V. Weitere Mittheilungen über einen Fall von chronischem Hydrocephalus bei hereditärer Syphilis.¹⁾

Von Dr. Julius Heller in Charlottenburg-Berlin.

Schon häufig ist auf den Missstand hingewiesen worden, dass wichtige, nicht letal endende Krankheitsfälle in einem gewissen, mehr zufälligen Zeitpunkte veröffentlicht werden, ohne dass weitere Mittheilungen über den späteren Krankheitsverlauf in die Öffentlichkeit gelangen. Von diesem Gesichtspunkte aus möchte ich über einen Fall berichten, den ich bereits im Jahre 1892 in der Deutschen medicinischen Wochenschrift No. 26 unter dem Titel: „Ein Fall von chronischem Hydrocephalus bei hereditärer Syphilis“ veröffentlicht habe.

Ich gebe noch einmal ein Referat der Krankengeschichte. Im Juni 1890 legte ich bei der 36 Jahre alten Primipara H. wegen Wehenschwäche den Forceps an. Der Umstand, dass bei der alten Erstgebärenden kein Dammriss entstand, beweist, dass der Kopf des Kindes jedenfalls nicht pathologisch vergrößert war. Da der Knabe bei künstlicher Ernährung nicht gedieh, wurde eine Amme genommen, die von mir genau untersucht wurde. Nach vorübergehender Besserung verschlechterte sich der Zustand des Kindes; es traten deutliche Zeichen von Enteritis und Atrophie auf.

Ende Juli zeigte sich ein zweifellos syphilitisches Exanthem, das bei spezifischer Therapie (Sublimatbäder, Calomel 0,01 dreimal täglich) schwand. Gleichzeitig besserte sich das Allgemeinbefinden (Ernährung nach wie vor durch die von der Art der Erkrankung des Kindes in Kenntniss gesetzte Amme), und Anfang October konnte der Knabe als körperlich gesund und geistig seinem Alter entsprechend entwickelt betrachtet werden. Ende Januar 1891 sah ich das Kind wieder. Es bot völlig das Bild eines Hydrocephalus chronicus dar. Der Kopf war unförmig gross, das Gesicht dagegen anfallend klein, die Stirn ungewöhnlich hoch, die Scheitelbeine nach aussen gebogen, balkonartig hervortretend. Die grosse Fontanelle war männerhandgross, die Stirnbeinfontanelle deutlich festzustellen. Die früher normale Behaarung des Kopfes inclusive Augenbrauen und Augenwimpern fehlte völlig; die kahle Kopfhaut war von dicken, verzweigten, blau durchschimmernden Venen durchzogen. Die Messung des Umfanges des Schädels um Kinn und Scheitel und um die Stirn in der Höhe der Tubera frontalia sowie die Bestimmung der übrigen Durchmesser ergab eine beträchtliche Vergrösserung gegen die Norm. (Die genauen Maassangaben sind in der Originalarbeit angegeben.) Krämpfe wurden nicht constatirt. Der geistige Zustand des Kindes war weit unter der Norm.

Bei antisiphilitischer Therapie (Jodkali 1–2:120, dreimal täglich ein Kinderlöffel, im ganzen etwa 20 g Jodkali) trat Rückgang der geschilderten Erscheinungen und nach fünf Monaten Heilung ein. Der Knabe konnte Juni 1891 als körperlich und geistig normal betrachtet werden.

In meiner damaligen Publication habe ich ausführlich nachgewiesen, dass in der That Hydrocephalus und Syphilis vorlag, dass Rachitis auszuschliessen war. Die Syphilis musste allein aus den Symptomen diagnosticirt werden, die Anamnese liess im Stich, da ich den Vater des (unehelichen) Kindes, eine in Berlin bekannte, jetzt verstorbene Persönlichkeit, nicht kennen lernte.

Wenn auch mein der Privatpraxis entstammender und daher dauernd beobachteter Fall als so wichtig für die Frage der syphilitischen Aetiologie des Hydrocephalus betrachtet wurde, dass er in vielen neuen Lehrbüchern (Henoch, Heubner, Oppenheim, Joseph) citirt wurde, so waren doch noch zwei Einwände denkbar. Es konnte gefragt werden: 1. Liegt nicht etwa eine Verwechslung eines rachitischen mit einem hydrocephalen Schädel vor? 2. Handelt es sich bei dem Kinde wirklich um hereditäre Syphilis? Sind so schwere Gefässveränderungen, wie sie beim syphilitischen Hydrocephalus supponirt werden müssen, annehmbar, wenn als einziges Zeichen der hereditären Syphilis ein relativ leichtes Exanthem vorangegangen ist?

Auf beide Fragen hat die Zeit eine, ich möchte sagen, stringente Antwort gegeben.

Ich habe das gesundheitliche Schicksal des Knaben dauernd verfolgen können, ich habe ihn fast in jedem Jahre mehrere Male gesehen, ich bin über alle nicht von mir behandelten Krankheiten des Kindes genau informiert worden. Der jetzt 7½ Jahre alte Knabe hat nie ein Symptom von Rachitis gehabt. Zahn- und Knochenentwicklung war durchaus normal. In seinem dritten und vierten Lebensjahre konnte man den Knaben als gross und kräftig und als sehr gut gewachsen bezeichnen. Nie hat er einen jener, bei rachitischen Kindern so häufigen Zufälle (Convulsionen, Spasmus glottidis u. s. w.) gehabt. Man darf wohl als sicher annehmen, dass eine schwere Rachitis, die sogar zu hydrocephaloiden Schädelveränderungen führt, sich auch sonst noch manifestirt haben würde.

¹⁾ Nach einer Demonstration im Verein für innere Medicin am 6. December 1897.

Bis zur Vollendung des siebenten Lebensjahres hat auch die hereditäre Syphilis keine weitere Erscheinungen gemacht. Es lag demnach auch keine Veranlassung vor, die antisiphilitische Cur prophylaktisch zu wiederholen. Im Sommer 1897 erkrankte der Knabe an einer doppelseitigen Augenentzündung, die von dem Augenarzt Herrn Dr. Wertheim als interstitielle Keratitis diagnosticirt und dementsprechend mit Atropin und Schmiercur behandelt wurde. Die Schmiercur wurde bald wieder ausgesetzt. Im August wurde mir der Knabe wegen eines beginnenden, das Allgemeinbefinden sehr beeinträchtigenden Knochenleidens wieder zugeführt. Ich nahm folgenden Status auf.

Die Haut des Gesichts (vor allem die sichtbaren Schleimhäute) des für sein Alter grossen, gut gebauten Knaben ist anämisch. Die Pupillen ad maximum dilatirt (Atropin). Bei auffallendem Lichte deutlich beiderseits an den tiefer liegenden Trübungen interstitielle Keratitis zu erkennen. Spiegelung des Augenhintergrundes unmöglich. Die Functionen des Körpers sind normal, nur ist der Appetit etwas schwach. Die Reflexe, insbesondere der Kniereflex, durchaus unverändert. Am Gehörorgan keine Anomalie. An den oberen Schneidezähnen (II. Dentition) sind deutliche Hutchinson'sche Veränderungen festzustellen. An der linken Hälfte der Unterlippe findet sich ein einem Condylom ähnliches, speckig belegtes Gebilde. An der linken Tibia, unterhalb der Tuberositas, besteht eine etwa 4 cm lange, 2½ cm breite, zweifellos vom Periost ausgehende Geschwulst. (Periostales Gummi.)

Genauer beschreiben will ich die am linken Humerus sitzende Geschwulst. Auch diese war ein periostales Gummi. Die Geschwulst lag gerade nach vorn, wenn der Knabe die herabhängende Handfläche gegen die Extremität legte, etwa 1 cm oberhalb der Epiphysengrenze. Der Tumor war, mit dem Tasterzirkel gemessen, 4¾ cm in Längen- und Breitenausdehnung gross. Der Umfang des Armes über der Geschwulst war 18½ cm (rechts 15 cm). Die Haut über dem Tumor war durchaus normal, der Tumor selbst ging, ohne Verbindung mit der Haut zu haben, direkt vom Knochen aus.

Kalkablagerung im Gummi Tumor = 6 cm.

Die Therapie bestand in Ruhigstellung der Gelenke, lokaler Anwendung von Hydrargyrumaplast, interner Darreichung von Jodkali (4–6:200, dreimal täglich ein Kinderlöffel). Nachdem der Knabe acht Flaschen Jodkali verbraucht hatte (im ganzen circa 40 g Jodkali), wurde Jodeisensyrup gegeben. Grosse Sorgfalt wurde der Ernährung zugewendet. Die Therapie hatte den erhofften Erfolg, der Knabe wurde völlig geheilt.

Ich habe nun von dem periostalen Gummi auf der Höhe seiner Entwicklung eine Röntgen-Photographie durch Herrn A. W. Hirschmann machen lassen. Das Skiagramm hat ein bemerkenswerthes Resultat gegeben. Die Aufnahme geschah in der Weise, dass der Ellenbogen des Kindes auf der Platte fixirt und die Röhre etwa in 25 cm Entfernung über der Geschwulst aufgestellt wurde. Man sieht nun im Skiagramm an der dem Tumor entsprechenden Stelle einen 6 cm langen, kreissegmentförmig gestalteten Schatten der deutlich erhaltenen Contour des Humerusschattens auf der Innenseite des letzteren aufliegen. Dieser aufliegende Schatten ist an seiner breitesten Stelle 4–5 mm breit, die Intensität des Schattens ist in den einzelnen Abschnitten eine ganz verschiedene.

Wie ist dieser Schatten zu erklären? Eine so wenig blutreiche, kalklose Geschwulst wie ein Gummi kommt im Röntgenbilde nicht zur Darstellung. Wenn sie doch zur Darstellung gelangt wäre, so hätte ihre

Form eine andere sein müssen. Eine ostale Veränderung, eine Exostosenbildung¹⁾, eine Auftreibung des Knochens kann nicht vorliegen. Abgesehen davon, dass der klinische Verlauf, der schnelle Schwund des Tumors gegen eine derartige Knochenveränderung spricht, ist im Schattenbilde die normale Contour des Humerus deutlich von der Auflagerung abzugrenzen. Nur eine Auffassung erklärt ungezwungen die eigenartige Schattenbildung: sie ist der Ausdruck der Kalkablagerung an der Grenze des Knochens und des periostalen Gummi.

Es ist bekannt, dass bei jedem periostalen Gummi Auflösung der Kalksalze an der Knochengrenze stattfindet. Der pathologische Ausdruck für diesen Vorgang ist die Bildung der sogenannten Knochennarbe. Ein Theil der aufgelösten Kalksalze wird vor ihrer Resorption im Gummi gewissermaassen abgelagert. So hat aber das Röntgenbild einen gewissermaassen pathologisch-anatomischen Vorgang mit ausserordentlicher Schärfe zur Anschauung gebracht.²⁾

Ich halte diesen Befund für interessant. Bisher hat die Röntgenphotographie für die syphilitischen Knochenveränderungen keine besonders hervortretenden Resultate ergeben. Ohne Erfolg hat Herr Prof. Buka 1896 für mich periostitische Knochenveränderungen bei einem Kranken der Syphilisklinik der Charité (Geh. Rath Lewin) röntgographirt. Bei einem Fall säbelscheidenförmiger Verkümmung der Beine infolge von Lues hereditaria tarda (Syphilisklinik der Charité von Prof. Lesser), der von Herrn Stabsarzt Dr. Bieck in der Gesellschaft der Charitéärzte vorgestellt wurde, ergab die Röntgenphotographie wohl die eigenartige Krümmung, aber keine spezifischen Veränderungen wieder.

Der interessante Befund des Skiagramms kann die ohnehin unzweifelhaft feststehende Diagnose periostales Gummi nur bestätigen. Es dürfte aber damit der Beweis erbracht sein, dass der in seinem ersten Lebensjahre an einem chronischen Hydrocephalus erkrankte Knabe in der That an einer schweren erbten Syphilis litt.

Die 7½ Jahre hindurch fortgesetzte Beobachtung des einen Falles machte ihn meines Erachtens für den ätiologischen Zusammenhang zwischen Hydrocephalus und Syphilis wichtig. Trotzdem in den 5½ Jahren, seitdem meine erste Publication erschienen ist, einige weitere Fälle von Hydrocephalus bei hereditärer Lues publicirt sind (vgl. die Arbeit von Elsner, Jahrbuch für Kinderheilkunde 1896), ist ein weiterer Fall von Heilung mir nicht bekannt geworden.