicktem Sekret bedeckt. Die Halsdrüsen am Rande des Musculus cucullaris und des Sternokleidomastoideus sind klein, hart, bohnenförmig, isoliert fühlbar. Die Beine sind hochgradig atrophisch, stehen in leichter Beugekontrakturstellung und können aktiv nur in geringem Grade bewegt werden. Die Adduktoren am Oberschenkel funktionieren beiderseits mit guter Kraft, die Extensoren am Oberschenkel sind völlig paralytisch, die Flexoren hochgradig paretisch. Auch in den Flexoren und Extensoren an den Unterschenkeln beiderseits hochgradig paretische Schwäche, während Beuger und Strecker der Zehen etwas besser innerviert werden.

Die Arme sind nach allen Richtungen hin frei beweglich, die grobe Kraft in allen Muskelgebieten der Arme ist gleichmäßig herabgesetzt.

Elektrisch findet sich bei faradischer und galvanischer Reizung im Femoralisgebiet indirekt und direkt keine Reaktion, sonst sind überall normale elektrische Verhältnisse.

Sensibilitätsstörungen finden sich nirgends. Die Sehnen- und Periostreflexe an den Armen sind beiderseits prompt, der Bauchdeckenreflex ist beiderseits vorhanden, Patellar-, Achillessehnen- und Plantarreflexe fehlen. Der Babinskireflex ist negativ.

Okulopupilläre Störungen finden sich nicht, auch die übrigen Hirnnerven sind intakt. An den inneren Organen war ein krankhafter Befund nicht zu erheben. Blasen- und Mastdarmfunktion war normal.

Die Untersuchung des Blutes auf Wassermannreaktion ergab ein stark positives Resultat. Der Liquor cerebrospinalis war klar, der Druck nicht erhöht. Phase I, die Weichbrodtsche Sublimatreaktion, die Pandyreaktion fiel negativ aus, ebenso die Wassermannreaktion im Blut, ausgewertet von 0,2—1,0.

Die Untersuchung des Blutes der Mutter auf Wassermannreaktion fiel stark positiv aus.



Es kam also in diesem Falle nur der Restzustand nach einer im frühen Lebensalter aufgetretenen akuten spinalen Erkrankung zur Beobachtung in Form atrophischer Paresen beider Beine.

Die ganze Anamnese sowie der Verlauf lenkt den Verdacht auf die Diagnose Poliomyelitis anterior acuta. Auffällig ist nur, daß die Lähmungserscheinungen ohne alle Prodromalsymptome aufgetreten sind; Fieber, Störungen des Allgemeinbefindens fehlten völlig. Immerhin sind ja Fälle von Poliomyelitis bekannt, in denen diese gewöhnlichen Prodromalerscheinungen fehlen. Andererseits lenkten die Drüenschwellungen unsere Aufmerksamkeit auf eine konstitutionelle Erkrankung. In der Tat ergab nun die Untersuchung des Blutes auf Wassermannreaktion ein stark positives Resultat. Da auch das Blut der Mutter stark positiv reagierte, mußte die Diagnose auf „Lues congenita“ gestellt werden. Die Fragestellung lautet nun folgendermaßen: Handelt es sich um einen Fall von Poliomyelitis acuta bei einem kongenital-luetischen Kinde, oder haben wir die Erkrankung der grauen Vorderhörner des Rückenmarkes als eine spezifisch syphilitische Erkrankung aufzufassen?

Daß es auf dem Boden der syphilitischen Erkrankungen zu Krankheitszuständen vom Charakter der Poliomyelitis kommen kann, ist bekannt (Oppenheim). Andere derartige Fälle sind beschrieben von Preobrachensky (zitiert nach Nonne und Oppenheim), der in einem derartigen Falle den anatomischen Nachweis der Erkrankung der Vorderhörner erbringt und meningeale und vaskuläre Prozesse von spezifischem Charakter beschreibt. Auch J. Hoffmann beschreibt einen analogen Fall akuter motorischer Spinallähmung, bei dem das Verhalten des Liquor cerebrospinalis die Differentialdiagnose ermöglichte. Nonne beschreibt neben anderen Fällen von syphilitischer Spinalerkrankung der Medulla spinalis bei Erwachsenen, die unter den Erscheinungen der Poliomyelitis acuta verliefen, auch einen analogen Fall bei einem kongenital syphilitischen Kinde, bei dem die konstitutionelle Syphilis in einer spezifischen Erkrankung des Augenhintergrundes entdeckt wurde.

Wir sehen also, das Bild der spezifischen Poliomyelitis bei kongenital luetischen Kindern ist nicht unbekannt, und es ist durchaus nicht ausgeschlossen, daß unser Fall in die Kategorie einzureihen ist.

Anatomisch liegen mehrere Untersuchungen vor (Schmaus, Spiller). Neben ausgesprochenen meningitischen Prozessen fand sich Atrophie und Verminderung der Ganglienzellen und ihrer Achsen-

zylinderfortsätze, sowie Nekrose der markhaltigen Nervenfasern. Nonne kommt zu dem Schlusse, daß sowohl primäre wie sekundäre Erkrankung der grauen Vorderhörner und ihrer Zellen bei Luetikern vorkommen kann.

Meistens fehlen bei den Fällen von spezifischer Poliomyelitis leichte Blasen- und Mastdarmstörungen nicht. Daß wir sie in unserem Falle gänzlich vermissen, könnte gegen die Annahme einer spezifischen Erkrankung in die Wagschale fallen. Auch läßt uns die zur Differentialdiagnose vorgenommene Lumbalpunktion in unserem Falle im Stich. — Daß die Wassermannreaktion und Globulinreaktionen im Liquor cerebrospinalis, wenn sie negativ ausfallen, übrigens keineswegs gegen die Annahme einer kongenital-luetischen Erkrankung des Nervensystems zu sprechen brauchen, beweisen auch die Liquorbefunde, wie wir sie auf der Abteilung von Prof. Nonne in zahlreichen Fällen von kongenital-luetischen Kindern mit Komplikationen von seiten des Nervensystems erhoben haben. Umgekehrt wird natürlich ein positiver Liquorbefund in zweifelhaften Fällen stets für die spezifische Ätiologie sprechen.

Abgesehen von den näher ausgeführten 3 Fällen fanden wir bei den übrigen Fällen an nervösen Störungen folgendes:

In 8 Fällen wurden die Erscheinungen der juvenilen Paralyse festgestellt, sechsmal fanden wir das Bild der Lues cerebrospinalis bzw. Lues cerebri, dreimal Epilepsie, dreimal isolierte Hirnnervenerkrankungen, einmal Hypophysenerkrankung, einmal Idiotie, einmal Hydrozephalus, einmal Mongolismus, einmal das Bild der allgemeinen nervösen Adynamie und viermal Lues congenita ohne nervöse Komplikationen.

Die Liquorbefunde im einzelnen waren folgende: Bei sämtlichen 8 Fällen von juveniler Paralyse fand sich stark positive Wassermannreaktion im Blute, bei sämtlichen Fällen ebenfalls stark positive Wassermannreaktion im Liquor cerebrospinalis mit teils stärkerer, teils schwächerer Globulinreaktion, in einem Falle negative Globulinreaktion trotz starker Lymphozytose (38:3). Einige Daten aus den Krankengeschichten dieser Fälle seien hier kurz erwähnt:

1. H. D., 15jähriges Mädchen. Diagnose: Juvenile Paralyse.

Klinisch: Reflektorische Pupillenstarre, Optikusatrophie, Demenz.

Siehe Nonne, „Syphilis und Nervensystem“: Beobachtung 526.

In diesem Falle fielen Phase I und Pandyreaktion im Liquor auch negativ aus trotz starker Lymphozytose und stark + WaR. im Blut und Liquor.

2. Wilhelm E., 14 Jahre. Juvenile Paralyse. Von jeher schwächlich. Nachlassen der geistigen Fähigkeiten. Somatisch: Lichtreaktion beiderseits negativ, Patellar- und Achillesreflex negativ, leichte Hypotonie, ausgesprochener Intelligenzdefekt, Silbenstolpern. Wa im Blut positiv, im Liquor stark positiv, Phase I positiv. Zellen 30:3, Vater im Blut Wa++++ (somatisch o. B.); Mutter gleichfalls +++++.

3. Heinrich L., 12 Jahre. Paralyse mit paralytischen epileptiformen Anfällen. Vater: 1901 Infectio, keine Kur, im Blut WaR. +++++; Mutter: Wa im Blut +++++; eine Schwester Wa Ø, doch tabische Symptome. Pat.: Wa im Blut +++++, im Liquor ebenfalls +++++, Phase I +++; Weichbrodt +++++; Pandey +++++; Zellen 8:3.

4. Otto B., 17 Jahre. Juvenile Paralyse Wa-Blut +++++, im Liquor +++++, Phase I +++; Pandey +++++; Weichbrodt +++++; Zellen 40:3.

5. Margarete K., 19 Jahre. Juvenile Paralyse: Hornhautentzündung, paralytische Anfälle. Wa-Blut +++++; Liquor +++++, Phase I +++; Weichbrodt +++++; Pandey Ø; Lymph. 6:3.

6. Margarete R., 15 Jahre. Juvenile Paralyse. Vater: Wa-Blut Ø; Mutter: Wa-Blut +++++ (Lippeninfektion); Pat.: Wa-Blut +++++; Liquor 0,1—0,2 Ø; 0,3 +; 0,4 +.

Zellen wurden nicht gezählt.

7. Hanna Sch., 7 Jahre. Juvenile Paralyse. Mutter: Wa-Blut +++++; Pat.: Wa-Blut +++++, Liquor +++++, Phase I +, Pandey ++; Zellen Ø.

8. Hella Sch., 6 Jahre. Juvenile Paralyse. Wa-Blut +++++, Liquor +++++, Phase I +; Pandey ++.

Ebenfalls wiesen alle 6 Fälle von Lues cerebrospinalis bzw. Lues cerebri im Blute stark positive Wassermannreaktion auf. 4 dieser Fälle reagierten auch im Liquor positiv auf Wassermann, 3 gleichzeitig mit positiver Globulinreaktion, einer mit negativer Globulinreaktion, trotz starker Lymphozytose (147:3). Ein Fall hatte negativ Wassermann und negative Globulinreaktion im Liquor, ein weiterer Fall wurde nicht punktiert.

1. Mathilde K., 8 Jahre. Lues cerebrospinalis hereditaria. Klinisch: Ataxie, Lebhaftigkeit der Reflexe, Pupillendifferenz und reflektorische Pupillenstarre. Wa-Blut +++++, Liquor 0,2 Ø, 0,5 +, 1,0 +++. Druck 400, Phase I +, Pandey ++. Lymph. 175:3.

2. Leo R., 20 Jahre. Lues cerebrospinalis hereditaria. Klinisch: Mydriasis und Entrundung der Pupillen, reflektorische Pupillenstarre, Incontinentia urinae. Wa-Blut +++++, im Liquor +++++, Phase I +++++; Pandey +++++; Lymph. 19:3.

3. Amanda St. Lues cerebrospinalis hereditaria. Klinisch: Babinski beiderseits +, Patellar- und Achillesreflexe gesteigert, leichte Ataxie in den Beinen, Hydrozephalus. Wa-Blut +++++, nicht punktiert. Mutter und 5jährige Schwester stark positive WaR. im Blut.

4. Annemarie K., 6 Jahre. Lues cerebri. Wa-Blut ++; Liquor Ø; Phase I Ø; Pandy Ø, Lymph. 3:3, Druck 300 mm.

5. Ewald W., 17 Jahre. Lues cerebrospinalis. Klinisch: Spastische Paraparese der Beine mit + Babinski. Eltern Ø im Blut; eine Schwester stark positiver Blutwassermann. Pat.: Wa-Blut +++, Liquor bei 1,0 ++, Zellen 147:3, Phase I: Opaleszenz.

6. Gertrud L., 9 Jahre. Lues cerebri; hat Keratitis parenchymatosa überstanden. Wa-Blut bei der Mutter +++; Pat.: Wa-Blut +++; Liquor 0,2 Ø, 0,5—1,0 +++. Druck 300, Phase I +, Pandy ++.

Auffälligerweise waren Wassermannreaktion und Globulinreaktion im Liquor bei 2 Fällen von Epilepsie auf Grund kongenitaler Lues, trotzdem in einem Falle sicher symptomatische Epilepsie vorlag, völlig negativ. Alle Fälle reagierten im Blut stark positiv auf Wassermann.

1. G., 9 Jahre. Epilepsie auf Grund von Lues congenita. Vater hat Lues überstanden. Pat. hatte mit 5 Jahren den ersten epileptischen Anfall, später manchmal bis zu 30 Anfällen pro Tag. Klinisch: Demenz, positiver Babinski. Wa-Blut ++, Wa-Liquor Ø, Phase I Ø, Lymph. Ø.

2. Emmi H., 18 Jahre. Kongenitale Lues, Epilepsie. Mutter hat 12—13 Aborte gehabt. Pat. hat Hilfsschule besucht, ist dement. Epilepsieanfälle. Wa-Blut +++, Punktion gelingt nicht.

3. Johanna D., 23 Jahre. Kongenitale Lues, Epilepsie. Mutter leidet an Tabes, 1. Schwangerschaft endet mit Abort, 2. faultotes Kind, 3. Sohn, der mit 15 Jahren an juveniler Paralyse starb, 4. Pat., 5. faultotes Kind. Pat.: Wa-Blut +++, im Liquor 0,2—1,0 Ø, Phase I Ø. Lymph. 1,3. Druck 170.

Drei Fälle von isolierter Hirnnervenerkrankung verhielten sich folgendermaßen:

Ein Kranker mit zentral bedingter Taubheit hatte stark positive Wassermannreaktion im Blut bei völlig negativem Liquorbefund; ein weiterer Fall von Taubstummheit ist nicht punktiert. Wassermann im Blut war +++. Bei einem Falle von isolierter Optikusatrophie bei einem mit Lues congenita belasteten Kinde, das außerdem an Chorio-retinitisluetica litt, waren Wassermann im Blut und Liquor negativ.

Ein Fall von Lues congenita hypophyseos hatte stark positiven Wassermann im Blut, negativen Wassermann im Liquor bei positiven Globulinreaktionen. Ebenso war bei einem idiotischen kongenital-luetischen Kinde mit stark positivem Wassermann im Blut der Liquorbefund Ø.

Ein Fall von ausgesprochenem Hydrozephalus bei einem kongenital-luetischen Kinde hatte negativen Wassermann im Blut, fraglich

positiven Wassermann im Liquor, negative Globulinreaktion und keine Lymphozytose.

Der Fall von Mongolismus wurde nicht punktiert, Wassermann im Blut war  $\emptyset$ . Der Vater hatte vor 15 Jahren Lues durchgemacht.

Völlig negativ im Blut und Liquor war der Fall von einfacher Neurasthenie bei einem 18jährigen jungen Manne, der von der Mutter her mit Lues belastet war.

Schließlich haben wir unter 4 Fällen von kongenital-luetischen Kindern ohne nervöse Symptome zweimal die Lumbalpunktion ausgeführt. In einem Falle mit schwach positivem Blut-Wassermann war der Liquor  $\emptyset$ , ein weiterer hatte negativen Blut- und Liquor-Wassermann, aber positive Phase I und positive Lymphozytose. Die beiden nicht punktierten Fälle hatten mehr oder weniger stark positiven Liquor.

Wir kommen also auf Grund dieser kurzen Übersicht zu dem Schlusse, daß in nicht wenigen Fällen von sicherer auf Grund kongenitaler Lues zustande gekommener spezifischer Erkrankung des Nervensystems die Wassermann- und Globulinreaktion im Liquor  $\emptyset$  ausfallen, und können somit auch in dem negativen Ausfall der Liquorreaktionen in den beiden zuerst geschilderten Fällen keinen Gegenbeweis gegen die Annahme einer syphilitischen Spinalerkrankung erblicken.

Eindeutiger in der Beurteilung ist der

Fall 3. Carl W., 17jähriger Kaufmannslehrling. In der Verwandtschaft des Vaters Alkoholismus. Der Vater des Pat., der etwa 1881 eine Infectio erlitt, die aber anscheinend nicht als luetisch angesehen wurde und, ohne spezifisch behandelt worden zu sein, ohne Sekundärerrscheinungen ausheilte, wurde 1911 wegen allgemein nervöser Beschwerden in das Krankenhaus aufgenommen. Die damals angestellte WaR. im Blut fiel  $\emptyset$  aus. Im Laufe der nächsten Jahre stellte sich eine zunehmende Sehstörung ein, die schließlich wegen Optikusatrophie zur völligen Erblindung führte. Der Vater endete durch Suizid.

Die Mutter ihrerseits weiß nichts von spezifischer Infektion; hat 5 mal entbunden. 2 Kinder leben, 3 sind klein an Skrofulose gestorben. Aborte hat sie nicht durchgemacht; die bei ihr angestellte WaR. fiel negativ aus.

Unser Pat. selbst ist als Kind immer gesund gewesen. Die Geburt erfolgte rechtzeitig; die Entwicklung war regelrecht, lernte zur rechten Zeit sprechen und gehen. Später blieb das Kind in der Entwicklung zurück, wurde schwächlich, überstand Wasserpocken und Masern. Eine geschlechtliche oder außergeschlechtliche syphilitische Infektion wird von dem Pat.,

der noch keinen geschlechtlichen Verkehr gehabt hatte, glaubhaft negiert, auch die objektive Untersuchung ergibt keine Anhaltspunkte für etwa stattgehabte Primärinfektion. Im Mai 1918 soll Pat. leicht an Scharlach erkrankt gewesen sein, der aber schon nach einigen Tagen zur völligen Abheilung gelangte. Anfang September 1918 erlitt Pat. bei der Arbeit einen heftigen Stoß in den Rücken (blaugrün verfärbte Hautstelle); soll außerdem an diesem Tage viel schwer gehoben und getragen haben und Durchnässungen ausgesetzt gewesen sein. Am 10. Sept. 1918 erkrankte Pat. mit heftigen Kreuzschmerzen. Schon am nächsten Tage bemerkte er beim Aufstehen eine hochgradige Schwäche in den Beinen, so daß er sich wieder hinlegen mußte; gleichzeitig entstand hochgradige Retentio urinae, die Katheterismus notwendig machte, und Stuhlverstopfung. Bei der Aufnahme am 13. Oktober bot sich folgender Befund:

Mittelgroßer, grazil gebauter, normal entwickelter junger Mann. Muskulatur und Fettpolster schwach entwickelt. Die Haut und Gesichtsfarbe ist blaß, der Gesichtsausdruck leidend. Die sichtbaren Schleimhäute sind gut durchblutet. Der Hämoglobingehalt beträgt 76 % nach Sahli.

Der Kopf ist frei beweglich, auf Beklopfen nirgends empfindlich. Die rechte Pupille ist eine Spur weiter als die linke. Die Reaktion auf Licht und Konvergenz ist normal. Im übrigen an den Hirnnerven kein krankhafter Befund. Die Motilität ist an Kopf-, Hals-, Brust- und Armmuskulatur nicht gestört, dagegen können beide Beine aktiv in keinem Gelenk bewegt werden. Passiv sind alle Bewegungen frei. Beide Füße stehen in leichter Spitzfußstellung. Die Haut- und Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten sind völlig erloschen; der Babinskireflex ist Ø. Sensibilitätsstörungen sind nicht vorhanden, auch das Lokalisations- und Lagegefühl ist intakt.

Auch Bauchdecken, Blase und Mastdarm sind völlig gelähmt; der Bauchdeckenreflex fehlt.

Der Befund an den inneren Organen ist regelrecht. Von allgemein nervösen Symptomen findet sich lediglich starker Dermographismus. Stigmata von Lues congenita und Lues acquisata finden sich nicht.

Die Lumbalpunktion ergibt klaren Liquor mit stark positiver Phase I-Reaktion, Lymphozytose 160:3, WaR. von 0,2—0,4 positiv, von 0,6 ab stark positiv. Wa-Blut war schwach positiv. Es wurde deshalb sofort mit der spezifischen Behandlung (Schmierkur) begonnen.

Schon am 25. X. konnte eine leichte aktive Beweglichkeit der Zehen festgestellt werden. Im Laufe der nächsten Wochen auftretende, durch Zystitis bedingte Fiebersteigerungen gingen unter lokaler Behandlung zurück.

Die Besserung machte nun schnelle Fortschritte. Schon Mitte November waren im linken Hüftgelenk alle Bewegungen möglich, im linken Kniegelenk Streckung, in Fuß- und Zehengelenk Beugung und Streckung. Alle Bewegungen erfolgten jedoch noch mit sehr geringer Kraft. Auch im rechten Bein waren dieselben Bewegungen aktiv möglich, in Hüft- und Kniegelenk sogar mit besserer Kraft. Die Bauchdeckenreflexe waren

jetzt vorhanden, ebenso der Patellarreflex rechts deutlich +, links noch 0, der Achillessehnenreflex links zweifelhaft +, rechts noch 0.

Nach Beendigung der spezifischen Kur, Ende Dezember, erfolgte die Streckung im rechten Kniegelenk bereits mit leidlich guter Kraft, die Streckung im linken Knie, sowie beiderseits die Beugung in den Kniegelenken noch paretisch. Die Dorsalflexion der Füße und der Zehen beiderseits mit leidlich guter Kraft möglich, die Plantarflexion noch stärker paretisch. Auch in den nächsten Monaten der Krankenhausbeobachtung wurde gleichmäßiges Fortschreiten der Besserung beobachtet, so daß Anfang April 1919 Pat. am Stock schon leidlich gut umhergehen konnte. Achilles- und Patellarreflexe waren jetzt beiderseits gut auszulösen, der Babinskireflex war nur noch angedeutet.

Bei Wiederholung der Lumbalpunktion am 2. V. 1919 fand sich noch eine ganz schwache Phase I-Reaktion, etwas stärkere Weichbrodtreaktion, starke Pandyreaktion, 0 Lymphozytose, negativer Wassermann im But und Liquor. Bei seiner Entlassung Ende Juni war die Blasenfunktion soweit gebessert, daß Pat. den Urin gut halten konnte, auch war gegenüber dem letzten Befund in bezug auf die Motilität eine weite Besserung der groben Kraft zu verzeichnen. Das Verhalten der Reflexe wechselte, zeitweise waren die Achillessehnenreflexe auslösbar, zeitweise fehlten sie noch.

Auch in diesem Falle gingen der Lähmung Prodromalerscheinungen in Form von heftigen Rückenschmerzen voraus. Auch hier entstand über Nacht eine schlaffe Lähmung der Beine, einschließlich Bauchmuskulatur, Blase und Mastdarm, ohne Sensibilitätsstörungen. Atrophien und Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit im Sinne der Ea.-Reaktion wurden nicht beobachtet. Wir stellten auf Grund dieses Befundes die Diagnose auf einen myelitischen Prozeß im Bereich des Dorsal- und Lumbalmarkes. Die genaue Aufnahme der Anamnese lenkte wiederum den Verdacht auf kongenitale Lues, trotz des Fehlens anderer charakteristischer Luesstigmata. Auch in diesem Falle war es unsere Aufgabe, die eventuelle spezifische Ätiologie der Spinalaffektion differentialdiagnostisch von anderweitigen Entstehungsursachen zu trennen (Scharlach Mai 1918 oder Erkältungskrankheit). Hier erlaubte uns nun der Liquorbefund, mit Sicherheit Schlußfolgerungen zu ziehen. Neben dem schwach positiven Wassermann im Blut fand sich im Liquor 0,2—0,4 eine mittelstarke, von 0,6 ab eine stark positive Wassermannreaktion. Die Phase I war stark positiv, bei einer Lymphozytose von 160:3.

Dieser Befund sicherte schon von vornherein die Diagnose derluetischen Natur der Spinalerkrankung, Meningomyelitis dorsolumbalisluetica, und zwar lokalisiert mehr auf die ventrale Seite des Rückenmarks, da Sensibilitätsstörungen fehlten.

Diese Auffassung konnte der Erfolg der spezifischen Behandlung nur stützen. Es war geradezu erstaunlich, wie schnell unter unseren Augen bei energischer Quecksilber- und Jodtherapie, verbunden mit einigen Spitzen Neosalvarsan, die Lähmungssymptome sich zurückbildeten und das Allgemeinbefinden sich hob.

Ob der anfangs September bei der Arbeit erlittene Stoß in den Rücken oder die oben erwähnten Witterungseinflüsse den Ausbruch des Leidens begünstigt haben, wage ich hier nicht zu entscheiden; es wäre aber immerhin möglich. Nonne beschreibt und zitiert Fälle, wo bei Luetikern lokales Rückentrauma und körperliche Überanstrengung (Radfahrt) Gelegenheitsursache zu dem Ausbruch der spezifischen Rückenmarkserkrankung wurden. Es ist dies an sich auch für die kongenitale Erkrankung des Rückenmarks nicht von der Hand zu weisen.

Zusammenfassend ist folgendes zu sagen:

1. In den drei mitgeteilten Fällen handelte es sich um kongenital-luetische jugendliche Patienten, die an syphilitischer Rückenmarkslähmung erkrankten, und zwar im Falle 1 und 3 unter dem Bilde der Meningomyelitis luetica, im Fall 2 unter den Erscheinungen der spezifischen Poliomyelitis. Anscheinend handelt es sich um reine Fälle von Rückenmarkssyphilis; doch wäre eine klinisch nicht in die Erscheinung tretende spezifische Erkrankung am Cerebrum immerhin möglich.

2. Im 3. Fall sicherte der Liquorbefund die spezifische Natur der Spinalerkrankung. Im Fall 1 und 2 war zwar der Liquor negativ in bezug auf die Syphilisreaktionen; doch spricht ein solcher negativer Befund nicht gegen die spezifische Natur der Erkrankung des Zentralnervensystems bei kongenital Luetischen, wenn dieselbe sonst klinisch begründet ist.

3. Fall 1 und 3 besserten sich erheblich, bzw. heilten aus in relativ kurzer Zeit, unter energischer spezifischer Behandlung. Es wurde fast völlige bzw. völlige klinische Heilung erzielt.

Im Fall 2 war nach Abschluß der Behandlung der Beginn einer klinischen Besserung zu beobachten.

---