(Dispensario celtico governativo di Catania [Leiter: Professor Gravagna].)

Die Elephantiasis der Schamlippen.

Klinische Beobachtung und pathologisch-anatomische Bemerkungen.

Von

Professor Gravagna.

(Eingegangen am 9. November 1921.)

Die Elephantiasis der Vulva kommt heute etwas häufiger zur Beobachtung als in früheren Jahren, und sie ist daher gegenwärtig auch besser gekannt, sowohl in klinischer wie in bakteriologischer und pathologisch-anatomischer Hinsicht. Man ist sich aber auch heute noch nicht darüber klar, ob sie von einem einzigen, scharf umschriebenen ätiologischen Moment abhängt, da ganz verschiedenartige und komplizierte Ursachen ihre Pathogenese beeinflussen. So wird sie ursächlich zurückgeführt: auf einen spezifischen Bacillus (Winckel); auf den Gonokokkus Neisser (Jarner); auf die Schwangerschaft (Valdaqui); auf die Filariaerkrankung (Wuchezeréz, Lancis, Manson); auf Traumen (Valdaqui); auf Syphilis (Winckel, Veh, Castelnovo); auf den Streptokokkus Fehleisen (Richardine, Strovino); auf Anämie und geschlechtliche Betätigung (Mayer).

Wie dem auch sei, es scheint, daß die verbreitetste und gesicherte Ursache dieser Veränderungen an den weiblichen Geschlechtsteilen die Syphilis darstellt. Die Mehrzahl der bisher bekannt gewordenen Fälle wurden bei syphilitischen Frauen beobachtet. Syphilitisch waren die Patienten von Mazniotti, Jarner, Lancis, Winckel, Veh und Castelnovo; syphilitisch waren auch zwei von mir beobachtete, operierte und unveröffentlicht gebliebene Frauen, syphilitisch ist auch die Patientin, die den Gegenstand dieser Veröffentlichung bildet. Wahrscheinlich ist die oben erwähnte Zunahme dieser Fälle zurückzuführen auf die größere Verbreitung der Syphilis. Das Vorhandensein der Spirochäten, welche sich, wie wir sehen werden, in den Schnitten des excidierten Gewebes nachweisen lassen, ist ein heute nicht mehr diskutabler Beweis für die Rolle, welche die syphilitische Infektion bei diesen eigenartigen elephantiasischen Veränderungen der Schamlippen spielt, wobei vielleicht auch sekundäre entzündungserregende Ursachen unterstützend mitwirken.

Mir schien es geboten, die folgende Beobachtung mitzuteilen, weil bei ihr der Einfluß der Syphilis hinreichend gesichert erscheint.

Die Krankengeschichte ist folgende:

O. Anna, 28 Jahre alt, Kontrollmädchen, aus Palermo gebürtig. Die Kindheit verlief ohne Besonderheiten. Erste Regel mit 14 Jahren; die weiteren monatlichen Blutungen waren nach Zusammensetzung, Menge und Dauer normal. Sie wurde mit 15 Jahren defloriert und gebar einen gesunden Knaben; Schwangerschaft, Geburt und Wochenbett verliefen normal. Sie trat unter Kontrolle und ich hatte die Gelegenheit, sie vor mehreren Jahren (1913) wegen *Ulcerata molliata* des Vulvaeingangs zu beobachten und zu behandeln; sie infizierte sich zweimal; die Infektionen waren durch einen Monat voneinander getrennt. Im März 1914 erkrankte sie an Syphilis und suchte mich auf. Der Befund war damals folgender: Primäraffekt der linken Schamlippe, hartes Ödem der rechten großen Schamlippe, Roseola am Stamm, polyartikuläre Schmerzen; spezifische Polyadenitis. Sie machte eine etwa dreimonatige Quecksilberkur durch, nach der alle Krankheitserscheinungen verschwunden waren. Ich sah sie im Juni desselben Jahres wegen nässender Papeln an Vulva und Anus und phagedänischer Ulceration des Vestibulums wieder. Sie wurde durch 40tägige Jod-Quecksilberbehandlung geheilt und erschien im Februar 1915 wieder wegen nässender Papeln an der Vulva und leichten Ödems der kleinen Schamlippen. Nach einer örtlichen und allgemeinen Behandlung von einem Monat waren die papulösen Erscheinungen geschwunden, während das Ödem der Schamlippen nur wenig zurückgegangen war. Schließlich kam sie im September 1916 wieder in meine Behandlung wegen eines chronischen harten Ödems der kleinen Schamlippen, welches trotz intensiver Behandlung nicht zurückging. Sie blieb 3 Monate in demselben Zustande, in dem sie zu mir gekommen war; dann verlor ich sie aus der Beobachtung.

Ich sah sie erst am 15. VI. 1921 wieder, also nach 6 Jahren. Sie erzählte mir, daß sie während dieser langen Zeit wegen einer chronischen Ulceration des rechtsseitigen Vulvaeingangs fern von Catania sich aufgehalten hätte; die Vergrößerung der Schamlippen, welche 1915 begonnen hätte, hätte immer mehr zugenommen und schließlich den Geschlechtsverkehr vollkommen verhindert, und zwar trotz wiederholter intravenöser Arsenobenzolbehandlung. Ihr Zustand war folgender: Ernährungszustand gut; gut entwickelter Knochenbau, Haut und Schleimbäute ohne Besonderheiten. Der Zustand der Genitalien war folgender: Schamhaare kurz und spärlich; leichte Schwellung der rechten Seite der Schamgegend, geringere der linken Seite. Die großen Labien an ihren oberen Enden ein wenig vergrößert, hart, indolent, mit regelmäßiger unveränderter Oberfläche. Die kleinen Labien haben ihre normale Konfiguration verloren; sie sind enorm vergrößert und bilden mit der Klitoris einen harten, elastischen, indolenten Tumor; die Oberfläche desselben ist besetzt mit durchschnittlich kirschgroßen Knoten, die durch Furchen von 1 bis 9 mm Tiefe voneinander getrennt sind, auf diese Weise hat die Oberfläche der kleinen Schamlippen das Aussehen einer Weintraube angenommen. Die Klitoris, ebenfalls indolent, stark vergrößert, hart, elastisch, mit regelmäßiger und unverletzter Oberfläche, ist in den Tumor der kleinen Schamlippen mit hineingezogen. Wenn man den sich vorwölbenden aus der Klitoris und den kleinen Schamlippen gebildeten Tumor in die Höhe hebt, so bemerkt man in der Umgebung des Meatus urinarius eine lebhaft Rötung der Schleimhaut, die der Verhinderung des freien Abflusses des Urins ihre Entstehung verdankt. Am Ausgange der Vulva, an der rechten inneren Seite besteht eine ausgedehnte gummöse torpide gräuliche Ulceration mit erhabenen indolenten Rändern, deren Grund eitrig-flüssige bedeckt. Vagina, Cervicalschleimhaut ohne Besonderheiten; Urethra gesund. Leisten-, Achsel-, Ellenbeugendrüsen klein, platt, glatt, indolent. Urin normal. Subjektiv hat die Pat. seit 2 Jahren, in denen sich die elephantiasische Masse beträchtlich vergrößert hat, das Gewicht des Tumors, seinen Zug und die Erschwerung des Wasserlassens störend empfunden.

Nachdem sich das Allgemeinbefinden der Kranken gebessert hatte und die gummöse Ulceration der Vulva zur Heilung gebracht war, wurde die elephantiasische Masse abgetragen. Nach wiederholter Waschung des Operationsfeldes mit Sublimat wurden von dem einen zum anderen Ende des Tumors Nahtpunkte festgelegt, um die Basis zu sichern. Um die Sicherungspunkte herum wurde die Exstirpation vorgenommen; die Ränder der Wunde wurden an den festgelegten Punkten mit Nähten vereinigt; keine Blutung; Heilung per primam. Die Pat. wurde in gutem Allgemeinzustand entlassen; sie ist zufrieden, von den Beschwerden befreit zu sein, wegen der sie unsere Abteilung aufsuchte.

Mikroskopische Untersuchungen: Das eitrige Sekret der Ulceration der Vulva wurde nach Färbung zahlreicher Ausstriche mit verschiedenen Lösungen zur Darstellung des Ducreyschen Streptobacillus, des Gonokokkus Neisser, des Tuberkelbacillus, der Spirochaeta pallida sorgfältigen mikroskopischen Untersuchungen unterworfen. Die mikroskopische Untersuchung war bezüglich des Bacillus Ducrey-Unna, des Gonokokkus, des Tuberkelbacillus negativ. Dagegen finden sich in einigen nach Giemsa gefärbten Präparaten einige wenige Exemplare der Spirochaeta pallida.

Kulturelle Untersuchungen: Wir impften von der erwähnten Ulceration und von den Randpartien des entfernten Gewebes Röhrchen mit Agar und Rinderbouillon, mit Blutagar, mit Gelatineagar und mit Bouillon zur Züchtung des Bacillus Ducrey, des Gonokokkus und des Tuberkelbacillus: Die Resultate waren negativ.

Histologische Untersuchungen: Es wurden Stücke des excidierten Tumors in 2proz. Formalin, Sublimat und absolutem Alkohol fixiert. Härtung in steigendem Alkohol; gefärbt wurde im Stück und in Schnitten in Hämatoxylin, in den verschiedenen Karminen, mit Ehrlichs Triaeid zur Untersuchung der granulierten Zellen; Einschuß in Paraffin.

Die zahlreichen Schnitte ergaben den folgenden pathologisch-anatomischen Befund: Die Veränderungen sind an den verschiedenen Stellen ein und desselben Präparates nicht identisch; aber alle Veränderungen lassen sich auf denselben Typus zurückführen, und die Differenzen erklären sich allein aus dem Stadium, in dem sich der Prozeß gerade befindet und aus seinen Beziehungen zu dem Gewebe, in dem er sich abspielt. Die Epidermis ist verdickt; die Cutis weist eine Infiltration aus verschiedenen Zellarten auf; das subcutane Gewebe erscheint härter und kompakter. Die Epithelschicht weist eine einfache Hypertrophie auf; sie ist nirgends ersetzt durch ein pathologisches Gewebe, auch bemerkt man an ihr nicht die Anfangsstadien irgendeines regressiven Prozesses; ihre Elemente sind vergrößert und geschwellt mit bläschenförmigen Kernen, wie man sie bei den ruhenden Zellformen nicht findet. An der Cutis ist das Stratum papillare normal; das Stratum reticulare hingegen weist eine Infiltration auf aus kleinen mononucleären und polynucleären Elementen, aus spindel-

förmigen Zellen, aus großen bläschenförmigen Zellen, wie aus wahren embryonalen Bindegewebszellen. Diese ganze Schicht wird also gebildet aus einer Anhäufung von Zellen verschiedener Natur, welche in einer geringen Menge von amorpher Grundsubstanz unregelmäßig verteilt sind: Wir haben auf diese Weise den üblichen Befund eines Granulationsgewebes vor uns, in welchem — das gilt auch für meinen Fall — die sehr langgestreckten Blutgefäße leicht verdickte, sonst unveränderte Wandungen aufweisen. In der Umgebung der Gefäße finden sich, unregelmäßig verteilt, mehrere Gruppen von Mastzellen. Dagegen sind die Gefäße des subcutanen Gewebes etwas in ihrem Kaliber verengt und an einigen Punkten völlig verschlossen; überdies ist das Bindegewebe hyperplastisch und hat eine fibröse und harte Struktur angenommen; auch in dieser Zone finden sich spärlich die spindelförmigen Zellelemente und im Gegensatz dazu sehr reichlich die zu Bündeln von einer gewissen Dicke vereinigte fibrilläre Substanz. Es besteht also eine Arteriitis mit hyperplastischen Charakteren, wie man sie häufig in Organen findet, welche der Sitz einer chronischen Entzündung sind. Die Gefäßwände weisen ein Infiltrat von Bindegewebszellen auf; das Endothel ist geschwellt und getrübt; das Lumen demzufolge verengt und mit Blut gefüllt. Es scheint demnach, daß wir es mit der Bildung eines Keimgewebes zu tun haben, welches den durch mechanische Kompression entstandenen Thrombus ersetzt, sich später in ein wahres Bindegewebe umwandelt und schließlich zur Obliteration des Blutgefäßes führt.

Untersuchung des Gewebes auf Spirochäten: Kleinste Stückchen des Tumors der Vulva, speziell aus der Nachbarschaft der gummösen Ulceration herausgeschnitten, wurden für einige Tage in eine alkoholische Silbernitratlösung gebracht und einer reichlichen Wasserspülung unterworfen. Dann kamen die Stückchen für 24 Stunden bei Zimmertemperatur in die Flüssigkeit von van Ermenghem. Es folgte Spülung in destilliertem Wasser und Einschluß in Paraffin. Die mikroskopische Untersuchung erlaubt, in einigen Schnitten die deutlichen Formen der schwarz gefärbten Spirochäten festzustellen.

Die Vergrößerung der kleinen Labien, die von mir im Jahre 1915 festgestellt wurde, und die trotz der spezifischen Behandlung bestehen blieb und nach den Angaben der Patientin schrittweise stärker wurde, wurde unzweifelhaft begünstigt durch die oben erwähnte gummöse Ulceration des Vulvareinganges, welche ebenso wie die chronische Entzündung die Entwicklung der Elephantiasis der Schamlippen mit bewirkt hat. An anderen Entzündungen oder chronischen Hyperämien, wie sie für die Elephantiasis der Schamlippen als ursächliche Momente erwähnt werden, hat unsere Patientin nicht gelitten und leidet auch jetzt nicht daran, mit Ausnahme der syphilitischen Infektion, welche die einzige unzweifelhafte Ursache des Beginnes und der Entwicklung

dieses pathologischen Zustandes der Vulva war. Die Veränderungen an der Vulva, welche wir heute sehen, begannen nach 1914, und zwar auf den kleinen Schamlippen, dort wo der Prädispositionssitz des Primäraffektes und der verschiedenen sekundären Erscheinungen ist, welche vielleicht den Boden für die jetzt bestehenden Veränderungen vorbereiteten. Andere Infektionen, welche vielleicht die Entwicklung des beträchtlichen Volumens des Tumors der Vulva veranlassen oder hätten unterstützen können, hat die Kranke nicht gehabt, und die können also nicht in Betracht kommen. Die Kranke hat nie eine Gonorrhöe gehabt, und, wenn man auch nicht leugnen kann, daß die gonorrhöische Infektion solche Veränderungen verursachen kann, so scheint es doch, als ob diese Veränderungen, im Gegensatze zu dem Verhalten bei der Syphilis, eher an den männlichen Geschlechtsteilen vorkommen und dort elefantiasische Veränderungen verursachen. Während meiner langen Berufslaufbahn habe ich nie Gelegenheit gehabt, auch nur einen einzigen Fall von Elephantiasis des Penis und des Scrotums bei einem Syphilitiker zu sehen. Das einzige Beispiel von Elephantiasis des Penis und des Scrotums, welche ich sah, betraf einen Gonorrhöiker mit Harnröhrenverengung. Dagegen haben die vielen Tausende von gonorrhöischen Frauen, die ich untersucht und behandelt habe, nie das klassische Bild von Elephantiasis der Vulva gezeigt. Die Gonorrhöe bietet also einen günstigeren Boden für die Entwicklung dieser pathologischen Zustände an den männlichen Geschlechtsorganen als an denen des Weibes, und die Fälle von Elephantiasis des Penis und des Scrotums, wie sie von Weiss und De Amicis mitgeteilt sind, betreffen Gonorrhöiker mit starken Harnröhrenverengungen.

Nach diesen eingehenden Auseinandersetzungen glauben wir zu der Annahme berechtigt zu sein, daß bei dem von uns beschriebenen Falle die Volumenzunahme der Schamlippen verursacht wurde von der syphilitischen Infektion, da unsere Kranke keine Entzündung irgendwelcher anderen Art aufgewiesen hat. Sicherlich wurden während der sekundären Manifestationen die kleinen Labien prädisponiert für die Elephantiasis, welche in ihrem Verlaufe durch die gummöse Infiltration der Vulva begünstigt wurde und sich schließlich definitiv ausbildete.

Der mikroskopische und histologische Befund, der Nachweis der *Spirochaeta pallida* in den Präparaten aus dem Material der Ulceration der Vulva und in den Schnitten des excidierten Tumors beweisen, daß die krankmachende Fähigkeit der syphilitischen Infektion auch nach dem langen Verlaufe noch nicht erloschen war. Diese latente lokale Aktivität äußerte sich bei Beginn durch ein einfaches hartes Ödem der kleinen Labien; dieses nahm nach und nach immer mehr zu, um schließlich einen elefantiasischen Zustand an den Schamlippen unserer Patientin zu bilden.