

(Aus der Pathol. Abteilung der med. Fakultät der National Central University Woosung bei Shanghai.)

Über angeborene Syphilis des Darms auf Grund von 4 Fällen.

Von
D. Y. Ku.

Mit 8 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 12. Dezember 1930.)

Veränderungen der angeborenen Syphilis des Darms stellen seltene Erscheinungen dar, besonders in der letzten Zeit seit der Einführung der modernen antisyphilitischen Behandlung. Über ihre Häufigkeit gab *Mracek* 5%, *Birch-Hirschfeld* und *Kimla* etwa 12,5% aller angeborenen syphilitischen Fälle an. *Rosenhagen* untersuchte 170 Fälle syphilitischer Kinder und fand nur 2,3% mit einer Beteiligung des Darms. Demgegenüber ist die Angabe von *Fraenkel* wieder etwas höher, nämlich zwischen 5 und 10% schwankend. Allerdings beteiligt sich der Darm an angeborener Syphilis viel weniger als die anderen Organe, wie Leber, Pankreas, Lunge usw.

Vom anatomischen und histologischen Befunde des Darms bei angeborener Syphilis waren verschiedene Formen im Schrifttum schon bekannt. *Oberndorfer* hat im Jahre 1900 eine Reihe bis dahin im Schrifttum bekannter Fälle tabellarisch zusammengestellt. Bei seinen Fällen handelt es sich meistens um eine herdförmige Beteiligung des Dünndarms. Dabei ist die Darmwand stellenweise durch die gummosé Infiltration in der Unterschleimhaut (*Bittuer*, *Chiari*, *Kleinschmidt*) verdickt und es bilden sich beetartige Erhebungen. Die darüber liegende Schleimhaut kann atrophisch oder durch die gummosé Einlagerung zerstört sein. Die letztere vermag nach *Mracek* sämtliche Schichten der Darmwand zu durchsetzen. Durch Nekrose solcher Infiltrationsherde bilden sich Geschwüre verschiedener Formen. Durchbruch eines solchen Geschwürs mit darauffolgender Peritonitis ist beobachtet worden von *Jürgens* und *Mracek*. *Birch-Hirschfeld* sah eine diffuse sklerotische Form mit Dickenzunahme der Darmwand. Die Veränderungen sind nach den meisten Forschern nur im Dünndarm und zwar im Jejunum lokalisiert. Nach *Foerster* ist jedoch der Hauptsitz der Veränderung in den *Peyerschen*

Haufen zu suchen. Im Dickdarm fand Oberndorfer auch gummöse Infiltration. Als Ausgangspunkt der Erkrankung des Darms werden die Gefäße, besonders die kleinen Arterien und Venen angesehen. Spirochäten sind zuerst gefunden worden am Rande der nekrotischen Herde von Versé und Fraenkel. Simmonds hat sie auch im Meconium nachgewiesen.

Nach dieser Anführung des Schrifttums gehe ich zur Beschreibung meiner eigenen Fälle über. Die Befunde meiner Fälle sind zwar grundsätzlich gleich denen der schon im Schrifttum bekannten, aber manche stellen recht bemerkenswerte Abweichungen dar und deswegen scheint es mir angebracht, diese 4 Fälle zur allgemeinen Kenntnis zu bringen.

Fall 1 (Sektions-Nr. 9/1929).

Krankengeschichte: Para 1. Kind spontan geboren, ungefähr im 8. Schwangerschaftsmonate. Kurz nach Geburt eine livide Verfärbung der ganzen Körperhaut. Trotz künstlicher Atmung Tod 8 Stunden nach der Geburt. Mutter 22 Jahre alt, mit stark positiver Wa.R.

Makroskopischer Befund: 40 cm langer, männlicher Neugeborener, 1800 g schwer, mit allen Zeichen der Unreife. Punktformige Hautblutungen des ganzen Körpers, besonders des Stamms und der oberen Gliedmaßen. Leichte ikterische Färbung der Körperhaut. In der Bauchhöhle ungefähr 20 ccm blutige Flüssigkeit. Bauchfell glatt und spiegelnd. Subseröse Blutgefäße des Darms mehr oder weniger mit Blut gefüllt. Punktformige und flächenhafte Blutungen in der Darmserosa, die an solchen Stellen matt, trüb und mit gelblichen, erhabenen Flecken versehen, an einer Stelle des unteren Ileumabschnittes mit etwas fibrinösem Exsudat bedeckt und mit anderen Darmschlingen verklebt ist. Gekröselymphknoten etwa linsengroß, ihre Schnittfläche leicht gerötet. Appendix o. B. Vorderer Rand des linken Leberlappens an einer Stelle durch einen bindegewebigen Strang mit der vorderen Magenwand am Pfortner verwachsen. Milz frei von Verwachsung. Brusthöhle keine Flüssigkeit und frei von Verwachsung. Beide Lungen atelektatisch.

Duodenum: Schleimhaut des Anfangsteils sammetartig geschwollen und an einzelnen Stellen dunkelrot verfärbt. Darmwand verdickt, etwas steif, Zeichnung auf Durchschnitt undeutlich. Papilla vateri infolge starker Schwellung verschlossen, lässt keine Galle durchtreten. Im Bereich der Papilla vateri die Schleimhaut stark gerötet. Die Mündungsstelle des Ductus choledochus gelblich gefärbt. Auf dem Schnitt in der Gegend der Papilla vateri die tieferen Wandschichten ebenfalls gelblich verfärbt. Die Mündung des Ductus pancreaticus accessorius ragt ebenfalls stark hervor und ist gleichmäßig gerötet. Übrige Teile des Duodenums makroskopisch o. B.

Jejunum und Ileum: Schleimhaut, besonders des oberen Abschnittes des Jejunums und des unteren Abschnittes des Ileums von zahlreichen punktförmigen und größeren unregelmäßig gestalteten, blutigen Herden durchsetzt. Die punktförmigen Blutungen sind bald diffus zerstreut, bald treten gruppenweise, die Darmwand ringförmig umgreifende Blutungen auf, die zusammenfließen und wieder größere flächenhafte Herde bilden (Abb. 1). Darmwand an solchen Stellen verdickt und steif. Schleimhaut zwischen solchen Blutungsherden blaß und glatt. Veränderung hauptsächlich in Schleimhaut und Unterschleimhaut gelegen. Im Ileum, etwa 50 cm oberhalb der ileocöcalen Klappe eine erbsengroße, länglich zum Darmrohr gestellte, knotenförmige Verdickung, die stark im Darmrohr vorgewölbt ist. Ihre Oberfläche gleichmäßig dunkelrot, aber auf dem Durchschnitt gelblich, ziemlich derb und von den tieferen Schichten der Darmwand schwer abzugrenzen. Die entsprechende Serosaoberfläche grauweißlich, matt und verdickt.

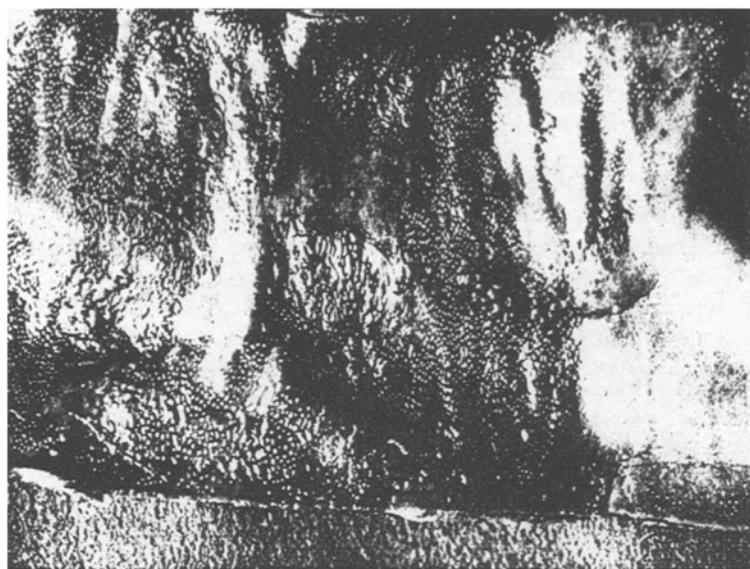


Abb. 1. Fall 1. Die Schleimhaut des Jejunums zeigt einige kleine, etwas erhabene, sowie unregelmäßige, flächenhafte Blutungsherde. Vergr. 5fach.

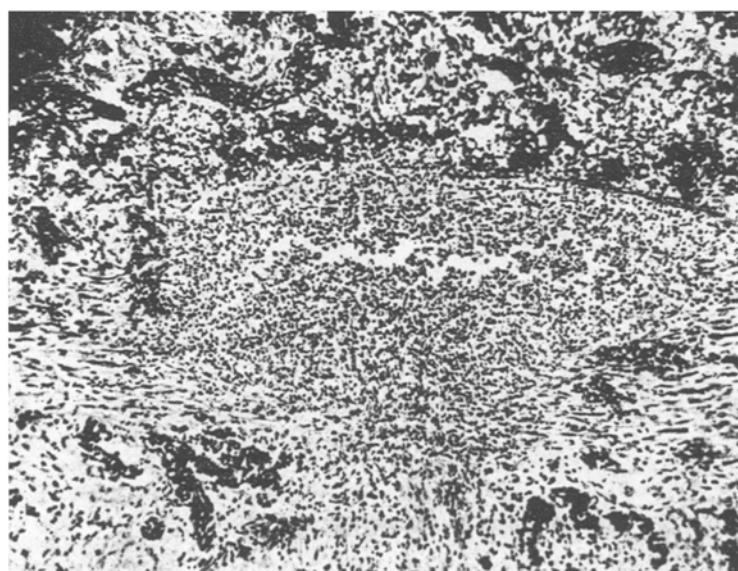


Abb. 2. Fall 1. Absceßartige Infiltration, sog. Syphilitoma, in Ringmuskelschicht des Dünndarms. Str. Vergr.

Mikroskopischer Befund: Die Epithelien der veränderten Stellen der Schleimhaut des Duodenums sind vollkommen verschwunden, Zotten ganz atrophisch und zum Teil nicht vorhanden. Tunica propria von einer Anzahl von großen einkernigen Zellen und wenigen Leukocyten durchsetzt. Die einkernigen zum Teil Phagocyten und hauptsächlich in der tieferen Schicht der Schleimhaut und der Unterschleimhaut gefunden. Muscularis mucosa gänzlich zerstört. Brunnersche Drüsen vollständig verloren. Schleimhaut geht unmittelbar in die Unterschleimhaut über. Diese in ein Granulationsgewebe umgewandelt und mit obengenannten Zellen durchsetzt. Gefäßwände, besonders die Adventitia der kleineren Arterien, verdickt und oft durchsetzt mit Leukocyten. Einzelknötchen wenig angegriffen. Die leukocytäre Durchsetzung mehr ausgesprochen in der Muskelschicht, besonders

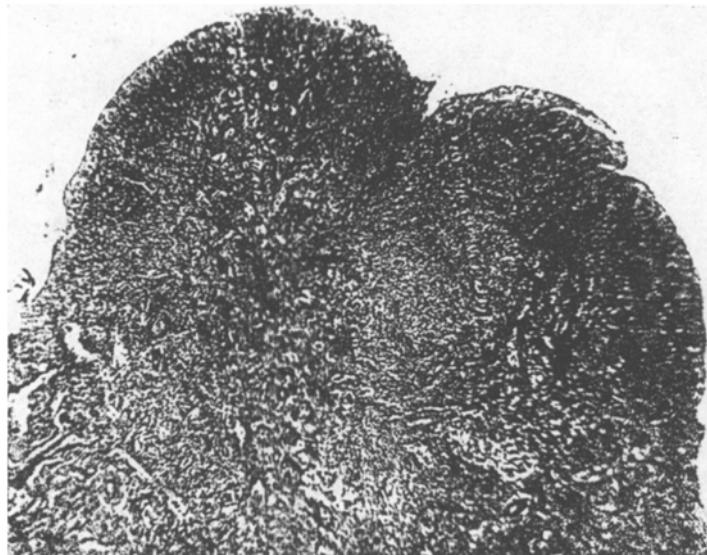


Abb. 3. Fall 1. Granulationsgewebe der Papilla vateri, mit gummoser Infiltration.
Schw. Vergr.

in der Ringschicht, in diffuser Weise oder absceßartig angeordnet. In absceßartigen Herden das Muskelgewebe nekrotisch und zusammengebrochen (Abb. 2). Serosa gelockert und verdickt durch Anwesenheit von Ödem und zelliger Infiltration. Ihre Lymphgefäß stark erweitert und erfüllt mit aufgequollenen Leukocyten, anderen Phagocyten und Zellbröckeln. Papilla vateri ähnlich verändert, ohne eine Spur von normaler Schleimhaut (Abb. 3). Während die obere Lage des Granulationsgewebes der Papilla vateri zart, stark vascularisiert und diffus hämorrhagisch ist, erscheint die tiefere Schicht mehr faserig und in einzelnen Stellen nekrotisch und ist hauptsächlich von Leukocyten und Kerentrümmer durchsetzt. Die Wand einer der kleinen Arterien nekrotisch und von Leukocyten durchsetzt. Endothelzellen gewuchert.

Die Schnitte vom Jejunum und Ileum zeigen ähnliche Veränderungen. Hier scheint das Granulationsgewebe, welches die Schleimhaut und Unterschleimhaut ersetzt, noch gefäßreicher und kommt vielfach zu herdförmigen oder diffusen hämorrhagischen Infiltrationen (Abb. 4). Dagegen tritt die zellige Durchsetzung

im Jejunum und Ileum zurück. Die knotenförmige Verdickung des Ileums von ähnlichem Aussehen wie das der Papilla vateri. Aber das Granulationsgewebe hier besser erhalten, und zeigt einige den Drüsen ähnliche Gebilde in seiner tieferen Schicht, ausgekleidet mit kubischen oder abgeplatteten Epithelzellen. Neben solchen Gebilden noch einige glatte Muskelfasern und Leukozytenansammlungen. Muscularis und Serosa zusammengedrückt und gespannt. Das der knotenförmigen Verdickung benachbarte Darmgewebe weist ähnliche Veränderung auf wie an anderen Stellen.

Vom Dickdarm zeigt nur der Mastdarm eine Verdickung der Schleimhaut an einzelnen Stellen mit oben geschilderten Zellen. Die Einzelknötchen in der Unterschleimhaut mit zentraler Nekrose und dort mit Kerntrümmern durchsetzt. Appendix o. B. Spirochaeta pallida nirgends in Darmwand gefunden.

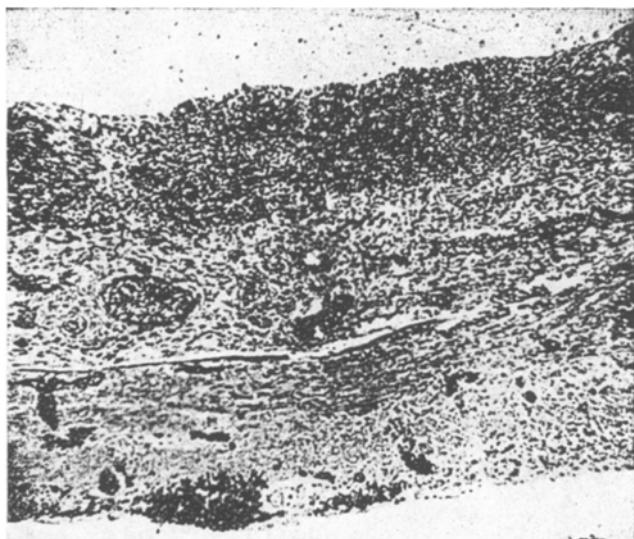


Abb. 4. Fall 1. Jejunum mit starker Vascularisation mit capillaren Blutungen in Schleimhaut und Unterschleimhaut. Schw. Vergr.

Die Veränderungen von anderen Organen sind folgende: Petechiale Blutung des Epicardiums und der Pleura. Lungengewebe überall gummös infiltriert. Milz vergrößert, Gewicht 48 g. Kapsel verdickt, stellenweise mit fibrinöser Auflagerung. Atrophie des lymphatischen Gewebes der Milz. Leber 144 g, weist einen, aus mehreren Syphilomen zusammengesetzten, gelbweißlichen, nekrotischen Herd am vorderen medialen Rande des linken Lappens auf, außerdem noch eine diffuse syphilitische Hepatitis. Der distale Teil des Ductus choledochus mit stark verdickter Wand, Lichtung verödet, Schleimhaut nicht mehr vorhanden. Die anderen Schichten sind durch Granulationsgewebe ersetzt und mit Leukozyten, Lymph- und großen einkernigen Zellen durchsetzt. Schleimhaut des Magens zum größten Teil dunkelrot und angeschwollen und die darunter liegenden Schichten auch verdickt. Diese Veränderung breitet sich von der kleinen Kurvatur flächenhaft nach der vorderen und hinteren Magenwand aus. Der mikroskopische Befund gleich dem des Duodenums. Niere mit einer Vermehrung des Zwischenbindegewebes und einer Anzahl der darin eingebetteten Blutbildungsherden. Im Pankreas starke Fibrose mit Zurücktreten des Parenchyms. Atrophie des lymphatischen Gewebes der Gekröselymphknoten mit starker Erweiterung des Sinus. Hals- und Geschlechts-

organe o. B. Harte und weiche Gehirnhäute teilweise durch blutige Infiltration sowie Leukocyten und Kerntrümmer durchsetzt und stark verdickt. Gehirn und Rückenmark o. B. Nekrose des vorderen Lappens der Hypophyse. Syphilitische Periostitis des rechten Felsenbeins. Syphilitische Osteochondritis des Femur- und Tibiaknochens. Cutis der Haut, Infiltration von Spindelzellen, Lymph-, Plasma- zellen und Leukocyten, besonders um Gefäße und Hautdrüsen angeordnet.

Anatomische Diagnose: Frühgeburt mit angeborener Syphilis; Syphilitische Leber; Syphilis des Magens und des Darms; Nekrose der Hypophyse; Pneumonia alba; syphilitische Osteochondritis und Periostitis; Fibrose der inneren Organe; syphilitische Pachy- und Leptomeningitis; petechiale Blutung der äußeren Haut und in den Brustorganen; leichter allgemeiner Ikterus.

Fall 2 (Sektions-Nr. 35/1930).

Krankengeschichte: Para 8. Kind im 8. Schwangerschaftsmonate spontan und atmungslos geboren, belebt mit künstlicher Atmung. Haut stark livid verfärbt. Bauch aufgetrieben. Starb 13 Stunden nach der Geburt im asphyktischen Zustand. Wa.R. der Mutter stark positiv. Frühere Geburten: Para 1 ein totgeborenes Kind. Para 2 ein Mädchen, starb im 2. Lebensjahre an Pocken. Die anderen Früchte waren Fehl- oder reife Totgeburten oder Neugeborene, die alle einige Tage nach der Geburt starben.

Makroskopischer Befund: Leiche eines Neugeborenen mit allen Zeichen der Unreife. Gewicht 1790 g, Länge 45,5 cm. In Bauchhöhle etwa 50 ccm dünne, blutige Flüssigkeit. Bauchfell und Serosa des Darms teilweise mit etwas fibrinösem Exsudat bedeckt. Nach Entfernung dieses die darunter liegende Serosa matt und rauh. Mehrere Gekröseslymphknoten, die größten von ihnen 5 mm im Durchmesser. Gefäße der Serosa und des Mesenteriums stark mit Blut erfüllt. Brusthöhle o. B.

Duodenum: Makroskopisch keine Veränderung.

Jejunum und Ileum: Darmwand diffus verdickt und steif. Schleimhaut mit einigen kleinen beetartigen Erhabenheiten, meist längs zum Darmlumen gestellt und von der Umgebung scharf abzugrenzen. Im Ileum sind sie flach, meist nicht scharf gegen die Umgebung abgegrenzt. Oberfläche dunkelrot, fein gekörnt oder zerklüftet mit einem leichten Substanzverlust im mittleren Teile. Serosa an solchen Stellen etwas verdickt, matt und gerötet. Ebenfalls der entsprechende Gekröseansatz verdickt und infiltriert. Lymphatisches Gewebe des Ileums schwach ausgebildet. Dickdarm makroskopisch o. B.

Mikroskopischer Befund: Zotten des Duodenums ganz kümmerlich. Epithelzellen atrophisch, abgeplattet. Tunica propria stark gelockert, von wenigen Lymphzellen durchsetzt. Unterschleimhaut verdickt, reich an jungen Bindegewebszellen, mit dickwandigen Capillaren. Um diese Gefäße Lymphzellenansammlungen. Muskelschicht o. B. Serosa verdickt und stark ödematös durchtränkt.

Jejunum und Ileum: Schleimhaut des Jejunums stellenweise atrophiert. Darmzotten unregelmäßig und kümmerlich entwickelt, mit Lymphocyten und vereinzelt auch Leukocyten durchsetzt. Capillaren strotzend mit Blut gefüllt. Die zellige Infiltration besonders ausgesprochen in der Muscularis mucosae, wo sie sich zu Haufen anzusammeln bestrebt ist. Unterschleimhaut stellenweise stark verdickt, ödematös, die Schleimhaut in der Weise in die Höhe treibend, als ob die Kerkingsche Falte außerordentlich an Breite zugenommen hätte. Epithelien fehlen dort (Abb. 5). Infiltration in der Unterschleimhaut besteht hauptsächlich aus Fibroblasten und großen einkernigen Zellen. Gefäße dickwandig und mit Blut erfüllt. Adventitiale Bindegewebszellen stark mantelartig um die Gefäße gewuchert. Muskelschicht nur leicht lymphzellig durchsetzt. Serosa stark ödematös und durch eine große Anzahl von aufgequollenen einkernigen Zellen infiltriert; sie sind meist Phagocyten. Lymphgefäß stark erweitert, mit obengenannten Zellen erfüllt. Kerkingsche Falten zeigen neben der beetartigen Verdickung auch eine Atrophie

der Zotten und ihrer Epithelien. Dagegen gewinnt die Schleimhaut zwischen den Kerkingschen Falten wieder mehr ein normales Aussehen. Auch das darunter liegende Gewebe wenig verändert. Die Veränderungen im Ileum sind ähnlich wie die des Jejunums, nur hier ausgesprochener und das Granulationsgewebe gefäßreicher. Dickdarm o. B. Appendix ebenfalls o. B.

Spirochäten in der Wand des Dünndarms, besonders reichlich in der Schleimhaut des Ileums, und zwar im subepithelialen Gewebe. Man findet sie manchmal zu mehreren Hunderten in einer Zotte. Sie liegen ohne bestimmte Anordnung. Wenig gefunden in der Unterschleimhaut. Hier sind sie entweder frei oder im Lumen der Blutgefäße oder in ihrer Wand.

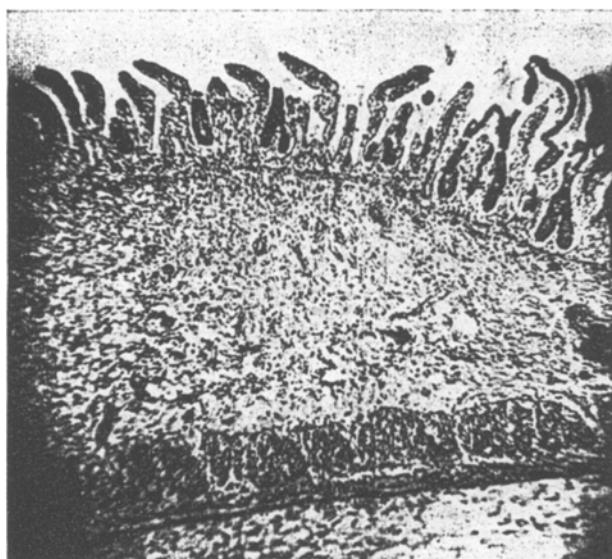


Abb. 5. Fall 2. Atrophie der Schleimhaut und Wucherung von Granulationsgewebe in Unterschleimhaut des Dünndarms. Schw. Vergr.

Veränderungen von anderen Organen sind: Dubois-Absceß im rechten Lappen des Thymus; Herz o. B. Lunge teilweise atelektatisch mit leichter Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes; Milz vergrößert, 35 g. Kapsel verdickt, bedeckt mit einem fibrinösen Belag an einzelnen Stellen; Atrophie des lymphatischen Gewebes der Milz; Leber wiegt 180 g mit Vermehrung des portalen Bindegewebes; in der Niere reichlich Blutbildungsherde gefunden; leichte diffuse Wucherung des interstitiellen Bindegewebes der Niere; Atrophie des lymphatischen Gewebes der Gekrösslymphknoten; Femur zeigt eine Verzögerung der Ossification mit typischen Kalkgitterfiguren. Herz o. B. Genitalapparat und Zentralnervensystem o. B. Spirochäten gefunden in Leber, Nebenniere, Milz, Lunge und Pankreas.

Anatomische Diagnose: Frühgeburt mit angeborener Syphilis; syphilitische Osteochondritis; Syphilis des Darms; Fibrose der Leber und des Pankreas; weiße Pneumonie; Dubois-Absceß des Thymus; Vergrößerung der Milz mit Perisplenitis.

Fall 3 (Sektions-Nr. 22/1930).

Krankengeschichte: Para 2. 10 Tage altes Mädchen, spontan geboren. Mutter 26 Jahre mit stark positivem Wassermann. Erstes Kind lebt, ist gesund.

Makroskopischer Befund: Weibliche Neugeborene, 51 cm lang und 2310 g Gewicht. Ernährungszustand schlecht. Bauch etwas aufgetrieben. Sonst keine Besonderheiten bei äußerer Besichtigung.

In der Bauchhöhle einige Kubikzentimeter rötliche, trübe und schleimige Flüssigkeit. Serosa des Dünndarms an einzelnen Stellen matt, stark injiziert und bedeckt mit etwas gelblichem eitrig-fibrinösem Belag. Dadurch sind einige Darmschlingen miteinander verklebt. Die Serosa des Ileums an einer Stelle, etwa 4 cm oberhalb der Ileocecalklappe, mit etwas gelblichem eitrig-fibrinösem Exsudat bedeckt. Das darunter liegende Darmgewebe erscheint ganz nekrotisch und bläulich schwarz

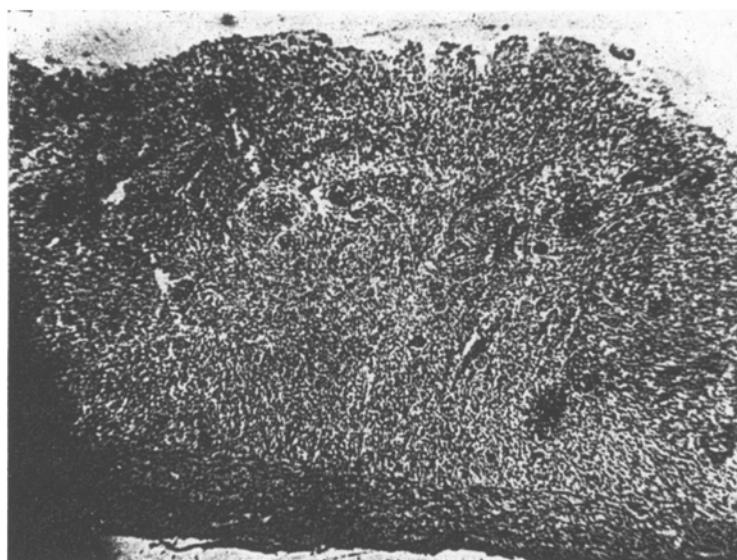


Abb. 6. Fall 3. Jejunum. Hochgradige Atrophie der Zotten der Schleimhaut und Verdickung der Unterschleimhaut mit gumöser Infiltration und dickwandigen Gefäßen. Schw. Vergr.

verfärbt, und in die Bauchhöhle durchgebrochen. Gekröselymphknoten sind zahlreich vorhanden, die größte davon ungefähr linsengroß. Leber ragt etwa 5 cm unter dem rechten Rippenbogen vor. Milz frei von Verwachsungen.

Duodenum: Schleimhaut o. B. Papilla vateri für Galle durchgängig.

Jejunum und Ileum: Im mittleren und unteren Teile des Jejunums und unteren Teil des Ileums hier und da einzelne rundliche oder längliche, etwas erhabene Herde (etwa von 1 cm Durchmesser). Schleimhautoberfläche grau-weißlich, nekrotisch und leicht zerklüftet, in unscharf abgegrenzten Herden. Die entsprechende Serosa leicht hyperämisch und mit etwas fibrinösem Belag. Die im unteren Ileum befindlichen Herde sind meist quer zum Darmlumen gestellt und gehen mit einer schweren Nekrose einher. Dort bilden sich die Geschwüre im Zentrum, bleiben auf die Unterschleimhaut beschränkt und reichen selten an die Muskelschichten heran. Ihre Ränder meist flach und allmählich absteigend. Der Geschwürsgrund ebenfalls von nekrotischem Gewebe gebildet. Eins von ihnen ist in die Bauchhöhle durchgebrochen. Die Öffnung klein, etwa 2 mm im Durchmesser. Dickdarm und Appendix makroskopisch o. B.

Mikroskopischer Befund: Die makroskopisch rundlichen oder länglichen, erhabenen Herde des Jejunums zeigen teilweise eine hochgradige Atrophie der Darmzotten und teilweise ein vollständiges Wegfallen der Epithelschicht (Abb. 6). Subepithiale Schicht der Schleimhaut sehr reich an jungen Bindegewebzellen, Lymph- und großen einkernigen Zellen. Ebenfalls besteht die Unterschleimhaut aus einem Bindegewebe mit reichlichen Fibroblasten. Sie ist verdickt, ödematos angeschwollen, von Lymph- und Plasmazellen, Phagocyten und Mastzellen durchsetzt. Die gummöse Infiltration ist besonders ausgesprochen um die kleinen Blutgefäße. Wand der kleinen Gefäße häufig verdickt, besonders die Adventitia, deren Bindegewebzellen stark vermehrt und mantelartig um die Gefäße angeordnet. In der verdickten Unterschleimhaut, sowie in der Schleimhaut einige nekrotische Herde, wo die Zellansammlungen ganz in den Hintergrund treten (Abb. 7). Aus

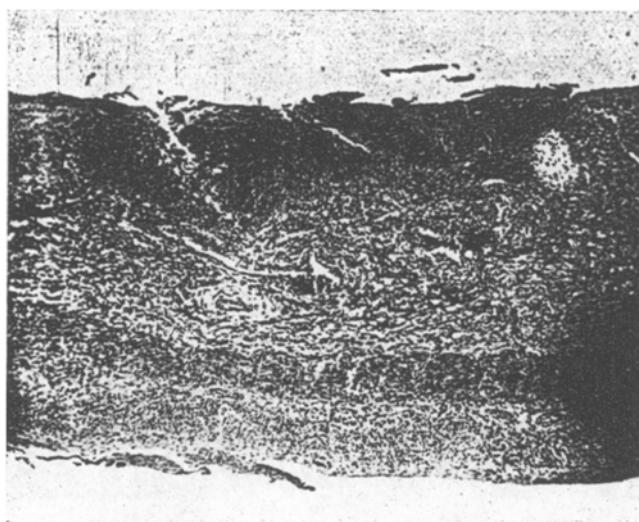


Abb. 7. Fall 3. Nekrotischer Herd in Schleimhaut des Dünndarms. Schw. Vergr.

diesen nekrotischen Herden entwickeln sich kleine flache Geschwüre mit hyperämischen Rändern. Die Ringmuskelschicht unter der veränderten Unterschleimhaut ödematos angeschwollen und ihre Fasern hyalin und es bilden sich miliare nekrotische Herde. In dieser Schicht noch Infiltration von Lympho- und Leukozyten und eine stärkere Gefäßbildung. Die Längsmuskelschicht wenig degeneriert, aber durchsetzt hauptsächlich mit Leukozyten. Serosa ebenfalls verdickt durch Ödem und Leukocyteneinlagerung, an einer Stelle etwas eitrig-fibrinös belegt. Im Ileum sind die Veränderungen wie die des Jejunums. Nur ist die Nekrose hier ausgesprochener und hauptsächlich in der Schleimhaut lokalisiert. Die Infiltration in der Unterschleimhaut und den Muskelschichten des Ileums tritt aber nicht so deutlich hervor wie im Jejunum. Spirochäten sind in der Ileumschleimhaut, besonders reichlich in der Epithelschicht und subepithelialen Gewebe gefunden, auch im Lumen einer der größeren Arterien der Unterschleimhaut.

Die Befunde an anderen Organen: Herz o. B. Beide Lungen mit mehreren gelblichen Verdichtungsherden um den Hilus. Nekrose und Abszedierung eines solchen Herdes in der rechten Lunge mit Durchbruch in den Bronchus. Milz 20 g, mit fibrinöser Perisplenitis und Nekrose des lymphatischen Gewebes der Milz-

knötchen. Leber 145 g, mit Vermehrung des Zwischenbindegewebes. Pankreas zeigt eine leichte Fibrose. Nebennieren mit mehreren, primären, nekrotischen Herden in der Rindenschicht. Zwischenbindegewebe der Niere stellenweise vermehrt. Nervensystem o. B. Femur zeigt eine syphilitische Osteochondritis geringeren Grades. Spirohämten in Leber, Milz, Nebenniere, Pankreas, besonders reichlich in nekrotischen Rändern des Abscesses der rechten Lunge.

Anatomische Diagnose: Angeborene Syphilis; Pneumonia alba mit Absceßbildung und Einbruch in einen Bronchus; syphilitische Ulcera des Dünndarms mit Perforation und darauffolgender, diffuser eitriger Peritonitis; Fibrose der Leber, Niere und des Pankreas; fibrinöse Perisplenitis und Nekrose der Milzknötchen; Nekrose der Nebennieren; leichte syphilitische Osteochondritis.

Fall 4 (Sektions-Nr. 33/1930).

Krankengeschichte unbekannt.

Makroskopischer Befund: Totgeborener, weiblicher Fetus. Gewicht 1665 g, Länge 35 cm. Alle Zeichen von Frühreife vorhanden. Starke ödematöse Anschwellung des ganzen Körpers, besonders des Gesichtes und äußeren Geschlechtsapparates. In Bauchhöhle etwa 180 ccm grünlichgelbe, schwach getrübte, dünne, mit Fibrinflocken gemischte Flüssigkeit. Serosa des Dünndarms teilweise stark injiziert und mit fibrinösem Belag. Verklebung der Darmschlingen. In jeder Brusthöhle etwa 20 ccm klare, gelbliche Flüssigkeit, gemischt mit etwas Fibrinflocken. Beide Lungen sind dreilappig und luftleer.

Duodenum: Schleimhaut des unteren Teils des Pars descendens stark gerötet und verdickt. Ihre Falten verschwunden. Papilla vateri tritt stark ins Lumen hervor, ist undurchgängig für Gallenabfluß. Die die Mündung des Ductus choledochus umgebende Schleimhaut leicht gelblich gefärbt, opak und nekrotisch. Papilla minor ebenfalls vergrößert. Der nekrotische Vorgang der Darmwand setzt sich weiter im Kopfteil des Pankreas fort, wo überhaupt kein normaler Bau mehr zu erkennen ist. Der in diesem Teil des Pankreas eingeschlossene Ductus choledochus wandelt sich in einen soliden, runden Strang um, der sich nur durch eine mehr gelbliche Farbe von dem umgebenden nekrotischen Pankreasgewebe abhebt. Der Ductus choledochus kommt erst in der Höhe von etwa 1 cm oberhalb des Pankreas mit seinem Lumen wieder zum Vorschein. Aber seine Wand ist erst noch verdickt, dann geht sie allmählich in einem normalen Zustand über.

Jejunum und Ileum: Einige rundliche, beitartig erhabene, fast die ganze Breite der Darmwand umgreifende Herde in der Schleimhaut des unteren Jejunums und des oberen Ileums. Sie sind sehr deutlich durch ihre aufgeworfenen Ränder mit hyperämischer Umgebung abgrenzbar und haben einen Durchmesser von etwa 2 cm (Abb. 8). Die Darmwand an solchen Stellen vollständig nekrotisch und ähnlich der sich im Stadium der Verschorfung befindlichen Typhusveränderungen. Auf dem Durchschnitt setzt sich die Nekrose durch alle Schichten der Darmwand hindurch. Die entsprechende Serosa bedeckt mit fibrinösem Exsudat. Neben den ganz nekrotisch erscheinenden Herden auch solche mit einem Durchmesser von einigen Millimeter bis 1 cm im unteren Teile des Ileums. Sie zeigen nur eine oberflächliche Nekrose in ihrer Mitte, wo das Gewebe gelblich erscheint, während der Rand stark gerötet ist. Dickdarm und Appendix o. B.

Mikroskopischer Befund: Schleimhaut des Duodenums verliert gänzlich ihre normale Struktur, besitzt überhaupt keine Zotten mehr und wandelt sich mit der Unterschleimhaut zusammen in ein zartes Granulationsgewebe, welches einer schweren Nekrose anheimfällt. Die nekrotischen Herde nur von wenigen Leukozyten und Kerntrümmern durchsetzt. Das Infiltrat nimmt allmählich in der tieferen Schicht an Stärke zu. Die Blutgefäße hyalin aufgequollen oder homogenisiert, ihre Lichtungen dadurch ganz oder teilweise verengt. Solche Veränderungen treten besonders in Blutgefäßen in der oberflächlichen Schicht des nekrotischen Gewebes

hervor, wo die Nekrose am deutlichsten ausgesprochen ist. Die Muskelschichten, besonders die innere ringförmige, ebenfalls nekrotisch und hauptsächlich von Leukocyten und Kerntrümmern durchsetzt. Das Infiltrat ist an einzelnen Stellen sehr dicht und herdförmig angeordnet. Die Serosa stark verdickt und das subseröse Gewebe stellt sich als ein Granulationsgewebe dar, mit einigen dickwandigen Blutgefäßen und zelliger Infiltraten, hauptsächlich aus Leukocyten. Die Schleimhaut der den nekrotischen Herden benachbarten Teile ebenfalls atrophisch, mit kümmerlich sich entwickelten, epithellosen Zotten versehen. Die Unterschleimhaut sehr gefäßreich und mit Fibroblasten, Lymph- und Plasmazellen durchsetzt. Das Infiltrat erstreckt sich in die darunter liegende Muskelschicht. In einem anderen Schnitt des Duodenums die Schleimhaut gänzlich verschwunden. Die Unterschleimhaut verdickt und nekrotisch, nur stellenweise noch ein faseriger



Abb. 8. Fall 4. Typhusähnlicher, nekrotischer Herd im Dünndarm. Vergr. 5fach.

Bau erkennbar. Das nekrotische Gewebe mehr oder weniger mit Leukocyten und Kerntrümmern durchsetzt. Die Wand der Blutgefäße, besonders der kleinen Arterien, durch die Wucherung der Adventitia und hyaline Aufquellung der Intima stark verdickt. Die Venen sind von Nekrose der umgebenden Gewebe ergriffen und in die Lumina ist nekrotisches Material eingebrochen. Die Muskelschichten, besonders die äußeren, auch stark nekrotisch, mit Kerntrümmern, Leukocyten und Phagocyten durchsetzt. Das Infiltrat ist sehr dicht in der äußeren Muskelschicht und im Übergang von dieser zu der Serosa, die stark verdickt, in Granulationsgewebe verwandelt und hauptsächlich von Leukocyten durchsetzt ist. Der am Duodenum sich anschließende Teil des Pankreas sieht ganz nekrotisch aus, lässt zum Teil nur ein faseriges, mit Leukocyten und Kerntrümmern durchsetztes Gerüst erkennen. Dort die Blutgefäße stark dickwandig, und einige dadurch zur Verödung gebracht. Der vom Pankreas eingeschlossene Teil des Ductus choledochus fast vollständig verschlossen durch Verdickung seiner stark nekrotisch erscheinenden Wand. Die äußere Wandschicht des Ductus choledochus, welche allmählich im nekrotischen Pankreasgewebe sich verliert, stark mit Kerntrümmern durchsetzt.

Die Veränderungen des Jejunums und Ileums verhalten sich mikroskopisch ähnlich wie die des Duodenums. Hier die Nekrose der Darmwand noch mehr ausgesprochen und durchsetzt alle Schichten der Darmwand. Solche nekrotische Herde lassen sich zum Teil von der Umgebung scharf abgrenzen. Die zellige Infiltration tritt hier vielmehr zurück. Die dem nekrotischen Teil benachbarte Darmwand ist auch verändert. Die Schleimhaut hochgradig atrophiert. Die darunter liegende Unterschleimhaut stellt sich als ein junges Bindegewebe dar, mit einer Anzahl erweiterter und mit Blut gefüllter Capillaren. In dieser Schicht und auch in der longitudinalen Muskelschicht sind mehrere miliare, nekrotische Herde vorhanden, die mehr oder weniger mit Leukocyten durchsetzt sind. Serosa verdickt und zeigt eine ähnliche Veränderung.

Die Veränderungen der übrigen Organe sind folgende: Herz: Degeneration des Myokards mit Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes. Die Wand der kleineren Blutgefäße des Herzens verdickt. Lunge: Verdickung der alveolaren Wand, hauptsächlich durch Infiltration von Fibroblasten. Leichte Abschuppung der alveolaren Epithelien. Milz: 10 g, Kapsel stellenweise mit fibrinösem Belag bedeckt. Pulpa reich an Fibroblasten, durchsetzt mit Erythroblasten und myeloischen Zellen, lymphatisches Gewebe der Milz atrophiert. Leber: 180 g, Wucherung des portalen Bindegewebes mit reichlicher Infiltration von Blutzellen, vor allem von Erythroblasten und Myelocyten. Zwischen den Balken der Leberzellen viele Blutbildungsherde, hauptsächlich aus Erythroblasten bestehend. Pankreas mit diffuser Vermehrung des Zwischenbindegewebes und Infiltration von unreifen Blutzellen. Nekrose des Pankreaskopfes. Bindegewebe der Nebenniere leicht vermehrt und ebenfalls mit unreifen Blutzellen durchsetzt. Epiphyse des Femurs weist eine typische Kalkgitterfigur auf, Nervensystem o. B. Spirochäten nirgends gefunden.

Anatomische Diagnose: Frühgeburt mit angeborener Syphilis; Hydrops congenitus universalis; Darmsyphilis mit hochgradiger Nekrose der Darmwand und Verwachsung der Darmschlingen; interstitielle Hepatitis; weiße Pneumonie; Perisplenitis; Nekrose und Fibrose des Pankreas; syphilitische Osteochondritis; abnorme Blutbildungsherde in Bauchorganen.

Besprechung.

Zusammengefaßt handelt es sich um 4 Fälle von angeborener Syphilis, davon sind 2 Frühgeburten, 1 Fehlgeburt und 1 neugeborenes Kind. Neben den verschiedenartigen syphilitischen Veränderungen von anderen Organen ist der Darm in allen 4 Fällen syphilitisch erkrankt. Die Veränderungen bevorzugen den Dünndarm. Nach Schneider sind die oberen Abschnitte des Dünndarms am meisten betroffen. Herxheimer gab Ähnliches an, daß das Jejunum der Hauptsitz für angeborene luische Veränderungen ist. Bei meinen 4 Fällen gilt diese Regel nur für Fall 4, während sich im Fall 2 und 3 die schwersten Veränderungen im Ileum finden. Sie haben keine besonderen Beziehungen zu Peyerschen Haufen, was gegen Foersters Angabe spricht. Beim Fall 1 sind die Veränderungen in den einzelnen Abschnitten des Dünndarms fast gleich schwer. Eine besondere Bevorzugung eines bestimmten Abschnittes ist dabei nicht zu erkennen. Das Duodenum hat sich in 3 von 4 Fällen an den Veränderungen beteiligt. In diesem Abschnitt des Darms ist bei 3 Fällen die Lokalisation der Veränderung ähnlich, nämlich die Veränderungen

am stärksten in der Gegend der Papilla vateri ausgeprägt. Der Dickdarm ist nur einmal (Fall 1) befallen und zwar nur geringeren Grades.

Während die histologischen Veränderungen in verschiedenen Abschnitten des Darms bei demselben Fall ein fast gleichartiges Bild darbieten, verhalten sie sich aber recht abweichend bei den verschiedenen Fällen. *Juergens* teilte die syphilitischen Veränderungen des Darms in drei Kategorien ein: Erstens ist die zellige Infiltration nur auf die Schleimhaut beschränkt mit Neigung zur Nekrose, und es bilden sich dann sog. Condylomata lata. Zweitens ist der gummosé Vorgang hauptsächlich in zwei Muskelschichten lokalisiert. Als dritte Form ist solche mit miliaren Gummen in der Schleimhaut, Muscularis und Serosa angeführt. Bei meinen 4 Fällen lassen sich die Veränderungen in ähnlicher Weise, wie *Juergens* es gemacht hat, in drei verschiedene Formen einteilen: Der Fall 1 zeigt gleichzeitig eine hochgradige Atrophie, bzw. Schwund der Schleimhaut des Dünndarms und Wucherung eines Granulationsgewebes in der Schleimhaut, Unterschleimhaut und Serosa. Dabei sind die beiden Muskelschichten, besonders die Ringschicht, nekrotisch und es bilden sich miliare absceßartige Infiltrate von Leukocyten in den nekrotischen Herden. Dieser Fall gehört offenbar zur dritten Form *Juergens*. *Schneider* bezeichnete solche Veränderungen als einen gummosen Vorgang, da die absceßartigen Herde, welche zuerst in der Leber (*Wagner, Benda u. a.*), und dann auch in der Darmwand (*Schneider*) beobachtet sind, früher vielfach als Gummen bezeichnet worden sind. Sie sind, wie *Herxheimer* geäußert hat, eigentlich nicht für spezifische Bildung von Gummaten anzusprechen, sondern als Miliar-syphilome zu bezeichnen. Ich kann sie, wie *Schneider*, kettenförmig aneinander gereiht in Muskelschichten finden. Ätiologisch hat *Herxheimer* solche absceßartige Herde des Muskelgewebes auf eine besondere schwere Infektion mit Spirochäten zurückgeführt, denn eine Reaktion des Muskelgewebes den Spirochäten gegenüber kann nicht in ähnlicher Weise wie bei der Schleimhaut und Unterschleimhaut mit einer Wucherung von Granulationsgewebe eintreten, sondern tritt in exsudativ-infiltrativer Form mit Einwanderung der Leukocyten von der Umgebung aus auf. In meinem Fall sind die Muskelfasern in den absceßartigen Herden so scharf und so plötzlich unterbrochen, als ob die Zusammenhangstrennung und Lückenbildung im Muskelgewebe eine mechanisch bedingte gewesen wäre, etwa wie mit einem scharfen Instrument durchbohrt. Diese eigenartige Nekrose des Muskelgewebes der Darmwand mit absceßartiger Infiltration spricht nicht nur für eine schwere Infektion mit Spirochäten, sondern auch für ein sehr akutes Geschehen. Deswegen sind sie auch alle miliar und gleich groß. Obgleich Spirochäten im Darmgewebe, sowie auch in den anderen Organen bei diesem Fall nicht gefunden werden konnten, kann das doch nicht als Einwand gegen eine schwere Infektion mit Spirochäten gelten, da es eine allgemeine Tatsache ist, daß die Spirochäten in einem schwer

infizierten Fall gerade mikroskopisch schwer nachweisbar sind und umgekehrt viel leichter bei einem leicht infizierten. Daß das Granulationsgewebe in der Schleimhaut und Unterschleimhaut sehr zart und reichlich mit Capillaren, sowie kleineren und größeren hämorrhagischen Herden durchsetzt ist, bestätigt die Annahme, daß der ganze Vorgang im Darm ein akuter ist. Ferner ist es nach den von älteren Forschern gemachten Erfahrungen, daß der fetale Organismus Spirochäten gegenüber in der frühen Schwangerschaft reaktionslos sich verhält und erst in späteren Zeitabschnitten die fetale Reaktion zum Ausdruck kommt, und so dann allmählich mit dem Alter des Organismus an dem Grade zunimmt, sehr wahrscheinlich, daß die Infektion bei diesem Fall kurz vor dem Ende der Schwangerschaft stattgefunden hat. Hinsichtlich der Gefäßveränderungen haben alle Forscher, vor allen *Oberndorfer*, eine Wucherung der Adventitia und selten auch der Intima beobachtet. Außerdem kommt noch eine endophlebitische Veränderung vor. Nach *Siegmund* sind solche Gefäßveränderungen für Darmsyphilis kennzeichnend, und daraus erklärt sich die Neigung vom syphilitischen Granulationsgewebe des Darms zur Nekrose und Geschwürsbildung. Aber eine so starke Wucherung der Gefäße mit zahlreichen hämorrhagischen Herden im Granulationsgewebe, wie man sie in meinem Fall zum Gesicht bekommen kann, stellt eine seltene Veränderung bei angeborener Darmsyphilis dar. Die Entstehung dieses eigenartigen Befundes läßt sich nur so denken, daß das Granulationsgewebe, welches durch eine akute syphilitische Infektion verursacht ist, sehr jung und ein ungeheures Wucherungsvermögen für Bindegewebszellen und Capillaren besitzt. Die Blutung in solchem Gewebe ist zweifelsohne die Folge der Kreislaufstörung und der Schädigung der Gefäßwand durch Spirochäten und ihr Gift. Das Mitbefallensein des Dickdarms bei diesem Fall bedeutet zweifellos eine intensive Infektion des Darmkanals. Wenn wir dabei die Veränderungen der anderen Organe und Gewebe berücksichtigen, so finden wir in Leber, Pankreas, Magen, Lunge usw. im allgemeinen einen ähnlichen akuten und reaktiven Vorgang. Nur in der Leber scheint die Veränderung etwas älter zu sein, da die Syphilome dort größeren Umfang erreicht haben und das Granulationsgewebe mehr faserig aussieht. Das beruht nur darauf, daß die Leber für Spirochäten bei der angeborenen Syphilis die Eintrittsstelle darstellt und dieses Organ zuerst erkrankt.

Die längliche knotenförmige, etwa 50 cm oberhalb der Ileocöcalklappe gelegene Verdickung der Darmwand kann deswegen nicht als wirkliches Gewächs angesehen werden, weil sie histologisch eine ähnliche Zusammensetzung wie andere erkrankte Stellen des Dünndarms hat. Ein solches Gebilde ist von *Ljunggren* schon im Ileum eines syphilitischen Kindes beobachtet, was *Oberndorfer* in seiner Arbeit erwähnt. Aber eine genaue Angabe ist darüber nicht vorhanden. Deswegen möchte ich kurz noch darauf eingehen. Das histologische Bild dieses Knotens unter-

scheidet sich von dem der anderen erkrankten Stellen der Darmwand nur durch vermehrte entzündliche Bildungen und das Vorhandensein einiger Darmdrüsen ähnlicher Gebilde und Verbänden der Epithelzellen, die in der tieferen Schicht des Granulationsgewebes eingeschlossen sind. Histologisch sind sie von den normalen Darmdrüsen nur dadurch zu unterscheiden, daß sie cystisch erweitert sind, und viele Leukocyten und Phagocyten enthalten. Die Epithelverbände sind wahrscheinlich durch Aufgehen der Drüsen entstanden. Da wir in der Umgebung dieses Knotens noch etwas, die atrophische Schleimhaut bedeckende Epithelgewebe gefunden haben, so liegt der Gedanke nahe, daß solche Zellverbände vielleicht die Reste der Schleimhautdrüsen darstellen und durch die Wucherung des Granulationsgewebes in die Tiefe hineingezogen sind. Warum an dieser Stelle des Ileums eine solche Veränderung sich entwickelt hat, ist entweder an einer besonders schweren Infektion von Spirochäten oder an einen lokal geringeren Widerstand zu denken, aber nicht etwa an eine Störung der Abschnürung des Ductus omphalo-entericus, weil dies ja in embryonaler Zeit viel früher geschieht, als das Einsetzen der Infektion der Syphilis im Fetus stattfindet.

Fall 2 ist hauptsächlich durch eine ziemlich gleichmäßige Verdickung der ganzen Dünndarmwand gekennzeichnet, die fast ausschließlich auf einer Vermehrung des faserigen Gewebes und Wucherung von Fibroblasten und großen mononukleären Wanderzellen beruht. Die Schleimhaut erscheint jedoch dabei atrophisch; exsudative Veränderungen treten hier ganz zurück und Nekrose fehlt vollständig. Es handelt sich also um eine produktive Entzündung der Darmwand. Dieser Fall gehört im gewissen Sinne zur zweiten Form von *Juergens*. Doch spricht die Veränderung bei meinem Fall wenig für einen gummosen Vorgang, als mehr für eine Sklerosierung des Darmgewebes (*Birch-Hirschfeld*). Im Gegensatz zum vorangegangenen Fall handelt es sich um eine chronische Form. Charakteristisch für Syphilis ist bei der Veränderung des Darms in diesem Fall die Wucherung der adventitalen Bindegewebszellen, die mantelartig um die Gefäße angeordnet sind und den Ausgangspunkt des Granulationsgewebes der Unterschleimhaut bilden. Wenn wir die Veränderungen der anderen Organe betrachten, so zeigen alle ähnliche Wucherungsvorgänge mit der Ausnahme von Knochen und Thymus. Der Knochen zeigt ein typisches Bild von Kalkgitter, passive Form der syphilitischen Osteochondritis (*Schneider*) an der Epiphysengrenze. Im Thymus ist ein Dubois-Abscess gefunden. Dieser verschiedene Reaktionsmechanismus von verschiedenen Organen in einem denselben Individuum läßt sich vielleicht aus der verschiedenen Disposition des individuellen Organs erklären. Ferner ist zu erwähnen, daß die Leber dabei nur eine geringere Veränderung, sowohl reaktive als auch degenerative, aufweist. Daraus ist ersichtlich, daß die Beteiligung des Darms an angeborener Syphilis nicht unbedingt mit einer schweren Erkrankung der Leber im Zusammen-

hang zu stehen braucht. Die Frage, warum bei diesem Fall eine reaktive, mit Wucherung des Bindegewebes in der Schleimhaut des Darms einhergehende Veränderung im Vordergrund auftritt, ist eine solche, die den ganzen Organismus betrifft und sicherlich auf dem Verhalten des Körpers Spirochäten gegenüber sich bezieht. Was den Zeitpunkt der Infektion bei diesem Fall anlangt, ist unmöglich zu ermitteln. Aber wie aus der Krankengeschichte ersichtlich ist, ist dieser Fall um 1 Monat älter als der vorangegangene. So ist es zu vermuten, daß die Abwehrleistung des Körpers größer als die des Falls 1 ist und deswegen eine reaktive Veränderung in verschiedenen Organen hervorgerufen werden kann. Vielmehr hängt diese Frage noch mit der von *Kassowitz* aufgestellten Regel zusammen, daß es bei ersten Geburten von einer syphilitischen Mutter nur um totgeborene, dann lebende Früchte und weiterhin bei späteren Geburten um mehr oder weniger syphilitisch veränderte, lebensfähige Neugeborenen und schließlich um dauernd gesunde Kinder sich handelt. Wohl gilt diese Regel nicht bei allen Fällen (*Matzenauers, Zapperts*). Aber es handelt sich bei diesem Fall gerade um Para 8 und die Mutter hat höchstwahrscheinlich in früheren Geburten auch syphilitische Kinder gehabt, wie in der Krankengeschichte angegeben ist. Demnach scheint es mir berechtigt anzunehmen, daß die histologische Veränderungen des Darms bei diesem Fall auch damit im Zusammenhang gebracht werden.

Der Fall 3 zeichnet sich dadurch aus, daß die hauptsächlichen Veränderungen des Darms teils aus Wucherung des Bindegewebes und gummoser Infiltration, und teils aus Nekrose mit Bildung von Geschwüren an einzelnen Stellen der Darmwand bestehen. Diese Form unterscheidet sich vom Fall 1 dadurch, daß die Bildung des Granulationsgewebes mehr ausgesprochen ist und sich nicht nur auf Schleimhaut und Unterschleimhaut beschränkt, sondern an einzelnen Stellen weit in die innere Muskelschicht sich erstreckt. Dort ist das Muskelgewebe von einer hyalinen Degeneration und Nekrose befallen und dann in die Granulationsgewebe hineinwuchert. Dieser Fall erinnert an die erste Form *Juergens*. Aber es handelt sich bei meinem Fall keineswegs um ein oberflächliches Ergriffensein der Schleimhaut, sondern um eine tiefgehende, sogar in einzelnen Stellen die ganze Darmwand durchsetzende Veränderung. Die Zerreißung an einer Stelle mit darauffolgender, allgemeiner, eitriger Bauchfellentzündung ist ohne weiteres darauf zurückzuführen. Die Entstehung der Nekrose des Darmgewebes führten alle Forscher auf Veränderung der Gefäße zurück. Nach der Beobachtung von *Oberndorfer* ist die Ursache der Nekrose, neben der obliterierenden Endarteritis, noch die geringere Lebensbeständigkeit des neugebildeten Gewebes. Wie er betont hat, zerfallen die unfertigen, neugebildeten, schwächeren Zellen ebenso rasch wie sie entstehen. Das ist am deutlichsten in der Schleimhaut des Darms bei meinem Fall zu sehen, wo das normale Darmgewebe ins

nekrotische Gebiet übergeht. Nach den Veränderungen der Gefäßwand in der Unterschleimhaut bei diesem Fall zu urteilen, zweifle ich an einem ursächlichen Zusammenhang zwischen Nekrose und Gefäßveränderung nicht. Aber die Nekrose des Muskelgewebes, die gerade in diesem Fall bei der Durchbrechung des Darms eine ausschlaggebende Rolle gespielt hat, läßt sich nicht gut von der Gefäßveränderung ableiten, da sie im Muskelgewebe allmählich und durch Degeneration herbeigeführt ist, und das Gebiet, welches der Nekrose befallen ist, auch nicht einem Versorgungsbezirk irgendeines Gefäßes entspricht. Viel wahrscheinlicher ist, die Nekrose des Muskelgewebes des Darms bei diesem Fall direkt auf Spirochäten und ihre Giftwirkung zurückzuführen. Also sie ist in einer ganz ähnlichen Weise bedingt wie die beim Fall 1. Nur zieht sich der Vorgang beim Fall 3 mehr schleichend vor. Nach *Fraenkel* ist solche Nekrose, ohne daß eine vorangegangene Gefäßveränderung nachzuweisen ist, als eigentlich für angeborene Syphilis des Darms anzusprechen. Daß die Nekrose sich gerade im unteren Abschnitte des Ileums besonders stark mit Geschwürsbildung und darauffolgender Perforation ausgebildet hat, führt ohne weiteres zu der Annahme, daß der in diesem Abschnitt des Darms sich befindende Darminhalt bei der Geschwürsbildung eine Rolle spielt. Jedoch hat *Mracek* die Förderung des Zerfalls des Darmgewebes durch Darminhalt als unwahrscheinlich gehalten, weil man einen Zerfall des Gewebes auch in solchen Organen, die keinem Reiz ausgesetzt waren, finden kann. *Schneider* hat ja Geschwürsbildung im Darm präportal gesehen. Allerdings ist die Beobachtung, die ich an meinem Fall 3 gemacht habe, mit *Mraceks* Ansicht nicht übereinstimmend, da bei meinem Fall 3 in der Lunge, welche auch dem äußeren Reiz unterliegt, die Nekrose mit Gewebszerfall und Absceßbildung verbunden war. Dagegen besteht in der Nebenniere nur eine primäre Nekrose (*Aschoff*), überhaupt kein Zerfall. Bei meinem Fall 4, worauf ich noch zurückkommen werde, handelt es sich um eine 7 Monate alte Fehlgeburt. Nur der untere Abschnitt des Dünndarms enthält etwas unschuldiges Meconium und geht die Nekrose des Darmgewebes auch ohne Zerfall einher, obwohl der Vorgang dabei viel stärker als beim Fall 3 ist. Deswegen scheinen mir bei dem Zerfall des Darms und des Lungengewebes bei meinem Fall 3 die äußeren Reize nicht als gleichgültig betrachtet werden zu können und wenigstens eine untergeordnete Rolle gespielt zu haben. Weil wir ferner im nekrotischen Darmgewebe, sowohl in der Kultur als auch im Schnitt Eiterkokken gefunden haben, erhebt sich eine andere Frage, ob diese Mischinfektion auch zu der Nekrose des Darmgewebes beigetragen hat oder nicht. Daß die Zerreißung gerade nur in dem untersten Geschwür des Ileums erfolgt, und die Bakterien auch nur in Geschwüren des unteren Abschnittes des Ileums, aber nicht in den des oberen gefunden worden sind, so läßt sich mit großer Wahrscheinlichkeit sagen, daß die Spaltpilze den Zerfall des Darmgewebes gefördert haben.

Wie kann man nun die von den beiden anderen vorangegangenen Fällen abweichende Veränderungen dieses Falles erklären? Da es sich beim Fall 3 um ein 10 Tage altes Mädchen handelt, so denken wir zuerst nach allgemeiner Erfahrung an eine spätere Infektion im fetalen Leben, weil sonst das Kind schon in der Gebärmutter der Infektion erliegen muß. Betrachten wir die Beschaffenheit des Granulationsgewebes des Darms, so spricht ein zartes, sehr wucherungsfähiges Bindegewebe, welches stark gummös durchsetzt ist, sicher für eine verhältnismäßige frische Infektion von Syphilis. Deswegen hat es auch eine geringere Lebensbeständigkeit und ist leicht der Nekrose verfallen, wie oben schon auseinandergesetzt ist. Die Nekrose des Darmgewebes ist noch jüngeren Datums, da eine irgend darauf gerichtete Reaktion nicht beobachtet werden kann. Ebenfalls hat sich die Nekrose der Lunge und Nebenniere in der letzten Zeit entwickelt. Die Abscedierung des nekrotischen Lungengewebes und der Durchbruch in den rechten Bronchus sind höchst wahrscheinlich erst nach der Geburt des Kindes aufgetreten, nachdem die Lunge in Funktion getreten und mit der äußeren Luft in Berührung gekommen war. Nach der Ausbildung des Lungentuberkuloses ist eine Herabsetzung des Widerstandes des Körpers ohne weiteres klar. Aus diesem Grund läßt sich annehmen, daß die nekrotische Veränderung vielleicht erst in letzter Zeit, kurz vor dem Tode verschlimmert worden ist, und zwar so sehr, bis der nekrotische Herd im Ileum in die Bauchhöhle durchgebrochen ist und eine allgemeine eitrige Peritonitis sich daran anschließt. Mit einem Wort handelt es sich bei diesem Fall um eine akute frische Infektion von angeborener Syphilis und der ganze Vorgang hat sich augenscheinlich nach der Geburt des Kindes in einer verhältnismäßig kürzeren Zeit verschlimmert.

Fall 4 weist einige beetartige erhabene nekrotische Herde, sog. Condylomata (*Juergens*), im unteren Abschnitte des Jejunums und oberen Abschnitte des Ileums auf. Sowohl nach der Lokalisation als auch nach Art der Veränderung ist dieser Fall ähnlich dem von *Warstat* beobachteten. Nur bei meinem Fall ist die Nekrose des Darmgewebes viel schwerer und durchsetzt alle Schichten der Darmwand. Hinsichtlich der Entstehung dieser Nekrose bietet sich hier ein viel klareres Bild dar. Sie ist hauptsächlich auf die Veränderung der Gefäße zurückzuführen, weil die Herde sich ganz scharf dem benachbarten Darmgewebe abheben und sehr an einen anämischen Infarkt erinnern. Am Übergang vom nekrotischen Herde zum benachbarten Darmgewebe findet man eine scharfe Demarkationszone, die hauptsächlich mit Leukocyten und Kerntrümmern durchsetzt ist. Die Gefäßveränderungen sind in diesem Fall etwas abweichend, keine Wucherungsvorgänge wie in den anderen Fällen, sondern Aufquellungs- und Homogenisierungsvorgänge. Obgleich die Nekrose des Darmgewebes durch alle Wandschichten hindurch geht, mit der Demarkationszone scharf von der Umgebung sich abgrenzend, ist

es doch nicht zu richtiger Geschwürsbildung gekommen. Im Vergleich zum vorangegangenen Fall hätte man eigentlich bei diesem Fall die Geschwürsbildung in den Herden erwarten müssen. Diese Tatsache unterstützt die oben ausgesprochene Ansicht, daß für die Entstehung eines Geschwürs aus nekrotischen Herden noch andere Umstände, wie Darminhalt usw. bedeutungsvoll sind. Fall 4 ähnelt insofern dem Fall 1, als in den Muskelschichten miliare Syphilomen vorhanden sind. Auch das die Schleimhaut und Unterschleimhaut durchwuchernde Gewebe besitzt einen gleichartigen Bau wie das in Fall 1. Nur ist sie dort auf einzelne Stellen beschränkt, erreicht aber dafür einen höheren Grad, so daß sich größere beetartige Erhabenheiten bilden, die durch die oben schon geschilderten Gefäßveränderungen sekundär einer Nekrose verfallen. Die Infektion ist in diesem Fall wahrscheinlich im ersten oder zweiten Monate der zweiten Schwangerschaftszeit erfolgt, da das ganze Alter des Fetus nicht mehr als 7 Monate beträgt, und es sich um eine macerierte Frühgeburt handelt. Noch früher ist das Auftreten der Infektion hier unwahrscheinlich. Die schwere Nekrose des Darmgewebes kann nur auf eine frühere Infektion des Fetus zurückgeführt werden, weil die Spirochäten viel leichter in einem jüngeren, widerstandslosen, fetalen Organismus sich vermehren und ihre Wirkung voll entfalten können. Die Annahme, daß die Infektion bei diesem Fall in früherer Zeit der zweiten Schwangerschaftsperiode erfolgt, wird noch dadurch unterstützt, daß die anderen Organe mehr oder weniger ähnliche Veränderungen zeigen, z. B. das Pankreas.

Spirochäten habe ich nur im Ileum von Fall 2 und 3 gefunden. Dort liegen sie in der Schleimhaut, meistens subepithelial, zu Hunderten im Haufen. Um die Blutgefäße sind sie nur vereinzelt vorhanden, was mit der Angabe von *Siegmund, Fraenkel, Versé* nicht übereinstimmt. Trotz des negativen Spirochätenbefundes in Fall 1 und 4 kann die Diagnose angeborene Darmlues auch mit Sicherheit gestellt werden, da bei einer Totfrühgeburt und einem nach wenigen Stunden gestorbenen Neugeborenen andere Darmerkrankungen kaum in Betracht kommen, und zudem die Veränderungen anderer Organe beweisen, daß es sich um syphilitische Früchte handelt.

Die Entstehung der Infektion der Darmwand wird von allen Untersuchern übereinstimmend auf Erkrankung der feinen Arterien und Venen zurückgeführt. Obgleich bei meinen Fällen die Spirochäten mehr in der Schleimhaut subepithelial gefunden sind, zweifle ich aber nicht daran, daß die Infektion des Darms auf dem Blutweg zustande kam. Die in der Schleimhaut gefundenen Spirochäten halte ich für die aus den Blutgefäßen der Schleimhaut und Unterschleimhaut ausgewanderten. Denn eine enterogene Infektion der angeborenen Syphilis ist uns noch unbekannt. Es ist auch unwahrscheinlich, von einer Infektion von den Gallenwegen aus zu sprechen, da nach *Noguchi* die Galle die Spirochäten

abtötet. *Oberndorfer* hat auch die Möglichkeit der Infektion von Leber zum Darm durch den Gallenweg bezweifelt. Dagegen ist eine aufsteigende Infektion, wie von Papilla duodeni zum Ductus choledochus, hepaticus, cysticus und pancreaticus von *Beck* als möglich angesehen worden. Das kann ich durch den Befund von meinem Fall 4 beweisen. Dabei zeigen, wie oben beschrieben, die Papilla duodeni, der im Pankreas eingeschlossene Teil des Ductus choledochus, sowie der Pankreaskopf selbst schwere nekrotische Veränderungen. Aber es ist fraglich, ob die Nekrose des Pankreaskopfes bei meinem Fall 4 auch von einer aufsteigenden Infektion vom Duodenum aus herführt. Denn nach *Schneider* kommt die knotenförmige Nekrose des Pankreaskopfes ohne Mitbefallensein des Duodenums vor. Deswegen wäre auch denkbar, daß umgekehrt die Nekrose des Ductus choledochus vom Pankreas her entstanden ist. Aber gegen diese Annahme spricht, daß die Nekrose besonders ausgesprochen in der Wand des Ductus choledochus selbst ist. Die Nekrose im Pankreaskopf ist verhältnismäßig leichteren Grades. Die Veränderung des Ductus choledochus geht also der des Pankreas voraus. Es ist nur möglich, daß die Veränderung des Pankreas vom Ductus choledochus ausging, aber nicht umgekehrt. Ferner ist noch die Frage, ob die Nekrose des Pankreaskopfes sich aus einer aufsteigenden Infektion von der Papilla duodeni durch Ductus pancreaticus entwickelt oder nicht. Diese Frage läßt sich deswegen schwer beantworten, weil sich der Pankreaskopf dabei als nekrotisches, faseriges Gewebe darstellt, welches keine normale Bestandteile enthält und nur von Lymphzellen sowie verschiedenartigen unreifen Blutzellen durchsetzt ist. Die größeren Ausführungsgänge des Pankreas sind nicht mehr zu finden. Andererseits stehen die Blutgefäße des Duodenums mit denen des Pankreas vielfach in Verbindung, weswegen eine Infektion vom Blute aus nicht ausgeschlossen werden kann. Beim Fall 4 ist die Veränderung der Blutgefäße des Pankreas, oblitterierende Endarteriitis, gerade sehr deutlich ausgesprochen. Darum halte ich es sehr für wahrscheinlich, daß die nekrotischen Veränderungen des Pankreaskopfes, die vom Blutwege aus erfolgen, wie es in anderen Organen geschieht, obgleich eine aufsteigende Infektion durch Ductus pancreaticus vom Darm aus hier sicherlich nicht ausgeschlossen werden kann.

Zusammenfassung.

Auf Grund der histologischen Untersuchung von 4 Fällen angeborener Darmsyphilis lassen sich 3 verschiedene Formen unterscheiden:

1. Eine hochgradige Schleimhautatrophie mit Ersatz durch leicht blutendes Granulationsgewebe, sowie Auftreten miliarer Syphilitome in den Muskelschichten. An einzelnen Stellen des Duodenums und Ileums Bildung knotenförmiger Verdickungen in Schleimhaut und Unterschleimhaut durch Granulome. Akute angeborene Darmsyphilis. Fall 1.

2. Ziemlich gleichmäßige Verdickung der ganzen Darmwand, hervorgebracht durch vorwiegende Wucherung des Bindegewebes in Schleimhaut und Unterschleimhaut, unter starkem Zurücktreten lymphzelliger und leukocytärer Ansammlungen. Fall 2.

3. Gummöse Veränderung besonders der Schleimhaut und Unterschleimhaut mit sekundären, durch die Gefäßveränderungen bedingten herdförmigen, starken Nekrosen (Fall 4) und Geschwüren (Fall 3).

4. Der Wechsel der Veränderungen bei den verschiedenen Formen erklärt sich 1. aus dem Grade der Schwere der Infektion, 2. aus zeitlichen Unterschieden, 3. aus der verschiedenen Abwehrleistung des kindlichen Organismus im verschiedenen Alter.

5. Die Veränderungen sind hauptsächlich im Dünndarm, und zwar in zwei Fällen vorwiegend im Ileum lokalisiert. Es können alle Schichten der Darmwand beteiligt sein, am regelmäßigsten Schleimhaut und Unterschleimhaut.

6. Spirochäten wurden nur im Fall 2 und 3, und zwar in der subepithelialen Schleimhautschicht gefunden.

7. Die Infektion der Darmwand erfolgt auf dem Blutwege.

Schrifttum.

Beck, l. c. von *Oberndorfer*: Virchows Arch. **159**, H. 2 (1910). — *Birch-Hirschfeld* u. *Kimla*, l. c. von *Schneider*: Verh. dtsch. path. Ges. 23. Tagg 1928. — *Fraenkel*: Handbuch der speziellen Pathologie von *Henke-Lubarsch*, Bd. 4/3, S. 391. — *Herxheimer*: Erg. Path. 1908, 547. — Verh. dtsch. path. Ges. 23. Tagg 1928. — *Mracek*, l. c. von *Herxheimer*, Erg. Path. 1908. — *Noguchi*: Knowledge of Bacteriology and Immunology. — *Oberndorfer*: Virchows Arch. **159**, H. 2 (1900). — *Schneider*: Verh. dtsch. path. Ges. 23. Tagg 1928. — *Siegmund*: Handbuch der speziellen Pathologie von *Henke-Lubarsch*, Bd. 4/3, S. 392. — *Warstat*: Virchows Arch. **212**, 195 (1913).
