

Epikrise. Der eben beschriebene Fall ist im Wesentlichen offenbar ganz gleich dem von mir beobachteten aufzufassen. Nur waren hier die einzelnen Herde etwas anders localisirt, ausgebreiteter, intensiver, die Entwicklung stürmischer (vielleicht weil spezifische Behandlung fehlte?) und rascher zum Tode führend. Und in noch höherem Grade, als bei meinem, verlieh der hinzutretende Icterus dem ganzen Bilde den Charakter einer purulenten Allgemeinerkrankung, einer (spontanen?) Pyämie. — Das Bemerkenswerthe ist aber hier wie dort, dass diese multiplen Suppurationen mitten im Verlaufe einer an sich nicht hochgradigsten hereditär syphilitischen Erkrankung der allgemeinen Decken und des Knochensystems auftraten, dass aber nirgends ein directer Zusammenhang zwischen beiden Erscheinungsreihen erkenntlich war. — Auch hier ist der Tod lediglich durch die multiplen Eiterungen die theils articulär, theils periarticulär, hier aber im Muskelbindegewebe, sich entwickelten. Auch hier stehen die periarticulären Eiterungen theils im directen Zusammenhange mit den articulären (Psoasabscess), theils entwickeln sie sich selbständig, während das benachbarte Gelenk freibleibt (Ellbogengelenk). — So gilt denn das im Vorgehenden Auseinandergesetzte durchaus auch für diesen Fall.

## II.

### **Pachymeningitis haemorrhagica bei hereditärer Syphilis.**

Hereditär syphilitische Kinder gehen zuweilen, nachdem die äusseren Symptome der Krankheit, Exanthem, Schleimhaut plaques etc. zur Abheilung gelangt sind, unter Hirnerscheinungen zu Grunde <sup>1)</sup>. Man nahm als Ursache der letzteren gewöhnlich die Entwicklung eines Hydrocephalus an, und dass ein solcher bei unserer Erkrankung vorkommt, lehren sichere Beobachtungen <sup>2)</sup>. Dass man sich aber hüten muss, aus den hydrocephalischen Symptomen, die ein solches Kind während des Lebens erkennen lässt, jedesmal die Diagnose auf Hydrocephalus zu stellen, und dass eine ganz andersartige Erkrankung des Schädelinhaltes bei der hereditären

<sup>1)</sup> Boeck, Erfaringer om Syphilis. Christ. 1875.

<sup>2)</sup> z. B. Bärensprung, a. a. O. Fall 14. S. 39.

Syphilis vorkommen, einen acquirirten Hydrocephalus vortäuschen und den tödtlichen Ausgang allein oder zum Theil herbeiführen kann, möge folgender Fall erläutern.

Fr., Otto, 7wöchentliches uneheliches Kind, kam nach Angabe der Ziehmutter mit Schnupfen und mit Flecken auf der Haut zur Welt, entwickelte sich aber angeblich leidlich, bis man wegen heftiger Anfälle von Dyspnoe ärztliche Hülfe zu suchen für nöthig fand.

Als Ursache dieser Dyspnoe war am 7. Mai 1880 früh, wo ich das Kind zum ersten Male sah, eine fast vollkommene Verstopfung der Nase durch Schleimhautschwellung und Secret zu erkennen. Bei der Unmöglichkeit durch die Nase Luft zu bekommen, war aber ausserdem das Mundathmen sehr ungeschickt, bei jedem Inspirium zogen sich die Wangen schlürfend ein. Die Zunge bewegte sich nach rückwärts bei jedem Inspirium, die Unterlippe bei jedem Expirium sprudelnd nach vorwärts. An der oberen und unteren Thoraxapertur entstanden inspiratorische Einziehungen.

Im Uebrigen sah das Kind ziemlich elend aus, hatte eine gelblich bleiche Farbe, und seine Haut war am Kopf, Gesicht und an der Brust mit bräunlich pigmentirten, runden, etwas erhabenen und psoriasisartig abschuppenden Flecken von Linsengrösse bedeckt.

An Handtellern und Fusssohlen fanden sich erodirte runde Flecke, am After nässende Papeln. Gaumentheile bleich, ohne Plaques oder Geschwüre.

Die Lungen waren frei. T. 39,0. Puls 204. Respir. 96. Ordin.: lauwarme Einspritzungen in die Nase. 3mal täglich 5 Milligrm. Calomel.

Am Abend war die Temperatur bereits normal.

Am 8. Mai Temp. 38,0. Puls 132. Resp. 40. Heute ist schniefendes Athmen hörbar (die Nase also für Luft wieder durchgängig). Der Athmungstypus heute normal. — Während der Nacht ruhiger Schlaf.

In den nächsten Tagen erleichte das Exanthem, das Aussehen besserte sich, es trat einmal Nasenbluten auf, nur einige rhyphiaartige Stellen an den Handwurzelgegenden widerstanden etwas hartnäckiger der Behandlung. —

Aber bis zum 25. Mai war, nach Gebrauch von 0,2 Calomel Alles verheilt.

Am 4. Juni kam ein leichtes Recidiv des Exanthems, weshalb das Kind noch 6 Inunctionen von Ungt. hydrarg. 0,3 erhielt.

Am 14. Juni Haut vollständig frei, Coryza noch vorhanden, aber geringer, Aussehen wesentlich frischer. Nur fiel an diesem Tage die Grösse der Fontanelle und eine starke Auftreibung des Unterleibes auf. — Das Kind wurde nicht mehr regelmässig besucht.

Von Ende Juni an bemerkte die Pflegemutter eine allmählich wachsende Vergrösserung des Kopfes.

Am 18. Juli traten Convulsionen auf, die am 19. sich wiederholten, jedesmal nur wenige Minuten dauerten und hauptsächlich nur durch Verdrehen der Augen sich kundgaben.

Am 22. Juli sah ich das Kind wieder. Es war fieberlos, Puls 150. Haut und Schleimbhäute frei von syphilitischen Eruptionen. — Der Kopf deutlich hydrocephalisch. Stirn nach vorn gewölbt, Seitenwände nach aussen, Suturae fron-

tal, sagittals und coronaria weit auseinander gedrängt, Fontanelle sehr weit. Umfang des Schädels 41,5 Cm.; von Ohr zu Ohr über den Scheitel gemessen 26 Cm.

Am 23. Juli wieder Convulsionen.

Vom 24. Juli an Jodkalium.

Am 29. Juli von Neuem Convulsionen; diesmal von 10 Minuten langer Dauer.

An den beiden folgenden Tagen etwas Fieber, welches bald wieder nachlässt, und neue Eruption von runden, linsengrossen, zerstreuten, wenig erhabenen, mit Schorfen bedeckten Flecken an den Unterextremitäten; Verschlimmerung der Coryza.

Kopf bat am 30. Juli 42 Cm. Umfang, Puls und Respiration sehr frequent, ersterer 174; Anfangs August 144. Mässige grobe Bronchitis. Stuhl normal.

Im August wurde während meiner Abwesenheit das Kind, nachdem noch Verdauungsstörungen eingetreten waren, in's Krankenhaus übergeführt. Die weitere Krankengeschichte verdanke ich der Güte des Herrn Geh. Med.-Rath Wagner.

Man fand am 17. August:

T. 37,8. P. 124. Resp. 36. Dürrig entwickeltes und genährtes Kind. Kopf ausserordentlich gross, Umfang 43 Cm., von einem Ohr zum anderen quer über den Schädel 27 Cm. Frontalnaht weit auseinander gedrängt bis auf die Glabella. Fast das ganze obere Schädeldach wird nur von den extrem erweiterten Fontanellen gebildet, welche durch die 2 Finger breite Sagittalnaht mit einander in Verbindung stehen. — Das Dach der Orbita fällt schräg ab. Gesicht hat einen alten Ausdruck.

Häufiges Gesichter- und Grimassenschneiden und grosse Unruhe in den Extremitäten, die mitunter den Anschein von Zwangsbewegungen darbieten.

Gesicht blass. Schleimbhäute bleich.

Zunge dick belegt, feucht. Thorax und Extremitäten leicht rhachitisch. Herz und Lungen normal.

Milz deutlich vergrössert, 2—3 Cm. vor dem Rippenrand palpabel. Leber überragt den Rippenrand fingerbreit. Leib aufgetrieben. Stuhl dickbreiig, käsig.

Nirgends Drüsenschwellung. Am Gesäss ein paar Furunkel.

Vom 22. August an trat unter leichtem Fieber Dyspepsie, Erbrechen und Durchfall ein.

Am 24. August erschienen die Schädelbedeckungen etwas empfindlich.

Vom 27. August an höheres Fieber, welches continuirlich stieg und vor dem Tode 40,2 erreichte. — Brechen und Durchfall dauert fort. Verfall nimmt zu.

Am 29. August Puls unfühlbar. Resp. 72. Mittags 12 Uhr Tod. —

Section 30. August (Prof. Weigert).

Sehr abgemagertes zartes Kind; Kopf ist gross, dabei die Nähte übereinander geschoben, so dass die Scheitelbeine über die Stirnbeine sich herüberlegen. An den Grenzen der Rippenknorpel und -Knochen geringe kolbenförmige Auftreibungen der letzteren.

Lungen lufthaltig, nur in der rechten hinten einige kleine atelectatische Stellen. Herzmusculatur blass, -Klappen zart.

Milz auffallend gross, derb, dunkelroth. Beide Nieren blass. Leber (150 Grm.) etwas fleckig gezeichnet.

Im unteren Theile des Dünndarms die Follikel etwas geschwellt, ebenso im Dickdarm ziemlich stark vergrössert.

Schädel wird mit dem Gehirn zusammen durchgesägt. Dabei stellt sich heraus, dass die Ventrikel nur sehr wenig erweitert sind, und die Hirnsubstanz selbst nichts Bemerkenswerthes aufweist.

Nach Herausnahme des Gehirns sieht man, dass an der Dura mater der Convexität, an der Falx, aber auch an einem Theile der Basis eine rothbraune, fast millimeterstarke Auflagerung vorhanden ist, die aus einer zarten farblosen oder nur mit geringen Pigmentmassen durchsetzten Innenlage, mehr nach aussen zu aber an vielen Stellen aus einer dunkelrothen zähen und elastischen, aber weichen Masse besteht. Die dunkelrothe Masse schimmert an allen Stellen, wo sie vorhanden ist, durch die farblose Innenfläche hindurch. Diese letztere setzt sich an den Grenzen der Auflagerung unmittelbar auf die Innenfläche der normal aussehenden Dura mater fort.

Zieht man die Auflagerung ab, so bleibt mit dem Knochen noch die allerdings ziemlich zarte feste Bindegewebsschicht der eigentlichen Dura in inniger Verbindung, und lässt sich nur schwer vom Knochen ablösen.

Die Schädelnähte sind sehr breit, in unverknöchertem Zustande, die rechte Schläfengegend ist viel weniger weit in der Verknöcherung vorgeschritten, als die linke.

Weder an den äusseren Bedeckungen des Schädels noch an den Knochen ist die geringste Spur eines Trauma zu sehen.

Der vorliegende Fall ist nach mehreren Richtungen hin von Interesse, die hier noch kurz beleuchtet werden sollen.

1) Dass die hämorrhagische Pachymeningitis als Folgeerkrankung der hereditären Syphilis auftreten kann, ist bisher noch nicht bekannt gewesen. Allerdings weiss man schon seit längerer Zeit, dass die schwere hereditäre Syphilis sich häufig durch eine allgemeine hämorrhagische Diathese und in manchen Fällen (wenn man von den Knochenveränderungen absieht) nur durch diese zu erkennen giebt; und dass in derartigen Fällen neben hämorrhagischen Infiltraten der Haut, der Muskeln und Drüsen auch innerhalb des Schädels, meist im Subarachnoidealraum, einige Male auch im Subduralraume bedeutendere Blutungen gefunden wurden<sup>1)</sup>. Hier handelte es sich jedoch immer um schwerste Erkrankungen während des Fötallebens, um faultodt zur Welt gebrachte Kinder, oder wenigstens um Früchte, die nur wenige Stunden am Leben geblieben waren. Es waren Fälle von allgemeiner Blutdissolution, wobei übrigens eine echte hämorrhagische Pachy-

<sup>1)</sup> v. Bärensprung, a. a. O. Fall 11—15, 25, 26, 28, 30.

meningitis in keinem Falle beobachtet wurde. Dass die letztere Erkrankung bei erwachsenen Syphilitischen zuweilen — meist als Terminalerscheinung bei Marastischen — auftritt, dafür finden sich verschiedene Belege<sup>1)</sup>. Bei der hereditären Syphilis ist dagegen die Sache, nach den Lehrbüchern zu schliessen, unbekannt. Gerhardt<sup>2)</sup>, der die Syphilis als ätiologisches Moment bei der Besprechung der Affection erwähnt, spricht sich über das wirkliche Vorkommen durchaus zweifelhaft aus und in der neuesten Zusammenstellung von Steffen<sup>3)</sup> wird das Fehlen von einschlägigen Beobachtungen ausdrücklich betont.

Einige Andeutungen habe ich aber doch gefunden. Waldeyer und Köbner führen einen Fall an<sup>4)</sup>, wo bei doppelseitiger gummoser Periostitis interna beider Stirnbeine reichliche wie es schien schubweise erfolgte Extravasatbildung ähnlich wie bei Pachymeningitis interna haemorrh. aufgetreten war. Dass auch Taylor einschlägige Beobachtungen gemacht, kann man aus einer gelegentlichen Aeusserung dieses Autors über ein unter acuten Hirnerscheinungen zu Grunde gegangenes Kind schliessen, die dahin geht, dasselbe sei „ohne Zweifel“ an Pachymeningitis syphilitischen Ursprungs gestorben<sup>5)</sup>.

Die sonst bekannt gewordenen ziemlich zahlreichen Fälle von Pachymeningitis haemorrhagica im Kindesalter betreffen entweder marastische und heruntergekommene Kinder, bei denen noch ausserdem Stauungsursachen (z. B. Sinusthrombose) vorhanden waren oder beruhten auf traumatischen Einwirkungen<sup>6)</sup>, auf hämorrhagischer Diathese<sup>7)</sup> oder auf unbekannten Ursachen<sup>8)</sup>.

Für den vorliegenden Fall scheint mir aber die Entwicklung des fraglichen Leidens in innigerem Connex mit der syphilitischen Erkrankung zu stehen. Dafür spricht einerseits, dass zur Zeit, da die ersten Hirnerscheinungen sich entwickelten, das Kind, wenn

<sup>1)</sup> z. B. Oppolzer, Wiener medic. Wochenschrift. 1860. No. 8. — Mildner, ibid. 1872. No. 19—22.

<sup>2)</sup> Lehrbuch der Kinderkrankheiten. 2. Aufl. S. 517.

<sup>3)</sup> Handbuch der Kinderkrankheiten herausg. von Gerhardt. V. 1. S. 387.

<sup>4)</sup> Dieses Archiv Bd. 55. S. 368.

<sup>5)</sup> a. a. O. p. 41.

<sup>6)</sup> z. B. Wrany und Neureutter, Oestr. Jahrbuch für Päd. 1872. S. 9 fgg.

<sup>7)</sup> Wagner, Jahrbuch f. Kinderheilk. N. F. I. S. 106.

<sup>8)</sup> Moses, ibid. VI. S. 152.

auch nicht auffallend kräftig, doch noch keinesfalls marastisch war, und dass traumatische Einflüsse auszuschliessen (s. Sectionsbericht), hämorrhagische Diathese nicht vorhanden war, andererseits der Umstand, dass während der Entwicklung des Hirnleidens das syphilitische Exanthem ein deutliches Recidiv machte, und zwar zur selben Zeit, wo erneute Convulsionen eine Zunahme der Hirnaffection wahrscheinlich machten. Analoge Beobachtungen beim Erwachsenen wurden von Mildner (a. a. O.) gemacht; und es ist darauf das Hauptgewicht zu legen. Dem gegenüber ist es ohne Belang, dass der Charakter der Affection nichts Specificisches an sich trug, sondern auch in histologischer Beziehung (von Herrn Prof. Weigert controlirt) sich durchaus wie ein gewöhnlicher Fall verhielt. Auch an den Schädelknochen waren keine specifische Veränderungen. Die übrigen Knochen waren nicht untersucht worden, da zur Zeit der Section in Folge meiner Abwesenheit von der besonderen Aetiologie nichts bekannt war.

2) Auch die Beziehungen zwischen den Erscheinungen am Lebenden und der vorgefundenen anatomischen Läsion verdienen Beachtung. Die Syphilis ist in unserem Falle schon zu den schwereren zu rechnen, da ihre Zeichen bei der Geburt bereits hervortraten, die syphilitische Anämie erheblich, die Coryza von ungewöhnlicher Intensität war. Doch schienen die Erscheinungen unter der geeigneten Behandlung in nicht zu langer Zeit zu weichen, und mit dem 2. Vierteljahr des Lebens die Genesung sich anzubahnen, als in der 15. Lebenswoche Zeichen einer intracraniellen Affection sich meldeten; in der 18. Woche trat das erste allarmirende Symptom (die Convulsionen) auf, und gleichzeitig wurde die ungewöhnliche Formation und Grösse des Schädels bemerklich. Nach den Messungen zu urtheilen setzte sich die rasche Schädelzunahme wenigstens drei Wochen fort; nachher blieb das Leben noch zwei Wochen erhalten, während welcher wieder ein Abschwollen des Schädelinhalts in Folge des zunehmenden Verfalles stattgefunden haben dürfte. Der letztere war wohl hauptsächlich auf das Darmleiden zurückzuführen.

Vergleichen wir die in den 6 Wochen der zunehmenden Hirnaffection beobachteten Erscheinungen mit dem von Legendre<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Recherches anatomico-patholog. et cliniques sur quelques maladies de l'enfance. Paris 1846.

zuerst entworfenen Bild der Affection, so finden wir den plötzlichen Beginn mit Convulsionen, die oftmaligen Wiederholungen derselben, den immer frequenten, nicht irregulären Puls, den Mangel der Verstopfung und jeglicher Lähmung wieder, mit welcher jener Autor sein „*acutes Stadium*“ der Krankheit charakterisirt. Es fehlen die Contracturen, an ihrer Stelle finden wir aber die automatischen und Zwangsbewegungen. Aber eine Erscheinung ist vorhanden, die dort fehlt, das ist der hydrocephalische Habitus des Schädels und sein rasches Wachsthum. Wohl kennt auch Legendre ein „hydrocephalisches Stadium“, welches dem „*acuten*“ folgt, bei der vorliegenden Erkrankung, er sah es aber nur da, wenn nach dem Bluterguss die Bildung grosser Cysten über den Hemisphären, wenn aus der Pachymeningitis sich das Hämatom entwickelt hatte. In unserem Falle fand sich ja aber nur eine millimeterdicke Auflagerung, fand sich das Hirn normal, fanden sich die Ventrikel ohne bedeutende Erweiterung vor.

Man muss, um dieses scheinbare Missverhältniss zwischen Leben und Leichenbefund begreiflich zu finden, sich Folgendes vergegenwärtigen.

Form und Grösse des wachsenden Kopfes werden immer von zwei Bedingungen abhängig sein müssen: einmal von der Grösse des intracraniellen Druckes, das andere Mal von den Widerständen, die in der physikalischen Beschaffenheit der Schädelwandungen gelegen sind. Soll beim Wachsthum die ursprüngliche Kopfform gewahrt bleiben, so müssen beide Factoren in einer gewissen stetigen Weise zunehmen. Denn nennen wir die die Expansion des Schädelinnern bedingenden Kräfte  $D$ , den Widerstand der Bedeckungen  $W$ , so wird (innerhalb gewisser Grenzen) die Kopfgestalt ausgedrückt sein durch den Werth  $D - W$ . Ist  $W$  invariabel, und z. B.  $= \infty$ , d. i. sind die Schädeldecken unnachgiebig, so kann bekanntlich  $D$  wachsen bis zum Erlöschen des Lebens, ohne dass die Kopfform sich ändert. Sind  $D$  und  $W$  zu verschiedenen Zeiten gleiche Grössen oder wachsen sie stetig, so wird die Differenz gleich bleiben, und der Kopf im ersteren Fall Gestalt und Grösse, im letzteren die Gestalt nicht ändern. Sind  $D$  und  $W$  variabel, so wird die Differenz bald zu- bald abnehmen. Dieselbe wird sich aber auch ändern, wenn nur  $W$  variabel ist, und  $D$  constant bleibt, und wird z. B.  $W$  in solchem Falle kleiner, so wird die Differenz grösser, d. h.

der Kopf wird an Umfang zunehmen, und seine Gestalt verändern. Noch stärker wird das in's Auge fallen, wenn W stetig abnimmt, während D stetig wächst. Es müssen dann die intracraniellen Kräfte, auch wo diese keinen abnormen Zuwachs erfahren, formbestimmend für den Kopf werden.

Nun das gewählte Beispiel trifft in unserem Falle zu, wir haben es in der That mit einer Abnahme der Widerstände in den Schädelwandungen zu thun. Schon in der 13. Woche des Lebens fiel die ungewöhnliche Grösse der Fontanellen und bald nachher die Weite der Nähte auf. Diese aber war durch mangelhafte Verknöcherung bedingt, wie der Sectionsbericht lehrt.

Ob diese mit der Syphilis zusammenhängt (es wurde auch eine grössere Empfindlichkeit der Schädelbedeckungen beobachtet), muss dahin gestellt bleiben. Offenbar ist aber hier die Erweichung des Schädels das Primäre gewesen, und nun genügte schon das normale Wachsthum des Hirns um dem Kopfe eine veränderte Gestalt zu geben, und eine nur mässige Steigerung des intracraniellen Druckes, wie sie durch die Pachymeningitis bedingt war, musste jetzt sehr auffällige Erscheinungen hervorrufen<sup>1)</sup>. Es mag dabei noch besonders betont sein, dass ja die absolute Grösse des Schädels gar nicht so extrem war, und ganz vornehmlich die Raschheit der Zunahme und die eigenthümliche Formation auffiel.

3) Schliesslich sei noch darauf aufmerksam gemacht, dass vorliegender Fall das jüngste Kind betrifft, bei dem eine uncomplicirte hämorrhagische Pachymeningitis zur Beobachtung gelangte. Das jüngste der 9 von Legendre gesehenen Kinder war 1 Jahr, der von Moses beobachtete Fall 7 Monate alt. Bei unserem kleinen Syphiliticus ist der Beginn der Erkrankung spätestens in die 18. Lebenswoche zu verlegen.

<sup>1)</sup> Diese Deduction hat übrigens auch für das rhachitische Weichwerden der Schädeldecken seine Geltung.