Aus der Universitäts-Poliklinik für Ohren-, Nasen- und Halskrankheiten in Kiel.

Die epidemiologische Bedeutung des Skleroms der oberen Luftwege für Deutschland.

Von Prof. Dr. E. Paul Friedrich.

Seit dem Jahre 1900 haben Gerber in Königsberg und sein früherer Assistent Streit in zahlreichen Publikationen darauf hingewiesen, daß in Ostpreußen sich ein Skleromherd fände. Sie betonten, daß von diesem Herde aus, dessen Ursprung auf Rußland zurückzuführen war, eine weitere Verbreitung dieser unheilbaren, ihrer dunkeln Aetiologie und offenbaren Verbreitungsmöglichkeit der Lepra vergleichbaren Krankheit innerhalb Deutschlands gegeben sei. Während das Sklerom zum dauernden Krankheitsbestand der Wiener laryngologischen Klinik gehört, die ihr Material aus den östlichen Kronländern Oesterreichs und den angrenzenden Gebieten bezieht, während in Krakau und Lemberg große Zahlen von Skleromkranken aus Galizien und Polen beobachtet werden, während auch Budapest ein größeres Kontingent an Skleromkranken stellt, hat man bisher in Deutschland kaum Gelegenheit gehabt, einen nachweislich echten Fall dieser Krankheit in der ansässigen Bevölkerung außerhalb von Ostpreußen und dem schon seit langen Jahren bekannten Herde in Schlesien zu konstatieren.

Bei den sich immer steigenden Verkehrsverhältnissen und dem dauernden Zuzug aus den östlichen Provinzen nach dem Westen Deutschlands ist es vom allgemein medizinischen und vom epidemiologischen Standpunkt aus wichtig, das Augenmerk auf diese Krankheit zu richten. Es ist eine Aufklärung um so nötiger, als die Krankheit gerade in den deutschen Fällen in

einer Form auftritt, deren Erkennung dem rhinoskopisch und laryngoskopisch weniger geübten Ärzte erhebliche Schwierigkeiten bereiten kann. In allen ostpreußischen Fällen trat das Sklerom ohne äußere Nasenveränderungen unter dem Bilde der atrophischen Rhinitis und Pharyngitis mit subglottischen Wülsten auf.

Die historische Entwicklung des Skleroms ist charakterisiert durch die Darstellung des Rhinoskleroms durch Hebra und die Beschreibung einer Blennorrhoe der Schleimhäute der oberen Luftwege von Störk. Das Rhinosklerom wurde zuerst von Hebra im Jahre 1870 als eine Krankheit der äußeren Nase und ihrer Umgebung an den Lippen und Wangen beschrieben. Sie ging einher mit starker Infiltration, knolliger Tumorenbildung jener äußeren Teile, die sich auch auf das Naseninnere erstreckte, aus dem die Geschwulstmassen durch die Nasenöffnungen hervorwucherten. Die Natur der Krankheit war dunkel und wurde zunächst von Kaposi als ein sarkomatöses Fibrom aufgefaßt, jedenfalls war das Leiden von Syphilis streng zu differenzieren.

Die Berichte über diese Krankheit mehrten sich und führten zu der Erkenntnis, daß es sich nicht um eine bloße Erkrankung der äußeren Nase handelte, sondern daß die derben, diffusen Infiltrate, wechselnd mit knolligen Neubildungen und Schrumpfungsprozessen, sich über den ganzen oberen Respirationstraktus erstreckten. In wechselnder Ausdehnung und Lokalisation führten sie zu einer Stenosierung der Luftwege, die sie mit stetigem, durch keine Therapie aufzuhaltendem Wachstum allmählich zuschnürten, ohne je in Ulzeration und Zerfall überzugehen.

Besonders die zahlreichen rhino-laryngologischen Untersuchungen ergaben, daß als pathognomonisch für die Krankheit die Lokalisation an den Choanalöffnungen, im Nasenrachenraum und am Gaumensegel war. Die Mundhöhle findet sich mit besonderer Neigung zum Uebergang auf Gaumen und Gaumensegel ergriffen. Die harten, derben, glatten oder knolligen Infiltrate zeigten überall durch ihre Neigung zur Kontraktur eine Einschnürung der betroffenen Abschnitte der Luftwege, sodaß zu den regelmäßigen Symptomen eine Stenose der Nase und des Nasenrachens gehörte.

Den Laryngologen der alten Wiener Schule war bereits in den 60er Jahren ein Krankheitsbild bekannt, das sie als Chorditis vocalis inferior hypertrophica bezeichneten. Schon Türk hat in seiner 1866 erschienenen Klinik mit Atlas der Kehlkopfbilder eine als Syphilis diagnostizierte Erkrankung beschrieben, bei der eine Stenosierung des subglottischen Kehlkopfes durch das Auftreten von subglottischen Wülsten erfolgte, die symmetrisch erschienen und zuweilen zur Membranbildung unterhalb der Glottis führten.

Störk hat einen besonderen Krankheitstyp 1868 aufgestellt und außer in seinem Lehrbuch später auch noch in seiner Arbeit im Nothnagelschen Sammelwerk beibehalten unter dem Namen: chronische Blennorrhoe der Nasen-, Kehlkopf- und Luftröhrenschleimhaut. Er charakterisiert sie als eine Art von Ozäna der Schleimhäute von Nase, Rachen und Kehlkopf. Trockene Schleimhaut, die mit grünlichgelben Borken besetzt ist, überzieht diese Höhlen, die Nasenhöhle ist erweitert, wie bei einer Rhinitis foetida atrophica, und auch der den Borken anhaftende Geruch fehlt nicht.

Dazu kommt aber als wichtigstes Moment das Auftreten subglottischer Wülste, entsprechend jenen, die bereits Schrötter schilderte. Diese Laryngitis subglottica sicca führt zu Atembeschwerden, sie nimmt stetig zu und stenosierte schließlich in stetigem Wachstum das Kehlkopf- und Tracheallumen bis zu vollständigem Verschuß.

Störk fügte seiner neuen Krankheit die Bezeichnung hinzu: Blennorrhoe in ihrem Vorkommen in Galizien, Polen und Bessarabien, da seine sämtlichen Fälle aus Galizien, Polen, der Walachei, Bessarabien und einige aus Preußisch-Schlesien stammten.

Hatte Störk hiermit die neue Krankheit als eine auf bestimmte Gebiete des Ostens lokalisierte festgestellt, so war eine Klärung nach der Seite der allgemeinen Pathologie und der Nosologie noch nicht gegeben.

Im Jahre 1878 charakterisierte Mikulicz das Rhinosklerom histologisch als einen chronischen, außerordentlich langsam verlaufenden Krankheitsprozeß, der mit einer kleinzelligen Infiltration beginnt und zur Induration des Gewebes führt. Manchmal kommt es zu diffusen Schwellungen, ein anderes Mal zu höckerigen Geschwülsten. „Die infiltrierten Zellen erleiden ein verschiedenes Schicksal. Die einen wandeln sich in Spindelzellen und später in Bindegewebe um, das ein mehr oder weniger dichtes Maschenwerk bildet und den Rest der Rundzellen einschließt. Diese aber bleiben eine geraume Zeit unverändert und gehen dann erst nach und nach zugrunde, sodaß nur schrumpfendes Bindegewebe übrig bleibt. Durch den später ganz allmählichen Zerfall der Rundzellen kommt es, daß das Rhinosklerom lange Zeit in demselben Zustande zu verharren scheint und daß sich erst nach Ablauf von vielen Jahren auch äußerlich der Schwund und die Schrumpfung der Gewebe zu erkennen gibt.“

Es ist das Verdienst Ganghofners, auf Grund dieser anatomischen Unterlage die Verbindung zwischen dem Hebraschen Rhinosklerom und der Störkschen Blennorrhoe hergestellt zu haben. Ganghofner

stellte nämlich 1880 fest, daß die Chorditis vocalis inferior hypertrophica histologisch denselben chronisch entzündlichen Prozeß darstelle, der unter dem Namen Rhinosklerom bekannt war. Er faßt seine Darlegungen in folgenden Sätzen zusammen:

1. Es gibt eine Erkrankung des Larynx und der Trachea, welche mit Verdickung der Schleimhaut und konsekutiver Stenose der Luftwege einhergeht, histologisch sich als ebenderselbe chronisch entzündliche Prozeß darstellt, der unter dem Namen Rhinosklerom bekannt ist.

2. Diese Laryngo-Trachealstenose verläuft unter dem klinischen Bilde der früher als Chorditis vocalis inferior hypertrophica beschriebenen, in neuerer Zeit als Laryngitis chronica subchordalis oder Laryngitis chronica subglottica (Mackenzie) angeführten Krankheitsform.

3. Diese, als Sklerom des Larynx und der Trachea aufzufassende Erkrankung kann auftreten, ohne daß bei dem betreffenden Individuum ein Rhinosklerom mit Veränderungen der äußeren Nase vorhanden ist.

Sehr bald danach, 1882, entdeckte v. Frisch den Rhinosklerombazillus als Erreger der Krankheit. Der Bazillus ist dem Friedländerschen Pneumokokkus so ähnlich, daß er kulturell von ihm kaum zu trennen ist, es sei denn durch seine besondere Größe und Dicke. Leider ist mit der Züchtung des Rhinosklerombazillus aus dem Sekret nicht viel zu erreichen, da allzu häufig aus den Untersuchungen schwankende und unsichere Resultate hervorgehen. Dagegen kommt ihm eine außerordentliche Bedeutung durch seinen Nachweis in den Gewebsschnitten zu, nachdem seine Anwesenheit in diesen, besonders in gehäufte Anzahl in den sogenannten Mikuliczschen Vakuolen des Rhinoskleromgewebes sichergestellt worden ist.

In neuester Zeit scheinen wir einen bemerkenswerten Fortschritt in der Diagnose des Skleroms dadurch erlangt zu haben, daß Goldzieher und Neuber in Prag im Blutserum von Skleromkranken Antistoffe gegen den Frischschen Bazillus nachwiesen.¹⁾

Die Technik der Blutuntersuchung entspricht der Wa.R. Die Reaktion ist spezifisch, indem das Serum der Skleromkranken auf Sklerombazillenextrakt reagiert, dagegen nicht reagiert, wenn Extrakte verwandter Bazillen, wie des Bazillus Friedländer verwendet werden.

Nach dieser Uebersicht über die Krankheit, die wir heute als Sklerom der oberen Luftwege bezeichnen, kann man sich der Charakteristik anschließen, die Gerber ihr gab, indem er sagte: die Krankheit ist klinisch als Stenosierung der oberen Luftwege, pathologisch als infektiöses Granulom und bakteriologisch als chronische Kapselbazilliose anzusehen.

Nunmehr erlaube ich mir über zwei Fälle von Sklerom zu berichten, die ich 1910 und 1913 in Kiel zu sehen Gelegenheit hatte.

Krankengeschichten:

Fall 1. Im Juni 1910 konsultierte mich eine 30jährige Russin aus Moskau, die vorübergehend in Kiel anwesend war. Sie gab an, im Jahre zuvor in Saßnitz, angeblich nach einer Erkältung, heiser geworden zu sein. Man sagte ihr, sie leide an Lungenkatarrh, und behandelte sie mit Einblasungen in den Hals. Sie bekam Quecksilber, konnte es aber nicht vertragen. Die Atemnot, die sie auf ein Lungenleiden schob, nahm immer mehr zu, sie erlangte in den letzten Tagen einen solchen Grad, daß Patientin mich konsultierte. Bei der an ihren inneren Organen und besonders den Lungen vollständig gesunden Dame bestand eine hochgradige Dyspnoe mit laut röchelndem Atmen. Am linken Mundwinkel fand sich ein derbes, glattes Infiltrat mit narbiger Kontraktur der umgebenden Haut. Das Infiltrat setzt sich auf die Wangenschleimhaut als derbe Wülste fort, die bis zum letzten Molarzahn hinziehen, auf den harten Gaumen bis zur Mittellinie übergehen und durch scheinbar narbige Verziehung eine Verengung der Mundhöhle in ihrem vorderen und hinteren Teile bewirken. Das Gaumensegel selbst, der Nasenrachenraum und die Nasenhöhle zeigten keine bemerkenswerten Veränderungen. Im Larynx fanden sich derbe Infiltrate der hinteren Wand, die weit in die Rima glottidis knollig vorragten. Unterhalb der Stimmklappen aber, im subglottischen Teile wölben sich symmetrisch zwei Wülste vor, die das Lumen des subglottischen Kehlkopfabschnitts hochgradig einengten und zur Dyspnoe führten. Das klinische Bild war so prägnant, daß die Diagnose nicht zweifelhaft sein konnte. Da die Dame, offenbar erleichtert durch eine milde lokale Therapie, die sich gegen das die Stenose vermehrende Sekret richtete, am nächsten Tage abreiste, war es mir leider nicht möglich, eine weitere Untersuchung vorzunehmen. Der Mangel an einem histologischen Befund hielt mich damals ab, den Fall zu publizieren, der an sich nichts bot als das Krankheitsbild, das man bei einer skleromkranken Russin zu sehen gewöhnt ist. Der Fall hatte für Deutschland keine epidemiologische Bedeutung, da es sich um eine nur vorübergehend in Deutschland anwesende Ausländerin handelte.

¹⁾ Vgl. Suess.

An diesen Fall wurde ich erinnert, als vor wenigen Wochen ein anderer Fall von Sklerom von mir festgestellt werden konnte, dessen Trägerin eine in Kiel wohnende Arbeiterfrau war.

Fall 2. Am 29. Oktober 1913 wurde der Ohren-, Nasen- und Halspoliklinik eine 37jährige Arbeiterfrau zugewiesen mit einer Anfrage nach dem laryngologischen Befund, da, wie bemerkt wurde, röntgenologisch kein Aneurysma vorlag. Die Frau litt seit zwei Jahren an Atembeschwerden, war dauernd in einem dyspnoischen Zustand, der sich bei Bewegungen und bei der Untersuchung außerordentlich steigerte. Sie befand sich sonst in einem guten Ernährungszustand und zeigte an ihren inneren Organen keine Krankheitserscheinungen. Sie gab an, daß die Atembeschwerden begonnen hätten mit einer Trockenheit im Halse mit reichlicher Borkenbildung.

Als Befund der oberen Luftwege zeigte sich an der Nasen- und Rachenschleimhaut eine trockene Atrophie, sodaß die Nasenhöhlen weit, wie bei einer Ozäna, und mit zähem Sekret bedeckt waren. Der obere Teil des Kehlkopfs zeigte, abgesehen von der gleichen Trockenheit, keine Veränderungen, dagegen bestanden unterhalb der Stimmklappen beiderseits symmetrische, glatte Wülste, die den subglottischen Kehlkopfabschnitt zu einem schmalen Spalt verengten. Die klinische Diagnose war demnach auf Sklerom nach dem Störkschen Typus der Blennorrhoe zu stellen. Da die Diagnose auch nach der bakteriologischen Seite gesichert werden sollte, wurden Ausstrichpräparate aus Nase und Kehlkopf hergestellt. In beiden fanden sich Pneumokokken nach Art des Friedländerschen, die teilweise auch besonders groß erschienen, sodaß sie wohl als Frischsche Bazillen angesprochen werden konnten. Nach der Mitteilung des Hygienischen Instituts sind aus dem Sekret Pneumokokken in größerer Menge gezüchtet worden. Ihre Natur wurde nicht näher festgestellt. Die Wa.R. fiel negativ aus, die Goldzieher-Neubersche Blutuntersuchung wurde nicht ausgeführt. Die Frau, deren Untersuchung längere Zeit in Anspruch genommen hatte, entzog sich der Behandlung, sodaß die nach Abschluß der bakteriologischen Untersuchung beabsichtigte Exstirpation von Schleimhaut zur histologischen Untersuchung nicht ausgeführt werden konnte. Nachdem die klinische Diagnose Sklerom feststand, wurde näher nach den persönlichen Verhältnissen der Frau gefahndet, und es stellte sich heraus, daß sie aus Biala bei Lyck in Ostpreußen nahe der russischen Grenze stammt, seit fünf Jahren in Kiel lebt, verheiratet ist und ein gesundes Kind hat. Sie stammt demnach mitten aus dem ostpreußischen Skleromherd.

Hiermit komme ich zu dem von Gerber und Streit in Westpreußen festgestellten Skleromherd, der seinen Sitz in Masuren in den Kreisen Lyck, Oletzko und Marggrabowa hat.

Wie schon früher betont wurde, hat Störk seine Blennorrhoe ausschließlich als eine in den östlichen Ländern, die Rußland benachbart sind, sowie in den Donauländern auftretende Krankheit bezeichnet. Zugleich charakterisierte er sie als in Preußisch-Schlesien endemisch, wo nach Gerber jetzt 18 Fälle bekannt sind.

Wie verbreitet die Krankheit an ihren Hauptherden, in Galizien und Großpolen ist, geht allein daraus hervor, daß Jurasz in Lemberg in 3½ Jahren an seiner Klinik 200 Fälle beobachten konnte.

Von allen Beobachtern Oesterreich-Ungarns wird übereinstimmend berichtet, daß die Krankheit eine ausgesprochene Tendenz zur Ausbreitung nach dem Westen zeigt. Jurasz gibt an, daß Ostgalizien am stärksten verseucht sei und vier- bis fünfmal soviel Skleromfälle aufweise als Westgalizien. Von den östlichen Hauptherden aber rücke die Infektion allmählich immer mehr nach dem Westen vor: von Ostgalizien nach Westgalizien, von hier nach Schlesien, Mähren und Böhmen, wo sie an einzelnen Stellen endemisch ist (Pick), in einer anderen Richtung ist sie über Ungarn nach Kroatien, Steiermark und Krain vorgerückt und greift endlich vom russischen Osten nach Polen, Litauen und Ostpreußen über.

Trotzdem der Nachweis einer direkten Kontagiosität des Skleroms wissenschaftlich nicht geliefert worden ist — auch die Ueberimpfung der Frischschen Bazillen war negativ — muß das Sklerom doch als eine kontagiös-infektiöse Krankheit angesehen werden. Sie ähnelt in ihrer Ausbreitungsweise wie in dem schleichenden Verlauf und ihrer Pathogenese der Lepra, deren Infektiosität erwiesen ist, ohne daß man den Uebertragungsmodus kennt. Wie hier, so zeigt sich bei dem Sklerom die eigentümliche Erscheinung, daß bestimmte Völkerrassen und bestimmte Gegenden bevorzugt werden, während andere Gegenden und Stämme immun zu sein scheinen.

Ebensowenig wie diese Tatsache die zuständigen Behörden abgehalten hat, Abwehrmaßregeln gegen die Ausdehnung der

Lepra in Deutschland zu treffen, obwohl nur 15 Leprakranke in Deutschland gezählt werden, dürfte das noch auf Herde beschränkte Auftreten des Skleroms verhindern, daß die gleichen Schutzmaßregeln gegen seine Verbreitung nach dem Westen Deutschlands getroffen werden.

Die Krankheit zeigt in dem ostpreussischen Herd, wo sie in 28 Fällen nachgewiesen worden ist, den ausgesprochenen Charakter einer Familienkrankheit. Eltern und Kinder sowie Geschwister sind mehrfach erkrankt gefunden. Wenn aber die Krankheitsträger nach anderen Gegenden verziehen, so ist die Gefahr gegeben, daß sie hier ihre Familienmitglieder anstecken und damit die Krankheit in bisher seuchefreien Gebieten endemisch machen. v. Schrötter berichtet von dem Fall eines Skleromkranken, der aus Mähren gebürtig war, dort sein Leiden erwarb und damit behäftet nach Wien zog. Sein 20 jähriger Sohn, der in Wien geboren ist, hat charakteristische Skleromveränderungen im Nasopharynx, und die Kultur ergibt Sklerombazillen.

Nach diesen Tatsachen kann es nicht belanglos sein, wenn ein aus dem ostpreussischen Skleromgebiet stammender Fall wie der meinige in westlichen Gebieten Deutschlands heimisch wird.

Man kann den von Jurasz, Schrötter und für Deutschland vor allem von Gerber erhobenen Forderungen nur zustimmen, daß jeder Skleromfall der Behörde gemeldet werden muß und der dauernden Ueberwachung für sich und seine Familie bedarf.

v. Schrötter plädiert mit Recht dafür, daß eine soziale und individuelle Prophylaxe wichtig sei. Er fordert Anzeigepflicht, Evidenzhaltung der Fälle mit zeitweiser Kontrolle ihrer Familien- und Wohnungsgenossen sowie die amtliche Bereisung der Skleromherde durch geschulte Aerzte.

Während er es für geboten hält, Skleromkranke tunlichst von dem Kontakt mit anderen Wohnungsgenossen auszuschließen, hält er eine Isolierung nach Art der Leprakranken nicht für erforderlich.

In Rücksicht auf die Wichtigkeit der Kenntnis der sporadischen Fälle von Sklerom in Deutschland habe ich meinen Fall publiziert. Er soll eine neue Bekräftigung der Forderungen sein, die Gerber und Streit in Deutschland zur öffentlichen Bekämpfung des Skleroms erhoben haben.

Literatur: Deutschländer, Versammlung D. Naturforscher und Aerzte 1904 S. 358. — v. Frisch, W. m. W. 1882 Nr. 32. — Ganghofner, Zschr. f. Hlk. 1 S. 368 ff. — Gerber, Passows Beitr. z. Ohrhik. 4 S. 106. — M. Kl. 1910 Nr. 7. Arch. f. Laryng. 10 16 etc. Versammlung D. Naturforscher und Aerzte, 1910, Königsberg. — Hebra, W. m. W. 1870. — Mikulicz, Langenb. Arch. 20. — Mayer, Zschr. f. Laryng. 1 1908. — Neumann, Mschr. f. Ohrhik. 1910 S. 389 ff. — Pick, W. kl. W. 1912 Nr. 16. — Schrötter, Mschr. f. Ohrhik. 1878 S. 149. — H. v. Schrötter, W. kl. W. 1905 Nr. 25. — XVI. Intern. Congr., Budapest 1910, Sekt. XV. — Störk, Lehrbuch der Kehlkopfkrankheiten 1880. — Erkrankungen der Nase, des Rachens, Kehlkopfs in Nothnagels Sammelwerk, Bd. 13. — Streit, Naturforscherversammlung 1904. — Arch. f. Laryng. 14 u. 16. — Suess, W. kl. W. 1911 Nr. 41.