

(Aus dem Institut für pathologische Anatomie der I. Moskauer Universität [Dir.: Prof. A. I. Abrikosoff] und aus der therapeutischen Klinik der Moskauer Universität [Direktor: Prof. D. D. Pletnew.]

Über die Veränderungen des Darms syphilitischen Ursprungs.

Von

S. S. Wall und B. A. Jegoroff.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 5. Februar 1928.)

Obgleich die Syphilis zu denjenigen Erkrankungen gehört, deren pathologische Anatomie ziemlich gründlich erforscht ist, treten auch solche Fälle auf, welche vom morphologischen Standpunkte von den gewöhnlichen Äußerungen dieser Krankheit abweichen. Solche Fälle sind nicht nur von kasuistischer, sondern auch von grundsätzlicher Bedeutung, indem sie die Rahmen des pathologisch-anatomischen Bildes dieser Infektion erweitern. Von diesem Standpunkt aus erlauben wir uns die nachfolgende eigenartige Form der Syphilis von einer vorwiegenden Lokalisation im Dickdarm mitzuteilen.

Patient S., 26 Jahre, Buchführer. Im Alter von 17 Jahren Abdominaltyphus ohne Komplikationen, sonst gesund. Keine Hinweise auf Lues. Am 13. VII. 1927 plötzlich Schmerzen im Unterleibe, blutiger Durchfall, Temperatur 39°. Im Laufe eines Monats Temperaturen täglich zwischen 36,1—39,1°. Danach Temperatur normal. Durchfall klang ab; es entwickelte sich aber Ascites und Wassersucht. Ende Juli Erweichung der Nase. Am 27. IX. Aufnahme des S. in die Klinik. Atemnot, Cyanose, Kachexie, Ödeme, Ascites. Faeces schleimig und blutig aber ohne Eiter. Leber und Milz nicht vergrößert. Harn, Lungen und Leber o. B. Hb. 46. Rote 4 Millionen. L. 5000. Hämaglobin o. B. Wa.R. liquorologisch und serologisch negativ. Am harten Gaumen strahlige Narben, nach der Meinung eines zu Rat gezogenen Venereologen syphilitischen Ursprungs. Am 6. X. Probelaparotomie. 4 Liter seröser Flüssigkeit ausgepumpt. Bauchfell und Netz o. B. Zeitweilige Besserung. Dann Ansteigen der Schwäche und Verfall. Am 6. XII. 1927 Tod.

Der klinische Verlauf der Erkrankung stellt 2 Phasen dar. Im ersten Monat eine dysenterieähnliche akute entzündliche Erkrankung des Darms mit intermittierendem Fieber 36°—39°. In den nachfolgenden 3 Monaten Temperatur normal. Abnahme des Durchfalls, aber Wassersucht und Verkümmерung. Dem Anfange nach konnte man von Dysenterie oder allgemeinerweise von Colitis gravis ulcerosa sprechen. Aber die zweite Wassersuchtphase widerspricht dieser Annahme. Eine Pylephlebitis schien unwahrscheinlich, da der Ascites im fieblerlosen Zeitabschnitt

sich entwickelt hat. Gegen Tuberkulose des Darms oder einer Peritonitis sprach die Laparotomie. Das zeitliche Zusammenfallen mit den Veränderungen in der Nase und die Entdeckung der strahligen Narben am harten Gaumen ließen die Diagnose einer visceralen Lues annehmen. Die Lues des Dickdarmes erklärte aber kaum den Ascites. Deshalb wurde auch die Diagnose der Lebercirrhose mit Verhinderung des portalen Kreislaufes angenommen. In Anbetracht dessen, daß die Dickdarmsyphilis fast ausschließlich bei der angeborenen Lues vorkommt, wie auch des allgemeinen und psychischen Infantilismus des Kranken, der angeborenen unnormalen Lage der Zähne, der negativen Wassermannreaktion konnte man in diesem Falle von Lues hereditaria tarda sprechen.

Die Obduktion wurde im Institut für pathologische Anatomie der I. Universität von Dr. S. S. Wail ausgeführt; sie bestätigte die allgemeine klinische Diagnose der Lues und ergab eine ganze Reihe eigentümlicher Veränderungen hauptsächlich von seiten des Darms und der Nasenschleimhaut. Die makroskopischen Veränderungen waren in den Hauptzügen wie folgt:

Leiche eines sehr verkümmerten Mannes von normalem Bau. Gesichtsausdruck ältlich. Nasenrücken im Bereiche der Knorpel eingesunken. Hautfarbe erdgrau. Unterhautfettgewebe fehlt fast vollständig. Zellgewebe der Füße ödematos. Behaarung des Schamhügels sehr spärlich. Muskulatur sehr schwach entwickelt. Die Nasenknorpel sehr verdünnt, dünne weiße Lamellen darstellend. In der Bauchhöhle etwa 5 Liter ganz durchsichtiger, hellgelber Flüssigkeit; etwa 1 Glas derselben Flüssigkeit in der rechten Pleuralhöhle und etwa 2 Teelöffel im Herzbeutel. Zwischen den Blättern des linken Perikards derbe, schwer abtrennbare bindegewebige Verwachsungen.

Herz $8 \times 7\frac{1}{2} \times 3$ cm. Perikard von schleimigem Aussehen. Herzmuskeln am Schnitt von bräunlichem Aussehen. Klappenapparat o. B. Coronararterien unter dem Perikard geschlängelt; ihre Wandungen nicht verdickt. Die Gefäße der Gehirnbasis der Aorta und Lungenschlagader o. B., Pfortader und deren Verzweigungen o. B.

Die *Milz* $8 \times 7 \times 2\frac{1}{2}$ cm. Kapsel runzelig. Pulpa rötlichbraun, kaum an der Schnittfläche abschabbar. Lymphatischer Apparat o. B. Geschlechtsorgane, innersekretorische Drüsen und blutbildende Organe o. B.

Sehr eigenartig ist das Aussehen des *Dickdarms*. Schleimhaut des Colon descendens, des S-Romanum und des Mastdarms bedeutend verdickt und von rötlichschwarzem und schwarzgrünlichem Aussehen. An der Seite von unregelmäßig umrissenen Defekten der Schleimhaut erhabene Pünktchen von tiefroter Farbe. Stellenweise Darmlichtung bedeutend verengt. Im Mastdarm werden polypöse Wucherungen der Schleimhaut angetroffen. Sonstige Abschnitte des Dick-, Dünndarms, Magen und Speiseröhre o. B.

Leber $19 \times 16 \times 10$ cm. Ihr Rand ist von normalem Aussehen. Kapsel bedeutend verdickt. Schnittfläche bräunlich. *Bauchspeicheldrüse* und *Gallenblase* o. B. Kulturen aus dem Herzblut steril.

Anatomische Diagnose: Chronische nekrotisch-ulceröse Colitis. Atrophia fuca des Herzmuskels und der Leber und Ödem der Gehirnsubstanz. Stauungshyperämie der hinteren Abschnitte der unteren Lungenlappen. Nephrose. Ascites. Anasarca. Wassersucht der rechten Pleuralhöhle. Verdünnung der Nasenknorpel. Allgemeine

stark ausgesprochene Verkümmерung. Fibröse Verwachsungen der Blätter der linken Pleura.

Bereits die Angaben der makroskopischen Untersuchung veranlaßten, der Erkrankung des Dickdarmes eine besondere Aufmerksamkeit zu schenken. Die mikroskopische Untersuchung der letzteren ergab ein eigenartiges Bild.

Vor allem tritt die bedeutende Verdickung der Darmwand, hauptsächlich auf Kosten der Unterschleimhaut, hervor. In ihr ist besonders die Neubildung von glatten Muskelfasern ausgesprochen. Die Schicht der Muscularis mucosae ist gleich zwei Dritteln der eigentlichen Muscularis. Stellenweise sind in dieser große Knoten von glatten Muskelfasern, die die sie bedeckende Schleimhaut emporheben, vorhanden (Abb. 1). Die Muskelfasern sind ebenfalls diffus zerstreut und bilden in verschiedene Richtungen verlaufende Bündel. Die glatten Muskelfasern reichen unmittelbar bis an die Drüsenschicht, stellenweise dringen sie zwischen den Drüsenschläuchen ein (Abb. 2).

Außer der Wucherung der glatten Muskelfasern treten in der Darmwand, hauptsächlich in der Unterschleimhaut, zahlreiche Knötchen und eine diffuse zellige Infiltration, vorwiegend aus lymphoiden, epitheloiden und z. T. Plasmazellen hervor. Granulome aus lymphoiden Zellen gruppieren sich zwischen der Submucosa und der Muscularis, in der Submucosa selbst und an der Grenze von ihr und der Drüsenschläuche. Die diffuse zellige Durchsetzung, die in der Unterschleimhaut manchmal einen sehr breiten Saum bildet, ist gefäßreich. Kleine zellige Infiltrate z. T. von diffusem Charakter, z. T. in Form von Granulomen sind ebenfalls in der Muscularis und im den Darm umgebenden Bindegewebe vorhanden. In den Zellansammlungen reichlich Eisenpigment. Der Lokalisation der Infiltrate entsprechend ist die Hämösiderose hauptsächlich in der Unterschleimhaut ausgesprochen, deren große Felder bei Bearbeitung der Schnitte mit Ferrocyan-Kalium und Salzsäure eine blaugrüne Farbe annimmt. Darmschleimhaut ist an vielen Stellennekrotisiert. An einigen Stellen die Nekrose nur oberflächlich, an anderen fehlt die Schleimhaut gänzlich und ist vom Granulationsgewebe ersetzt. An vielen Stellen verschiedene Stadien der Drüsenregeneration beobachtet.

Sehr eigenartig sind die histologischen Veränderungen von seiten der Knorpel an derjenigen Stelle der Nase, wo der Nasenrücken eingesunken war. Vor allem tritt das Fehlen des eigentlichen Knorpelgewebes hervor; die Wandung besteht ausschließlich aus der Haut des sklerotischen Gewebes der Unterschleimhaut und Schleimhaut. Diese zeigt keine merklichen Veränderungen. Besonders lehrreich sind die Veränderungen in der Unterschleimhaut. Deren Gefäße besitzen dicke Wandungen hauptsächlich auf Kosten der Wucherung der Muscularis. Die Muskelfasern, die an der Peripherie der Gefäße wuchern, bilden konzentrische Schichten und Stränge. Die Wucherung der Muskelfasern führt zur Bildung von manchmal ziemlich großen Knötchen, so daß die Submucosa von solchen Strängen und Knötchen glatter Muskelfasern besetzt ist (Abb. 3).

Nasenbein ebenfalls verändert. Die Knochensubstanz befindet sich im Zustand der sogenannten Eburneation; kompakte Massen der Knochensubstanz umgeben in mächtigen Schichten die verengten Haversschen Kanäle. Bedeutend verändert ist ebenfalls das Knochenmark, welches eine fibröse Umwandlung aufweist (Abb. 4).

Von den anderen Organen verdient die Leber besonders behandelt zu werden. Ihre Kapsel bedeutend verdickt. Das interlobuläre Bindegewebe verdickt, von lymphoiden Zellen durchsetzt. Gefäßwandungen verdickt. Die cirrhotischen

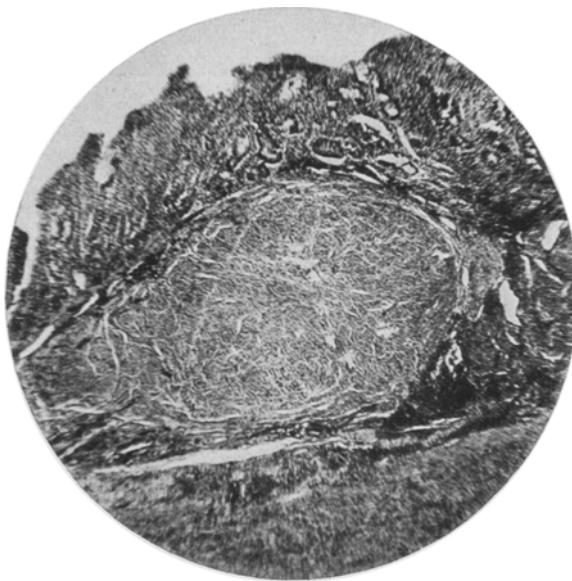


Abb. 1. Starke Verdickung der Unterschleimhaut des S-romanum auf Kosten der glatten Muskelfasern, welche große Knötchen bilden.



Abb. 2. Wucherung der glatten Muskelfasern in der Submucosa des Dickdarmes. Die Muskelfasern dringen unmittelbar bis zur Schleimhaut und zwischen den Resten der Drüsenschläuche hinein.

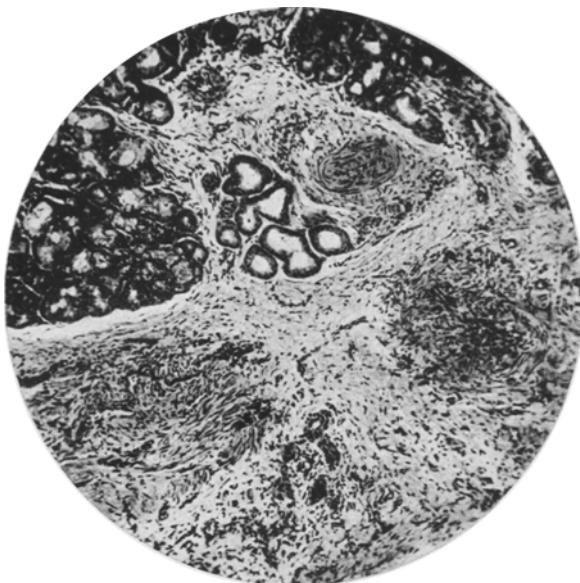


Abb. 3. Nasenschleimhaut. Bedeutende Verdickung der Gefäßwände auf Kosten der Wucherung ihrer glatten Muskefasern. Große Knoten der untereinander verschlungenen Muskefasern in der Submucosa. Inmitten einiger solcher Knoten sind verengte Gefäßlichtungen sichtbar.

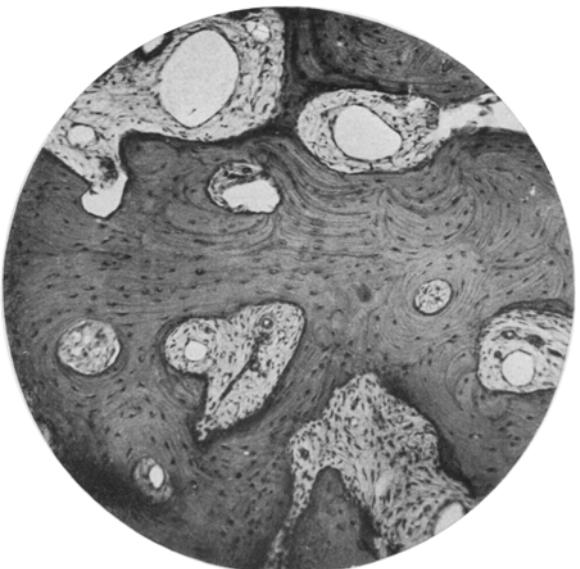


Abb. 4. Nasenbein. Eburneation der Knochensubstanz. Fibröses Knochenmark.

Veränderungen treten besonders um die Verzweigungen der Pfortader hervor. Leberzellen atrophisch, enthalten viel bräunliches Pigment. Grobtropfige Verfettung und Hämosiderose an den Läppchenrändern.

Sonstige Organe mikroskopisch o. B. Muskelfasern des Herzens atrophisch. Epithel der gewundenen Kanälchen der Niere in trüber Schwellung. Milz blutreich; Pulpa sklerosiert; bedeutende Hämosiderose. Blutfülle und schwach ausgesprochene Hämosiderose des Lungengewebes. Normales Aussehen der Gekröse-lymphknoten und der Hoden.

Nachdem während der Obduktion die Diagnose der chronischen nekrotisch-ulcerösen Colitis gestellt wurde, war unsere erste Vermutung über die Ursache, daß es sich um eine verschleppte Dysenterie handelte. Die mikroskopischen Untersuchungen aber veranlaßten uns, diese Vermutung aufzugeben. Das eben angeführte pathologisch-histologische Bild des Dickdarmes kann unmöglich nur durch den protrahierten dysenterischen Prozeß hervorgerufen werden. Sehr wahrscheinlich ist es, daß am Anfang Dysenterie stattfand, die Wucherung der glatten Muskelfasern aber, die so stark ausgeprägt war, konnte jedoch nur durch die später sich entwickelte Lues erklärt werden.¹ Die Veränderungen in den anderen Organen nötigten uns ebenfalls, von der Diagnose der chronischen Dysenterie abzugehen. Gewiß kann die periportale Lebercirrhose sowohl bei chronischer Dysenterie als auch bei Syphilis vorkommen, die Veränderungen von seiten der Nase können aber in keiner Weise durch die erste Erkrankung hervorgerufen werden, während die „Muskelcirrhose“ der Nasenschleimhaut und die oben beschriebenen Veränderungen des Knochengewebes ganz natürlich in der syphilitischen Natur der Erkrankung eine Erklärung finden. Stellen wir diese Tatsachen den Angaben der Klinik und der Gutachtung des Venerologen über die syphilitische Natur der Narbe des harten Gaumens gegenüber, so wird die Diagnose Syphilis unserer Meinung nach vollständig begründet.

Die Darmsyphilis ist ziemlich selten eine erworbene, häufiger eine angeborene. Sie äußert sich gewöhnlich 1. in Form von großen oder miliaren Gummata oder 2. in Form von beschränkten Infiltrationen der Schleimhaut und Unterschleimhaut, welche nicht selten Geschwüre mit speckigem Grund und wallartigem Rand bilden, in denen die mikroskopische Untersuchung eine perivasculäre Zellansammlung aufdeckt, oder 3. in Form einer gleichmäßigen Verdickung der Wandung, durch diffuse zellige Infiltration hervorgerufen. Im Mastdarm werden Geschwüre, die zur Verengung der Darmlichtung führen, beobachtet, wobei mikroskopisch in der Schleim-, Unterschleimhaut und Muskulatur eine Entwicklung von an Plasmazellen reichen Granulationsgewebe stattfindet.

Das Problem „der Muskelcirrhosen“ bei Syphilis ist im Schrifttum noch wenig besprochen worden. In bezug auf den Darm jedoch fanden

¹ In den Lungen ist ein solches Bild von Davydowski als Muskelcirrhose beschrieben worden.

wir keine Angabe, nicht einmal in den großen Handbüchern der pathologischen Anatomie. Von diesem Standpunkt aus schien uns der beschriebene Fall von gewissem Interesse zu sein, zumal in diesem Fall die „Muskelcirrhose“ sich nicht nur auf den Darm beschränkte, sondern als Äußerung der syphilitischen Infektion ebenfalls in der Nasenschleimhaut vorgefunden wurde. Die in der vorliegenden Arbeit beschriebene augenscheinlich seltene Form der Darmsyphilis ist nicht nur in bezug auf dieses Organ allein beachtenswert, sondern sie veranlaßt uns im allgemeinen die durch die syphilitische Infektion hervorgerufenen Veränderungen der glatten Muskulatur in verschiedenen Organen einem näheren Studium zu unterwerfen.
