

Fig. 14. Palpe des Leptus Sambuci bei derselben Vergrösserung. a Nagel. b Vorletztes Glied. c Letztes Glied mit 2 gefiederten und 1 ungefiederten Tastborste.

Fig. 15. Mandibula Lepti Sambuci bei gleicher Vergrösserung.

Fig. 16. Die äussersten Glieder des ersten Fusspaars mit 3zehiger Kralle von Leptus Hypudaei, bei 620facher Vergrösserung.

NB. Sämmtliche Abbildungen sind durch die Chambre claire von Oberhäuser von mir angefertigt.

## XIX.

### Beiträge zur Kenntniss der hereditären Knochensyphilis.

Von W. Waldeyer in Strassburg und H. Köbner in Breslau.

Die interessanten Mittheilungen Wegner's<sup>1)</sup> „über hereditäre Knochensyphilis bei jungen Kindern,“ welchen nach einer vorläufigen Notiz von Köbner<sup>2)</sup> gelegentlich der Section eines an Syphilis e Vaccinatione gestorbenen Kindes auch eine nicht geringe Bedeutung für andere Fragen zuzukommen scheint, haben uns veranlasst, alle neuerdings zu unserer Kenntniss kommenden Fälle von hereditärer Syphilis einer Nachuntersuchung zu unterziehen. Abgesehen davon, dass schon eine einfache Bestätigung der Wegner'schen Angaben bei der Wichtigkeit des Gegenstandes eine kurze Veröffentlichung unserer Befunde rechtfertigen dürfte, haben wir auch einige Punkte hervorzuheben, welche das bereits Bekannte erweitern und ergänzen.

Unsere Beobachtungen beruhen auf der Autopsie von 12 Fällen. Vorerst können wir vollkommen bestätigen, dass die hereditär syphilitischen Veränderungen der Epiphysengrenzen sich constant vorhanden, dass sich uns bisher kein Ausnahmefall gezeigt hat. Selbst wenn, wie in zwei der unten anzuführenden Beobachtungen (Fall 10 und 12), makroskopisch sichtbare Veränderungen zu fehlen schienen, liessen sich dieselben mikroskopisch noch mit der grössten Sicherheit erkennen.

<sup>1)</sup> Wegner, Dieses Archiv Bd. L. S. 305 u. ff.

<sup>2)</sup> Köbner, Die Uebertragung der Syphilis durch die Vaccination. Archiv f. Dermatologie u. Syph. 1871. Hft. 2. S. 133 u. ff. Nachtrag. Ibid. Hft. 4. S. 507.

Weniger sicher trifft man, wie wir Wegner gleichfalls beipflichten, Veränderungen der Schädelknochen und ihrer Adnexa. In einem Falle fanden wir doppelseitige gummöse interne Periostitis an beiden Stirnbeinen mit reichlicher, wie es schien, schubweise erfolgter Extravasatbildung, ähnlich wie bei einer Pachymeningitis chronica haemorrhagica; in mehreren anderen Fällen disseminirte, hirsekorn- bis linsengrosse Granulationsknötchen des äusseren Schädelperiostes. Auffallend war uns ferner eine nicht selten vorkommende, aussergewöhnlich derbe und feste Beschaffenheit, sowie eine Verdickung der Dura mater, welche mitunter selbst bei macerirt ausgestossenen syphilitischen Früchten den Schädelknochen sehr fest adhärirte. Indess constant sind alle diese Veränderungen an den Schädelknochen keineswegs. —

Was die Röhrenknochen betrifft, so möchten wir auf die von Bouchut<sup>1)</sup> erwähnte grössere Härte derselben kein besonderes Gewicht legen, da Vergleiche mit normalen gleichaltrigen Knochen uns keine bemerkenswerthen Unterschiede ergeben und ferner bei verschiedenen, in Bezug auf das Knochensystem normalen Kindern desselben Alters, so weit die gewöhnliche Abschätzungsmethode hier überhaupt ein sicheres Urtheil erlaubt, Schwankungen des Dichtigkeitsgrades ebenfalls vorkommen. Hingegen können wir bezüglich der makroskopischen syphilitischen Veränderungen an den Grenzen der Epiphysen und der Rippenknorpel der Darstellung Wegner's in allen Punkten beipflichten. Wir sahen alle Stadien, von der einfachen, mitunter nur geringen Verbreitung der Knorpelwucherungszone und der spongioden Schicht Guérin's an bis zur completen Loslösung der Epiphysen, welche bei einem von Köbner beobachteten vierwöchentlichen Kinde — bei Abwesenheit anderer, für congenitale Syphilis charakteristischen Zeichen mit Ausnahme etwa von mehreren miliaren Pusteln an den Fusssohlen — bereits *intravitam diagnosticirt* werden konnte.

Fall 3. Ein am 28. September 1870 geborenes, ziemlich gut genährtes Mädchen zeigte am 24. October 1870 auf den sichtbaren Schleimhäuten und der Haut des ganzen Körpers nichts Pathologisches ausser drei sehr kleinen Pusteln auf der einen und einer eben solchen auf der anderen Planta pedis. Auffallend war die aussergewöhnliche Beweglichkeit, ja Schlottrigkeit beider Hände, welche nur auf eine Ablösung der unteren Epiphysen von den Diaphysen der Vorderarm-

<sup>1)</sup> Bouchut, *Traité des maladies des enfants nouveau-nés*. 1861.

knochen bezogen werden könnte. Nach den Nägeln zu urtheilen, war das Kind um einige Wochen zu früh geboren. Es war von der, wie sich herausstellt, noch mit Condylomata lata genitalium behafteten Mutter, einem unehelich geschwängerten Mädchen, gesäugt und noch mit keinerlei Medicament behandelt worden. Die Mutter, deren Infectionstermin sich nicht sicher feststellen liess, hatte vom 12. August ej. bis zur Niederkunft Sublimat-Chlornatrium (in Summa etwa 0,33 Grm. Sublimat) gebraucht. — Schon in der folgenden Nacht starb das Kind. Section 23. October. Gehirnödem; Kehlkopf, Trachea, Bronchi normal, mit schaumiger Flüssigkeit bedeckt. In allen Lappen beider Lungen zahlreiche, stecknadelkopf- bis fast bohnengrosse, umschriebene, derbe Heerde, durch lufthaltiges Parenchym getrennt; sie wölben die Pleura hervor, welche jedoch intact ist. Die kleineren Heerde sind grauröthlich, die grösseren gelbweiss und von einem rothen, körnigen, infiltrirten Hof umgeben; die letzteren sind in der Mitte puriform erweicht, ähnlich central geschmolzenen Käseknoten. Mikroskopisch zeigt sich eine interstitielle, überall den Alveolenwänden, den Gefässen und Bronchien folgende Zellenwucherung mit spindelförmigen und unregelmässig rundlichen Elementen. Die Alveolen durchweg in dieser Wucherung untergegangen, einzelne an der Grenze noch kenntlich an den kleinen Anhängseln epithelialer grösserer Zellen. Die erweichten centralen Massen bestehen durchweg aus gut erhaltenen rundlichen, Eiterkörperchen ähnlichen Zellen, so dass es sich hier nicht um eine Einschmelzung eines käsigem Productes, sondern um eine rapide eiterähnliche Zellebildung und -Anhäufung im Centrum festerer Granulationsherde handelt. — In der Leber unter der Serosa mehrere, hanfkorn- bis sechsergrosse hellere Flecke, welche sich scharf von der Umgebung abgrenzen. Mikroskopisch: interstitielle Zellenwucherung zwischen den Leberzellen, namentlich um die Pfortaderäste herum, ähnlich wie bei beginnender Cirrhose. — Die knorpeligen Epiphysen der Humeri und beider Vorderarmknochen; — rechterseits vorgeschritten als links, an den Humeris stärker an den oberen, an den Vorderarmknochen stärker an den unteren Enden, — von den Diaphysen gelöst, die Lösung namentlich an den letzteren durch die Haut hindurch zu erkennen. Zwischen Epi- und Diaphysen befindet sich eine röthliche eiterähnliche Masse, welche mikroskopisch aus Spindelzellen, Rundzellen und einzelnen Myeloplastes besteht. Die tiefste Knorpelzone an der oberen Humerusepiphyse in der Ausdehnung von etwa 2—3 Mm. bläulich durchscheinend; die darunter gelegene weissgelbliche Zone verkalkten Knorpelgewebes überall etwas dicker, als gewöhnlich, bis etwa 1 Mm., nirgends jedoch so stark, als sie von Wegner beschrieben wird. Dann findet sich an den oberen Enden beider Humeri dicht unter der eben genannten Zone, und bis zu 4 Mm. Tiefe in die bereits verknöcherte spongiöse Substanz der Diaphyse hineinragend, eine pulpöse, elastische, grauröthliche Gewebsmasse von unregelmässig rundlicher Umgrenzung und über Erbsengrösse, welche ohne scharfe Grenze in die Spongiosa übergeht und an diesem Orte deren Stelle einnimmt; hier und da liegt ein einzelnes Knochenスピкуム in dieser Masse.

Besonders auffallend sind ferner 1—4 Mm. dicke, noch nicht ganz verknöcherte periostale Knochenbildungen, welche überall dicht unterhalb der Epiphyse der Diaphyse aufgelagert sind, sich jedoch noch leicht von letzterer trennen lassen. Besonders mächtig erscheint diese Masse, von einem röthlichen gelatinösen Gewebe

umgeben, dicht unter der Epiphyse des rechten Humerus, welche sie wie ein Stalaktitenkranz umgibt. (Diese Massen gleichen makroskopisch den unvollkommen verknöcherten periostalen Ablagerungen bei der Rachitis). Mikroskopisch bestehen jene weichen Massen aus dicht gedrängten, sehr weichen Zellen der verschiedensten Form, am meisten den Zellen einer jungen gummösen Bildung entsprechend.

Es verdient aber besonders hervorgehoben zu werden, dass, wie bereits oben bemerkt wurde, die makroskopisch sichtbaren Veränderungen minimal sein können, so dass man im Zweifel bleibt, ob sie überhaupt vorhanden sind, während dabei mikroskopisch ganz charakteristische Anomalien gefunden werden. Diese Anomalien beruhen nach unseren Erfahrungen wesentlich auf folgenden Punkten:

Zunächst fällt eine vermehrte Wucherung der Knorpelzellen an der Ossificationsgrenze in's Auge. Die Abkömmlinge der Knorpelzellen selbst haben, namentlich in den tieferen, der Ossificationsgrenze näher liegenden Schichten, nicht das gewöhnliche, vom normalen Knochen her bekannte Aussehen, sondern nähern sich in Form und Grösse kleinen rundlichen Granulationszellen, wie man sie in syphilitischen Producten anzutreffen pflegt. —

Das unregelmässige zackige ineinandergreifen der Ossificationszone und des Knorpels fanden wir ebenso, wie Wegner, und glauben auch grosses Gewicht auf dasselbe zur Charakterisirung der in Rede stehenden Veränderungen legen zu sollen. —

Ein zweiter, äusserst wichtiger Punkt liegt in dem histologischen Verhalten desjenigen Gewebes, welches die jungen Markräume, sowie die zwischen den Balken der spongioden Schicht Guérin's liegenden Räume ausfüllt. Dasselbe hat nicht den Charakter des normalen Markgewebes, sondern stellt sich an den am meisten veränderten Stellen, um es mit einem Worte zu sagen, als ein indifferentes, schwer zu charakterisirendes Granulationsgewebe dar, wie wir es bei syphilitischen Veränderungen anderer Organe überall antreffen. Während im normalen Markgewebe Zellen von lymphatischem Charakter, ähnlich wie sie in der Milz und den Lymphdrüsen vorkommen, den Hauptbestandtheil ausmachen, daneben häufig auch vielkernige Elemente (Myeloplaques) von beträchtlicher Grösse gefunden werden, liegen in den syphilitisch veränderten Bezirken kleine, rundlich eckige und spindelige Elemente vor, welche unter einander durch Fortsätze zusammenhängen und sich schwer

durch Pinseln oder Ausschütteln von einander trennen lassen. Das durch Aggregation dieser Zellen erzeugte Gewebe ist bald mehr, bald weniger dicht und macht ganz dieselbe Stufenleiter von Veränderungen durch, wie sie an syphilitischen Producten anderer Orte wahrgenommen werden. Wir finden dort bekanntlich weichere, eiterähnliche Massen von der Consistenz eines Chalazion, dann wieder derb gefügte Producte, welche durchaus dem Charakter einer gewöhnlichen Neubildung entsprechen, und dazwischen alle nur denkbaren Uebergänge. Dasselbe trifft man bei aufmerksamer Betrachtung an den syphilitisch veränderten Knochengrenzen. Fälle, bei denen die Epiphysen abgelöst erscheinen, zeigen zwischen Epi- und Diaphyse jenes weiche, gallertige, am besten der Consistenz eines Chalazions zu vergleichende Gewebe, das mitunter sogar eiterähnlich erscheinen kann. Doch haben wir uns niemals, selbst in den ausgesprochensten Fällen nicht, von dem Vorhandensein wirklichen Eiters überzeugen können. Wir fanden an feinen Schnitten und frischen Zupfpräparaten dieses Gewebe vascularisirt und die einzelnen Zellen desselben vielfach unter einander durch mehr oder minder entwickelte Fortsätze im Zusammenhange. Es entspricht daher diese Form des Granulationsgewebes, wie es scheint, genau jenen weichen halbfüssigen Gummigewächsen, welche man nicht selten subperiosteal antrifft.

Die festeren syphilitischen epiphysären Neubildungen sind oft ziemlich genau abgegrenzt und ähneln mitunter echten Gummigeschwülsten, wie sie in der Leber, im Gehirn sich entwickeln. Auch an den bekannten necrobiotischen Vorgängen, denen die syphilitischen Producte so häufig unterliegen, fehlt es nicht, wie bereits Wegner mitgetheilt hat. Nur sehen wir uns genötigt, in der Erklärung dieser Necrobiosen von dem Letzteren abzuweichen. Wegner spricht an verschiedenen Stellen seiner Arbeit (S. 311 u. 314) von einer grossen Armuth an Blutgefässen oder von einem vollkommenen Fehlen derselben in der Zone der präparatorischen Knorpelverkalkung, d. h. der spongioiden Schicht. Wir haben uns dagegen mehrfach und besonders an einem, von Dr. Carl Weigert sorgfältig injicirten Präparate an vielen, aus der Tibia entnommenen Schnitten mit Sicherheit überzeugt, dass die Blutgefässer keineswegs fehlen, sondern in dem ganzen, hier in Betracht kommenden Gebiete, mitunter sogar sehr reichlich auch in der spongioiden Schicht,

entwickelt sind. Die Necrobiose der, zwischen den jüngsten verkalkten Knorpellagen und den normalen tiefer liegenden Partien befindlichen Schicht kann daher nicht auf einen Mangel an Blutgefässen zurückgeführt werden, sondern ist als ein vor der Hand nicht mit Sicherheit zu erklärender Vorgang in derselben Weise aufzufassen, wie die so häufigen Necrobiosen syphilitischer Producte überhaupt. Wir können hier nur an den, von Biesiadecki u. A. für den Zerfall syphilitischer Producte hervorgehobenen Erklärungsgrund erinnern, der aller Wahrscheinlichkeit nach auch hier zutreffend ist. Es ist bekannt, dass dieselben sich vorzugsweise in und längs der Adventitien der Gefäße auszubreiten pflegen, wie dies von verschiedenen Seiten beschrieben und auch von uns, namentlich an Hautsyphiliden, constant gesehen worden ist. Unlängbar muss, worauf Biesiadecki auch das Hauptgewicht gelegt hat, durch diese oft beträchtlichen Zellenwucherungen das Lumen der Gefäße beeinträchtigt werden. Auf diese Weise können offenbar die Necrobiosen syphilitischer Producte entstehen, so dass also nicht der Mangel an Blutgefässen, sondern ihre mehr oder minder beträchtliche Veränderung — theils Verengerung des Lumens, theils Verlust der normalen Contractilität und Elasticität — hier in Betracht zu ziehen sind.

Ein anderer, wie uns scheint, für die sichere Diagnose der in Rede stehenden Veränderungen wichtiger Punkt ist die mangelnde Ausbildung der von Gegenbaur<sup>1)</sup> und Waldeyer<sup>2)</sup> beschriebenen Osteoblasten. Es ist in der That schon bei schwächeren Vergrösserungen auffallend, in wie geringer Menge diese eigenthümlichen, nicht zu erkennenden Bildungen in dem erkrankten Ossificationsgebiete vorhanden sind. Man muss lange suchen, bis man an den Rändern der Knochenbalken jene grossen vielgestaltigen Zellen antrifft, welche in so naher Beziehung zum Verknöcherungsprozesse stehen. Während sie am gesunden Knochen in einer fast coninurlichen, epithelialähnlichen Lage vorkommen, sieht man hier nur selten ganz vereinzelte grössere Zellen, welche man als Osteoblasten ansprechen kann und auch diese bei Weitem nicht in der Ausbildung, wie beim normalen Verknöcherungsprozesse. Es ist dieser Befund ein durchaus constanter, so dass er selbst unbefangenen

<sup>1)</sup> Gegenbaur, Jenaische Zeitschr. f. Med. u. Naturwiss. 1864. Bd. I. Hft. 3.

<sup>2)</sup> Waldeyer, Max Schatz's Archiv f. mikrosk. Anat. 1863. Bd. I. S. 354.

Dritten, welche dem Gange unserer Untersuchung nicht gefolgt waren, an unseren Präparaten auffiel. An Stelle der Osteoblasten finden sich mitunter jene kleinen Granulationszellen, welche in Folge dessen hart an den Knochen heran zu liegen kommen. In anderen Fällen wurden auch längere spindelförmige Elemente, in gleicher Flucht mit den Knochenbalken verlaufend, wahrgenommen; doch unterschieden sich diese immer deutlich von echten Osteoblasten.

Man muss nothgedrungen die Frage aufwerfen, wie unter diesen Verhältnissen der Verknöcherungsprozess vor sich geht, und man kommt zu dem Schlusse, dass unter Umständen auch jene, zu keiner besonderen Form ausgebildeten Granulationszellen im Stande seien, die Rolle der Knochenbildungszellen zu übernehmen. Dass die Knochenbildung auf unregelmässigem Wege vor sich gehe, erhellt auch schon aus der genaueren Betrachtung der Knochenbalken, in denen man viele kleine und unregelmässig geformte Knochenkörperchen antrifft; auch deren Zahl und Lage weicht an manchen Stellen von dem gewohnten Verhalten ab.

Die von Wegner beschriebene Periostitis der Röhrenknochen haben wir ebenfalls und zwar in dem oben mitgetheilten Fall 3 in exquisitester Weise in der Nähe der Epiphysengrenzen angetroffen. Da sie bei den übrigen Fällen mit wenigen hochgradigen epiphysären Veränderungen minder ausgebildet war oder selbst ganz fehlte, so möchten wir den Schluss ziehen, dass diese verknöchernden Periost-Auflagerungen einem späteren resp. intensiveren Stadium des Prozesses entsprechen. —

Wegner hat den gesammten Prozess als einen entzündlichen unter der Bezeichnung „Osteochondritis“ aufgefasst. Bei den schwankenden Grenzen, welche das Gebiet der Entzündung, namentlich gegen die Gruppe der Granulationsneubildungen hat, liesse sich darüber rechten, ob jene Bezeichnung hier am Platze sei. In der einfachsten Weise wird der Prozess wohl als eine syphilitische Granulationsbildung aufgeführt. Die syphilitischen Producte treten, wie bekannt, in den verschiedenartigsten Formen zu Tage: entzündliche Vorgänge wechseln mit echten Neubildungsprozessen ab. Beide sind von demselben Virus bedingt; beide kommen an demselben Individuum vor; zwischen beiden finden sich mannigfache unmerkliche Uebergänge. Dasselbe haben wir auch hier erfahren, indem wir bald mehr compacte, bald mehr eiterähnliche Massen auftreten

sahen, welche sich nach unserer Erfahrung allerdings immer noch hinreichend von gewöhnlichem Eiter unterschieden. Es scheint uns also nicht gerathen, hier ohne Weiteres einen entzündlichen Prozess für alle diese Fälle anzunehmen. —

Wir lassen nunmehr eine kurze Aufzählung unserer speciellen Befunde folgen. Ein Theil der untersuchten Kindesleichen wurde dem hiesigen pathologischen Institute Seitens der gynäkologischen Klinik und Poliklinik überwiesen, deren Director, M. R. Prof. Spiegelberg, die Benutzung der zugehörigen klinischen Notizen für die Veröffentlichung freundlichst gestattete.

Fall 1. 24. November 1869. Mutter vor 2 Jahren nachweislich constitutionell syphilitisch. Kleines mageres Kind. Abschürfungen und Geschwüre auf der Haut. Diffuse interstitielle Zellenwucherungen in den Lungen. Milzschwellung. Interstitielle Zellenwucherungen in der Leber und der Darmschleimhaut. Schwellung der Mesenterialdrüsen. Eechymosen in den Kopfknochen und am Herzbentel. Oedema glottidis. Rippen und beide Tibiae mit deutlichen syphilitischen Veränderungen. — Placenta nicht nachgesehen.

Fall 2. 2. Januar 1870. Neugeborenes Mädchen. Mutter im Verdacht constitutioneller Syphilis. Umsfangreiche Ablösung der Epidermis an verschiedenen Stellen. Diffuse Verdickung der Gesichtshaut mit beträchtlicher Wulstung der Lippen und Augenlider. Leichtes Oedem des Unterhautzellgewebes. Ascites und Oedem der Hirnhäute. Hochgradige diffuse kleinzelige Granulationswucherung in der Thymus, in beiden Lungen, der Leber, Milz, Nieren, Nebennieren, Magen und Darmwand, der Zunge und im weichen Gaumen, Atrophie der Thymus. Eiterige Bronchitis und Eechymosen in den Lungen. Beträchtliche Vergrosserung der Leber und Milz, der Peyer'schen Plagues an der Cöcalklappe und der Mesenterialdrüsen. Zahlreiche Eechymosen der Pharynx- und Larynxschleimhaut. An zahlreichen untersuchten Knochen: Rippen, Tibia, Fusswurzelknochen syphilitische Veränderungen. — Placenta nicht untersucht.

Fall 3. 25. October 1870. Siehe oben.

Fall 4. 1. Januar 1871. Total macerirtes neugeborenes Kind. Placenta normal. Die Epiphysen der langen Röhrenknochen überall von den Diaphysen gelöst. Hochgradige Veränderungen an den Epiphysengrenzen. An den Eingeweiden keinerlei Anomalien nachzuweisen.

Fall 5. 15. Januar 1871. Macerirte Frühgeburt. Mutter nachweislich constitutionell syphilitisch. Syphilitische Veränderungen sämtlicher Epiphysengrenzen. (2. Stadium.) Schwellung der Milz. Placenta nicht untersucht.

Fall 6. 10. März 1871. Fünf Wochen altes, seit vier Wochen an Pemphigus syphiliticus leidendes Kind. Mutter mit circumscripten papulösen Syphiliden, Vater, vor 4 Jahren infizirt, mit Psoriasis palmaris syph. behaftet; erstere nie behandelt. Zwilling geburt; der erste Zwilling war faulstodt geboren und nicht untersucht worden. In den Lungen des zweiten Kindes knotige Granulationswucherungen.

Schwellung der Peyer'schen Plaques an der Ileocoecalklappe (mikroskopisch: massenhafte kleinzelige, die Drüsen fast ganz verdeckende Wucherung in der Mucosa und Submucosa). Syphilitische Veränderungen an den Epiphysengrenzen der Tibia; die anderen Knochen sowie Placenta nicht untersucht.

Fall 7. 17. April 1871. Mutter ohne Verdacht auf Syphilis. Macerirtes neugeborenes Kind. Syphilitische Veränderungen an den Epiphysengrenzen der Röhrenknochen (im 2. Stadium). Placenta ohne nachweisbare Veränderungen.

Fall 8. 15. Mai 1871. Macerirter Knabe. Syphilis der Mutter nicht nachweisbar. Ausgesprochene diffuse syphilitische Veränderung der Placenta<sup>1)</sup>. Syphilitische Veränderungen der Epiphysengrenzen im 2. Stadium.

Fall 9. Juli 1871. Macerirter, etwa 26 bis 28 Wochen alter Fötus. Syphilis der Mutter nicht nachweisbar. Diffuse syphilitische Veränderungen der Placenta. Syphilitische Epiphysenaffection. Bedeutende Milzschwellung.

Fall 10. 1. August 1871. Vierteljähriger Knabe; geboren 30. April, vom 18—31. Juli wegen papulöser und pustulöser Syphiliden mit ulceröser Destruction der rechten Ohrmuschel mit Sublimat-Chlornatrium (im Ganzen mit 0,03 Sublimat) behandelt. Mutter seit 26. Juni wegen Condylomata lata in Medication. Umfangreiche derbe interstitielle Granulationsheerde in beiden Lungenspitzen. Große derbe Nieren. Ulceröse Perforation der linken Cornea. Ausgedehnte Verfettung der Neuroglia des Gehirns. Unbedeutende makroskopische Veränderungen an den Epiphysengrenzen, welche sich mikroskopisch als durchaus conform dem syphilitischen Prozesse darstellen (Granulationszellen in den Markräumen, fast vollständiges Fehlen der Osteoblasten).

Fall 11. 11. August 1871. Macerirtes männliches 8monatisches Kind. Syphilis von beiden Eltern in Abrede gestellt. Die Mutter gebar zuerst vier lebende Kinder nach einander, dann in den letzten 7 Jahren 5 faulodte Früchte. Diffuse Placentarsyphilis. Hochgradige syphilitische Veränderungen an den Epiphysengrenzen der Röhrenknochen.

Wenn der mangelnde Nachweis constitutioneller Syphilis bei mehreren Müttern der vorstehend verzeichneten Kinder die ätiologische Begründung der Knochenaffection der letzteren zweifelhaft erscheinen lassen könnte, so wird dieselbe nicht nur aufgewogen durch die völlig identischen Befunde in den Fällen 1, 2, 3, 5, 10, vor Allem aber im Falle 6, — Syphilis beider Eltern, Geburt von Zwillingen, deren einer faulodt, der andere neben ausgebreiteter Syphilis der Haut und Eingeweide eben diese Knochenaffection darbot, — sondern auch erläutert durch unsere nachfolgende letzte Beobachtung, in welcher wir zwar die Mutter intact, aber den Va-

<sup>1)</sup> Ueber die syphilitischen Veränderungen der Placenta wird demnächst Dr. Köbner im Verein mit Dr. Ernst Fränkel ausführliche Darstellungen geben.

ter<sup>1)</sup>) als vor der Zeugung syphilitisch constatirten. Der specifische Befund nicht blos in der Leber und in den Nebennieren, sondern auch in den Lungen dieses Kindes liefert zugleich einen Beitrag mehr gegen die Aufstellung von Bärensprung's (l. c. 111), dass sich die vom Vater ererbte Syphilis der Frucht nur in der Leber und den Nebennieren, die von der Mutter ererbte in den Lungen localisire. Die in den Lungen dieses Kindes vorgefundenen Heerde waren zwar bei Weitem nicht so zahlreich, noch auch so gross, wie jene, an Zahl wohl 30 betragenden, bis erbsengrossen, central schon erweichten Gummata in den Lungen des Kindes No. 3; sie gleichen aber in ihrer Structur vollkommen diesen, (vgl. bei Bärensprung Taf. 7) und überdies sahen wir auch bei von der Mutter aus syphilitischen Kindern oft genug nur gleich kleine, zuweilen selbst gar keine Heerde. Umgekehrt bedarf es in Bezug auf die Existenz syphilitischer Veränderungen der Leber und Nebennieren bei Kindern dieser letzteren Categorie, als auf einen alltäglichen Befund, nur des Blickes auf unsere eigenen, sowie auf Hecker's, Wegner's und vieler Anderer Sectionsprotokölle.

Fall 12. 4. November 1871. Neon Wochen altes, seit drei Wochen mit allgemeinen papulos-squamösen Syphiliden, Coryza, Heiserkeit und Darmkatarrh behaftetes Kind. Mutter, 29 Jahre alt, seit dem 19. Jahre eingegangene Ehe vor dem jetzigen Kinde fünf gesunde geboren, das fünfte, bis jetzt gesunde am 24. Juni 1868. Niemals hatte sie, und nirgends nahmen wir (am 28. October 1871) Zeichen oder Residuen von Syphilis wahr. Vater im December 1868 infizirt; Ulcus penis, später Rachengeschwüre; blos örtlich behandelt, gegenwärtig symptomfrei. Jüngstes Kind, vom 28. October mit Ung. Hydr. ciner. (0,6 p. die) eingerieben, zeigte am 2. November Perforation der linken Cornea und starb am 3. November.

Stamm und Extremitäten bedeckt von zahllosen, scharfrunden, sechsergrossen, weissgelblichen trockenen Schuppen, unter welchen die Haut makroskopisch normal erscheint, Nase und Mundöffnung sowie die Dorsalseiten der Handgelenke hingegen bedeckt von zusammengeslossenen rothbraunlichen Borken, unter welchen oberflächliche Substanzerluste. Fettpolster reichlich. Linkes Auge ganz eingesenken, ulceröse Perforation der Cornea so breit, wie die Pupille. In den Lappen der linken Lunge mehrere lobuläre Hepatisationsherde mit starker, hauptsächlich interalveolärer Zelleninfiltration, welche auch einzelne Alveolen erfüllt, die meisten comprimirt. In der enorm grossen, mit dem rechten Lappen bis zur Crista ossis hei dex, mit dem linken bis tief in das linke Hypochondrium reichenden Leber

<sup>1)</sup> Aetiologisch gleiche Beobachtungen nebst Sectionen finden sich bei Köbner. Klinische u. exper. Mittheil. a. d. Dermatal. u. Syph. 1864, Kapitel: hereditäre Syph. F. 16 u. 17; Bärensprung, Heredit. Syphilis 1864, F. 33 u. 34.

interstitielle Granulationsheerde neben einzelnen fettig infiltrirten Partien. Milz nicht vergrössert, reich an Malpighi'schen Körperchen. Ueber der Bauhini'schen Klappe eine sehr geschwollte Peyer'sche Plaque, unterhalb jener weit hinab Schwellung der Solitärfollikel. Nieren intact. Nebennieren gross, in der braun-rothen Marksubstanz der rechten drei kleine, fast stecknadelkopfgrosse, weisse Einsprengungen. — Schädel dünn, regulär verknöchert, grosse Fontanelle ausgedehnt durch reichlichen Erguss im Subarachnoidealraum. Gehirnödem. Die Verbindungsstellen der Rippenknorpel mit dem knöchernen Theile der Rippen, sowie die Ossificationsgrenzen der Epiphysen der Ulna, des Radius und Humerus sehen makroskopisch unverändert aus, mikroskopisch fehlen daselbst die Osteoblasten und finden sich die Markräume vollgepfropft von Granulationszellen, so dass ein von dem normalen mikroskopischen Verhalten des Ossificationsgebietes ganz abweichendes Bild ercheint. Diesen letzteren, nur noch mikroskopisch scharf charakterisierten Grad der syphilitischen Veränderung haben wir sonach bei den beiden ältesten der von uns seirten Kinder, bei dem letzten, 9 Wochen alten und bei dem 12 Wochen alten (F. 10) angetroffen.

Die vorstehenden Beobachtungen, zusammengehalten mit denjenigen von Valleix, Bargioni, Ranvier und Wegner lassen darüber keinen Zweifel, dass diese Erkrankung an den Epiphysen und Rippenknorpelgrenzen eine constante, intrauterin entstandene und von der Behandlungsmethode der elterlichen Syphilis unabhängige ist. In letzterer Beziehung erinnern wir daran, dass ein Theil der Mütter gar nicht, ein Theil erst in den letzten 4 bis 6 Wochen vor der Entbindung (u. A. mit Sublimat-Chlornatrium), ein Theil endlich (mit Sublimat-Injectionen in der Berliner Charité) 3 bis 15 Monate vor der Conception behandelt worden war. So wenig daher die subcutane Sublimat-Injection syphilitischer Frauen vor diesem besten therapeutischen Prüfstein Stich hält, resp. etwa mehr leistet, als alle übrigen Behandlungsmethoden, so wenig steht diese Knochenaffection der Kinder in einem Zusammenhange mit irgend welcher, insbesondere mercuriellen Therapie der Eltern. Da sie sich nun auch bei keiner anderen allgemeinen Ernährungsstörung der letzteren findet, so hat sie in der That eine wesentliche diagnostische Bedeutung. Sie ist zu verwerten erstens zur absoluten Diagnostik, z. B. bei macerirten Früchten, wo sehr häufig keine visceralen Veränderungen zu finden sind, und wo sie allein für die Aetiologie der Frühgeburt, bevor man noch eine Wiederholung derselben abzuwarten braucht, sowie in zweiter Linie für die richtige Schätzung mancher dunkler Krankheiterscheinungen der Väter einen sicheren therapeutischen Anhaltspunkt gewähren kann; zweitens zur relativen

Diagnose der hereditären gegenüber der acquirirten Syphilis infantum, wie Körner dies bei einem in Folge von Syphilis e Vaccinatione gestorbenen Kinde i. c. dargethan hat, — bei welchem die Ossificationsgrenzen der Rippen und Röhrenknochen entsprechend dem normalen makroskopischen Bilde auch ganz normales Markgewebe mit wohl entwickelten zahlreichen Osteoblasten enthielten, — und wie es in tödtlich ablaufenden Fällen auch bei anderweitigen Infectionswiesen kleiner Kinder, z. B. von den Ammen her, für den Gerichtsarzt ein maassgebliches Kriterium mehr abgeben dürfte.

---

Im Anhange an diese, für congenitale Syphilis pathognomonische Knochenerkrankung wollen wir mit einer Beobachtung schliessen, welche für das Vorkommen auch von Rachitis bei älteren hereditär syphilitischen Kindern spricht. Leider fehlt bei diesem Falle, der uns zu einer Zeit zuging, wo wir die Epiphysengrenzen noch nicht jedes Mal auch mikroskopisch genau untersuchten, der mikroskopische Befund. Nichts desto weniger glauben wir ihn als an und für sich in mehrfacher Hinsicht beachtenswerth, und als einen vielleicht für künftige Untersuchungen auf dem Grenzgebiete zwischen Rachitis und hereditärer Knochensyphilis verwendbaren Beitrag, nicht übergehen zu sollen.

Vater zur Zeit der Zeugung, Mutter bis über die Entbindung hinaus mit sekundärer Syphilis von uns beobachtet und vom Ende des 6. bis zur Mitte des 9. Schwangerschaftsmonates mercuriell (mit Quecksilberjodür und Sublimat) behandelt. Kind, etwa 2 Wochen zu früh am 9. October 1868 geboren, erkrankte in der 3. Woche an Erythemen der Palmae und Plantae pedum, welche sich binnen kurzem auf die ganzen Hände, Füsse, Umgebung des Mundes und auf die Nates ausbreiteten, an den letzteren Orten Rhagaden veranlassten und mit Desquamation, auch der Nägel, endete. Unter dem Gebrauche von Sublimat (innerlich, später in Bädern) heilte auch ein Pustelsyphilid am Kopfe bis gegen Weihnachten ab. Bis zum Frühling 1870 anscheinend ununterbrochen nur von der, sich sehr düstig ernährenden Mutter gesäugt, später nebenher auch mit „Stöpselbrei“ gefüttert, litt Pat. öfter an Darmkatarrh und bekam Mitte Mai 1870 Convulsionen der Augenmuskeln und Extremitäten sieben Tage hintereinander, welche sich im Juni seltener wiederholten. Tod am 17. Juni. Section. 18. Juni 1870. Allgemeine Anämie. Chronische Enteritis follicularis. Schwellung und diffuse Verfettung der Leber. Follicularhyperplasie der Milz. Atrophie der Nebennieren. Braune Induration der Lungen; Lungenödem. Mässiges Oedema cerebri, etwas weite Hirnventrikel mit leicht verdicktem Ependym. In keinem Organe Heerderkrankungen. Bezuglich der Knochen lautete unsere Diagnose auf Rachitis und

**Craniotabes**, daneben fand sich partielle Verknöcherung des Tentorium cerebelli. Der genauere Befund des Skelettes lautet: Umfang des Schädels dicht über den Ohren 41 Cm., vom oberen Umfange einer Ohrmuschel bis zur anderen 23 Cm., von der Mitte der Glabella bis zur Höhe der Eminentia cruciata gemessen 24 Cm. Das Schäeldach hat also eine ziemlich rundliche Form, doch sticht der Hinterhauptstheil durch seine stärkere Entwicklung deutlich ab. Das Pericranium überall zart, lässt sich vom Stirnbein leicht, vom Schädel- und Hinterhauptsbein dagegen kaum ablösen. Grosse Fontanelle sehr weit. Die Stirnbeine überall gut entwickelt und gleichmässig fest verknöchert, namentlich stark ist die Knochensubstanz in der Gegend des unteren Endes der Kronennaht entwickelt, Schläfenbein und Hinterhauptsschuppe dagegen, sowie die Seitenwandbeine sind an den meisten Stellen fast papierdünne, nur einzelne, netzförmig mit einander zusammenhängende Züge sind regulär verknöchert, dazwischen finden sich ganz dünne, hautartige Stellen von Sechs- bis Fünfgroschengrösse. Dura mater haftet der Schädel-Innenfläche fest an. Längs der Pfeilnaht ist sie deutlich verdickt und mit querüber laufenden, sehr stark blutig injicirten Bindegewebsfäden belegt. Dieselben querziehenden verdickenden Fäden finden sich in der linken Seite des grossen Hinterhauptsloches. Die obere Kante der Felsenbeine, namentlich des rechten, springt durch eine abnorme Verknöcherung des Tentorium cerebelli fast 1 Cm. weit nach oben hervor, so dass sie an das Tentorium der Raubthiere erinnert. Um das Torcular Herophili herum, sowie an den hinteren Abhängen beider Felsenbeine finden sich reichliche zarte, weiche osteoide Auflagerungen, die theils sehr hell, theils stark blutig gefärbt sind. Die Schädelnäthe, namentlich zwischen den einzelnen Stücken der Hinterhauptsschuppe sehr weit, die Nahtknorpel springen polsterartig hervor und haben in ihrer nächsten Umgebung eine Lage unverknöchterter osteoider Substanz. -- Die Knorpel der Rippen deutlich angeschwollen; auf Durchschnitten derselben folgt auf den hyalinen Knorpel eine sehr breite, hervorquellende, bläulich gefärbte Zone wuchernden Knorpelgewebes, dann eine andere ebenso breite Lage unverknöchterter osteogener Substanz, welche mit einzelnen Vorsprüngen mehr oder minder tief in die vorhergenannte Wucherungszone eingreift. Ein Durchschnitt durch den Kopf der rechten Tibia zeigt dasselbe Verhalten. Aeusserlich ist eine Schwellung der Gelenkkenden wegen des starken Fettpolsters nicht wahrzunehmen.

Breslau, 6. December 1871.

---