



Zur Kenntniss

der

hereditär luetischen Zungen-, Speichel-
drüsen- und Halslymphdrüsen-
Vergrösserung.

Inaugural-Dissertation

der

Medicinischen Facultät zu Jena

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt von

Karl Hugo Erler

aus Altenburg.



Jena,

Druck von B. Engau.

1892.

Genehmigt von der medicinischen Facultät der Universität Jena
auf Antrag des Herrn Hofrat Prof. Dr. Riedel.

Jena, den 4. August 1892.

Prof. Dr. **Gärtner**,
d. Z. Dekan.

Wenn gerade in den letzten beiden Decennien und speciell in der neuesten Zeit zahlreiche klinische, ebenso wie pathologisch-histologische Untersuchungen über die Ursachen angeborener und erworbener Makroglossie angestellt worden sind, so ist das der treffendste Beweis für die grosse Wichtigkeit dieses pathologischen Zustandes. Ist doch die Zunge als ein funktionell so bedeutungsvolles Organ unendlich vielen Schädlichkeiten ausgesetzt und sind dementsprechend Zungenerkrankungen nicht eben selten; doch damit noch nicht genug, wird sie vielfach erst sekundär der Ort schwerer Affektionen, z. B. bei Tuberkulose und Syphilis, ohne dass ein direkter Reiz eingewirkt hätte. Dasselbe gilt auch meist von der abnormen Vergrösserung der Zunge, der Makroglossie. Allerdings war man bis zur Mitte dieses Jahrhunderts über die Ätiologie dieses Zustandes noch vollständig im Unklaren; denn erst die epochemachenden Arbeiten von O. Weber und R. Virchow, welche die ersten erleuchtenden Strahlen auf dieses bis dahin sehr unbekanntes Gebiet warfen, ebenso die höchst wertvollen

casuistischen Mitteilungen von Billroth, Volkmann, Maas, Gies, Winiwarter und vielen Anderen, und die lichtvolle, die ganze Makroglossiefrage zu einem gewissen Abschluss bringende Erklärung von Wegner¹⁾ erbrachten den Beweis, dass die Makroglossie in den meisten Fällen in Lymphangiombildung besteht, welche Letztere wiederum auf Behinderung des Lymphabflusses beruht, woraus sich dann sekundär jene oft ganz bedeutenden Lymphgefässektasien entwickeln²⁾.

Relativ selten dagegen tritt Makroglossie in Folge von Hyperplasie der Zungenmuskulatur³⁾ und im Gefolge von Tuberkulose und Syphilis auf.

Dieser Umstand, dass gerade in Betreff der letztgenannten Fälle noch so wenig literarisches Material existiert, gab Veranlassung zur Veröffentlichung des folgenden, in der chirurgischen Klinik des Herrn Prof. Dr. Riedel zu Jena im Februar vorigen Jahres beobachteten Falles:

Es handelte sich um den 36jährigen Maskenarbeiter H. L. aus Kammerberg, der sich am 10. Februar 1890 in genannte Klinik wegen Schling-, Schluck-Beschwerden und Atemnot hatte aufnehmen lassen.

Die Anamnese ergab, dass Patient ungefähr seit seinem 9. Lebensjahre, also bereits seit einigen 20 Jahren fortgesetzt an starker Schwellung der Zunge, Speichel- und Halslymph-Drüsen leidet, die sich jedoch erst in der letzten Zeit so extrem entwickelt hat, wie die Abbildung zeigt. Sodann will er auch bereits als Kind ausge dehnte Geschwürsbildungen in der Stirn- und Wangen-, zum Teil auch Kinn-, Hals-Gegend gehabt haben, die unter Zurücklassung von Narben ausheilten. Ungefähr um dieselbe Zeit traten Schuer-

zen im linken Auge auf, die sich allmählich steigend mit einer Abnahme der Sehkraft einhergingen. Ganz allmählich — genauer vermag sich Patient des Näheren nicht mehr zu entsinnen — trat vollständige Erblindung des Auges ein. Von seinen Anverwandten weiss der wenig intelligente L. nur anzugeben, dass seine Eltern frühzeitig gestorben sind und zwar der Vater an allgemeiner Wassersucht, die Mutter aber aus Kräftemangel, nachdem sie viele Jahre an ausgedehnten Eiterungen, besonders der Schultergegend, gelitten hatte. Von seinen Geschwistern wurden zwei totgeboren, vier sind in kindlichem Alter gestorben, während die vier noch Lebenden — bis auf eine Schwester, jünger als Patient — augenscheinlich gesund sind; jene ältere Schwester dagegen hat als Kind viel an Drüsenschwellung und Ekzemen gelitten. Bis auf die oben genannten Gesichts-, Mund- und Hals-Affektionen, wozu noch eine periodisch sich wiederholende Druckempfindung im rechten Hypochondrium kommt, die sich öfter zu erheblichem Schmerz steigert, will L. immer gesund gewesen sein. Potus — auch mässigeren Grades, sowie spezifische Infektion stellt Patient vollständig in Abrede. Noch giebt er an, dass seine zwei Kinder im Alter von $3\frac{3}{4}$ und $\frac{3}{4}$ Jahren, ebenso seine Frau gesund seien.

Sodann ergibt der Status praesens folgenden interessanten Befund:

Das im höchsten Grade entstellte Gesicht des Kranken zeigt breite, strahlige oder auch grubchenförmige Narben an Hals-, Kinn-, Wangen- und Ohr-Gegend, wovon einzelne bis markstückgross sind, während die Stirngegend kleinere Hautunebenheiten aufweist. Die oben genannte Entstellung des Gesichts hat ihren Grund wohl darin, dass die beiden Oberkiefer in toto zurückgesunken sind, während der Unterkiefer in Folge des so viele Jahre lang bestehenden, rein mechanischen Druckes nach vorn gedrängt ist und stark vorspringt, wozu noch eine sehr ausgeprägte Sattelnase kommt. Letztere ist wohl dadurch zu Stande gekommen, dass das knöcherne Nasendach allmählich zerstört worden ist, wodurch der obere Teil der Nase ziemlich beträchtlich nach der inneren Nasenhöhle und dem Nasenboden zu herabgezogen wurde. So kann man den unteren scharfen

Rand der beiden Nasenbeine und der beiden Processus nasales der Oberkiefer, also den ganzen oberen Rand der Apertura pyriformis, ja sogar die Innenfläche jener Knochenplatten tasten.

Während nun ferner Patient mit dem rechten Auge leidlich sehen kann, ist das linke stark eingesunken und vollständig amaurotisch. Statt der Cornea sieht man eine derbfibröse, unebene, gefässhaltige, gelblichrötliche Haut, die in die stark gerötete Conjunctiva bulbi ohne scharfe Grenze übergeht, die wiederum, jedenfalls durch frühere ausgedehnte, entzündliche Processe mit der stark ektripionierten Lidbindehaut durch Symblepharon zu einem hochroten, das ganze Auge ringförmig umgebenden dicken Wulst, der im Übrigen aber glatte Oberfläche hat, vollständig verwachsen ist. Sodann ergibt eine Prüfung des Gehörsinns eine stark herabgesetzte Hörfähigkeit des linken Ohres, wohingegen das rechte das Ticken der Uhr auf 20 cm Entfernung noch wahrzunehmen vermag.

Ferner ist die ganze Unterkiefergegend prall geschwollen und in eine feste, derbe Masse verwandelt, die in den ebenso unförmig dicken Hals gleichmässig übergeht. An beiden Unterkieferwinkeln sind mit einiger Mühe ausser mehreren, fast walnussgrossen Drüsen noch sehr harte, streifenartige, dem Verlauf des Knochens folgende Partien durchzufühlen. Patient atmet schwer und wie schnarchend bei stets offenem Munde, was schon seit circa 15 Jahren der Fall sein soll.

Die Zunge steht in der Mundöffnung, ist mehr als um das Doppelte verbreitert und fühlt sich sehr fest und derb an. Sodann hat die so in einen enormen Klumpen verwandelte, doch die Lippen nur wenig überschreitende Zunge in ihrer Mitte eine Einknickung erfahren, wodurch eine Furche gebildet wird, die einen nach oben offenen Winkel zeigt, so dass die normale Wölbung der Zunge in eine nach oben offene Concavität umgewandelt ist. Vom weichen Gaumen lässt sich trotz aller angewandten Mühe soviel wie gar Nichts erkennen.

Auch vermag der Kranke kein Wort nur ungefähr deutlich zu sprechen, sondern sucht sich, da er nur eigenartig krächzende Laute hervorzubringen vermag, mehr durch Gesten verständlich zu machen.

Eine Untersuchung des Urins ergiebt minimale Mengen von Eiweis.

Die Perkussion der Milz zeigt dieselbe als deutlich vergrössert.

Endlich findet sich bei dem Kranken eine beträchtliche Vergrösserung der Leberdämpfung. Letztere beim Gesunden bekanntlich in der Mamillarlinie mit dem Rippenbogen abschliessend, reicht hier fast zwei Querfinger breit unter denselben hinab und hat, da sie auch nach oben zu weit emporragt, die Gesamtbreite einer flachen Hand. Auf Druck ist die Leber ziemlich empfindlich, besonders an zwei circumscribten Stellen, doch sind keine höckerigen Auftreibungen auf ihrer Oberfläche zu fühlen, wohl aber ist der scharfe, stark nach vorn gedrängte Rand leicht tastbar.

Eine besondere Vergrösserung von anderen, als den genannten Hals- und auch Nacken-Lymphdrüsen konnte nicht konstatiert werden.

Patient war in Anbetracht der erheblichen Drüsen-schwellung mit der Diagnose „Tuberkulose“ in die Klinik geschickt worden, da ja Carcinom sowie Lymphangiom vollständig auszuschliessen war. In der That musste man bei dieser enormen Drüsenvergrösserung an tuberkulös verkäste Lymphdrüsen denken, während die zahlreichen, oben erwähnten Hautnarben auf einen früher durchgemachten Lupus zu deuten schienen, obwohl alle diese Erscheinungen sämtlich ebensogut von Syphilis herrühren konnten. Viel weniger dagegen passten die bedeutenden Veränderungen der Mundhöhle in den Rahmen der Tuberkulose, wohingegen die Lues auch hier das Bild besser erklären konnte. Allerdings sind in einzelnen Fällen beide Affektionen an genannter Stelle sehr schwer zu unterscheiden, doch giebt wohl in den meisten Fällen die grosse Schmerzhaftigkeit und zu-

gleich weichere Beschaffenheit tuberkulöser Infiltrate den Ausschlag; dazu kommt noch der Umstand, dass bei Processen so alten Datums, wie hier, wohl meist sich begleitende Lungen- und Darm-Erscheinungen eingestellt haben müssten. Im Anschluss an diese Betrachtung erregten eben jene Nasenaffektion, Gesichtsnarben, Kieferprocesse und ganz besonders die Lebervergrößerung, gestützt durch die anamnestiche Angabe, dass die Mutter des Kranken lange Jahre an Knocheneiterungen gelitten habe und dass ausserdem von den Geschwistern zwei totgeboren und vier als kleine Kinder gestorben sind, mit grosser Wahrscheinlichkeit den Verdacht auf Lues hereditaria tarda, eine Vermutung, die nur allzubald durch die eingeleitete spezifische Behandlung Bestätigung finden sollte.

Kommt doch die genannte Affektion, wie wir aus Ricord's Beobachtungen wissen, erst zur Pubertätszeit, ja vielfach noch später erst zum Ausbruch⁶⁾, wie z. B. jene beiden Pariser Brüder, ohne dass sie vorher Syphilis acquirirt haben wollten, erst im 44. resp. 49. Lebensjahre an schwerenluetischen Erscheinungen erkrankten⁶⁾. Noch sprach in hohem Grade für unsere Annahme der tertiären Form das Fehlen ausgeprägter indolenter Bubonen, wie überhaupt von Polyadenitiden⁷⁾, die ja doch ein Hauptcharakteristikum der erworbenen Syphilis zu sein pflegen. Ebenso war der Umstand, dass Zunge, Speichel- und Lymph-Drüsen eine so enorme und vor Allem symmetrische Vergrößerung erfahren hatten,

für unsere Ansicht eine weitere Bestätigung, da doch sekundär syphilitische Affektionen wohl niemals derartige Dimensionen annehmen. Auch entspricht das ganze Krankheitsbild mehr insofern der tertiären Form, als letztere stets ohne Initialmanifestation beginnend, sogleich mit irritativen Processen, denen bald gummöse nachfolgen, einsetzt, wie ja auch sonst bei dieser Form der Lues die Spätformen stark prävalieren. Allerdings ist abweichend vom Gewöhnlichen der so äusserst protrahierte Verlauf unseres Falles und die so starke Beteiligung der Zungen-Hals-Gegend gegenüber dem Knochen- und Muskel-System. Über die pathologisch-anatomische Beschaffenheit der Zunge konnten wir vor der Obduktion allerdings nur Vermutungen hegen, da die geplante Operation in Folge der durch medikamentöse Behandlung eingetretenen Besserung unterblieb. Damals allerdings dachten wir weniger an eine Entzündungsform mit reichlicher zelliger Infiltration, wie sie bei akuten Processen so häufig beobachtet wird, sondern vielmehr in Anbetracht des so langwierigen Processes einmal an die chronischen, durch umschriebene geschwulstartige Neubildungen mit Neigung zu Verkäsung und zu narbiger Schrumpfung ausgezeichneten, oder andererseits auch an die durch chronisch interstitielle Entzündung mit hyperplastischer, schliesslich zu Retraktion führender Bindegewebsneubildung charakterisierten sogenannten Spätformen der Lues⁵⁾. Die Angabe nun des

Patienten, dass er früher wunde Stellen im Munde gehabt habe, liessen allerdings mit grosser Gewissheit auf frühere Ulcerationen — wohl durch zerfallene Gummata bedingt — schliessen; dieselben haben ja stets nur kürzeren Bestand, zerfallen früher oder später, wobei sie eine oft beträchtliche Menge serös-flockiger, bisweilen auch eitriger Flüssigkeit entleeren. Damit stimmte auch hier die Beschaffenheit der Zungenoberfläche überein, da die Ausflussfisteln jener Heerde zu scharfrandigen Geschwüren vernarben, wodurch die meist so schon durch Risse und Furchen zerklüftete Zunge ein noch rauheres Aussehen erhält⁹⁾. Meist sind allerdings jene Zungengummata von verschiedener, doch immerhin geringerer Grösse und in mehrfacher Anzahl vorhanden, doch beobachtete Virchow eine hochgradige, circumscribte Hervorwölbung der Zungenoberfläche, die nur durch ein einziges, die Hälfte des ganzen Zungenkörpers einnehmendes Gumma bedingt war¹⁰⁾.

Ebenso merkwürdig, wie die Zungenvergrösserung, ist die Drüsenschwellung, da sonst doch bei syphilitischen Zungenaffektionen selten beträchtliche Schwellung der benachbarten Drüsen vorzukommen pflegt; dieser Umstand ist wohl nur durch den so sehr langwierigen Verlauf des Krankheitsprocesses und durch die hereditäre, zu symmetrischer Erkrankung neigende Form zu erklären. Allerdings besteht nach der Ansicht von V adja¹¹⁾ ein direktes Verhältnis zwischen Intensität des Lokalaffektes und der Anschwellung der benach-

barten Drüsen, immerhin sind derartige Vergrößerungen wohl äusserst selten. Auch hier konnten wir bei Lebzeiten des L. nur Vermutungen hegen, welcher Art die Drüsenveränderung war, ob Amyloidose, ob Verkäsung? Allerdings fand der ebengenannte Wiener Autor sehr häufig derartig vergrösserte Drüsen, die sich seltener schlaff, als derb elastisch anfühlten, nicht in einem durch käsige Degeneration bedingten Stadium der Erweichung, sondern weit öfter in dem der markigen Intumescenz und Succulenz waren. Noch sei erwähnt, dass keine der von V adja untersuchten mehrkernigen Zellen der Lymphdrüsen fettig degeneriert waren.

Vergleichen wir mit unserem Fall die Drüsen- und speciell Speicheldrüsen-Erkrankung bei erworbener Syphilis, so finden wir letztere seltener symmetrisch lokalisiert, im Ganzen überhaupt seltener vorkommend und dann meist wenig ausgedehnt.

So fand L a n c e r e a u x ¹²⁾ bei einer Kranken, die mit zahlreichen syphilitischen Rachengeschwüren behaftet, zufällig an Erysipel starb, die linke Glandula submaxillaris vergrössert, auf dem Durchschnitt derb, von reichlichen verfetteten Granulationen durchsetzt, mit beträchtlicher, besonders in den verdickten interacinösen Septis sich zeigender Bindegewebsneubildung versehen. Auch waren zahlreiche benachbarte Lymphdrüsen vergrössert, weich und von markigem Aussehen, während die übrigen Speicheldrüsen normale Grösse zeigten.

Ferner beobachtete L a n g ¹³⁾ bei einer 44jährigen

Frau eine Speichelfistel der rechten Parotis, die durch ein daselbst lokalisiertes Gumma bedingt war, während die linke Parotis in der den Unterkiefer überdeckenden Partie, wie man genau aus der dem Knochen unmittelbar aufliegenden strahligen Narbe ersehen konnte, im Lauf von verschiedenen Jahren ganz und gar vereitert und geschwunden war, ausserdem waren nur wenige Lymphdrüsen unerheblich geschwellt. In einem weiteren Fall von Lang schwand ein erheblicher Parotistumor, der wegen geringer Beteiligung der übrigen Drüsen als Carcinom angesprochen worden war, ebenso der gleichzeitig vorhandene chronische Nasenkatarrh nach einer antiluetischen Behandlung.

Sodann berichtet Fournier¹⁵⁾ von einem 30jährigen Manne, der seit ungefähr 12 Jahren an Syphilis leidend eine starke Anschwellung der Glandulae sublinguales allmählich bekommen hatte und bei dem ebenfalls vollständige Heilung auf eine specifische Kur hin erfolgte.

Auch Verneuil¹⁶⁾ behandelte einen Mann in mittleren Jahren, der ebenfalls an bedeutender Schwellung der Glandulae sublinguales litt und binnen wenigen Monaten Besserung seiner Schluckbeschwerden erlangte.

Endlich beobachteten auch Cornil und Doyen¹⁷⁾ den vorausgehenden ganz ähnliche Fälle.

Könnten nun die eben geschilderten Drüsen- und Zungen-Affektionen nur mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit als Beleg für unsere Diagnose dienen, so machen

doch andererseits die bereits erwähnten Kieferprocesse, Gesichts-, Nasen- und Leber-Affektionen dieselbe zur Gewissheit. Mögen: speciell die syphilitischen Kiefererkrankungen verhältnismässig selten vorkommen, so sind die hier vorhandenen beträchtlichen periostalen Auflagerungen zu charakteristisch für genannte Affektion. So soll doch nach Angaben von Downes¹⁸⁾ bei der Bevölkerung von Kashmir luetische Periostitis und Nekrose, häufiger des Unter- als des Ober-Kiefers, ungemein verbreitet vorkommen, Beobachtungen, an deren Richtigkeit allerdings von verschiedenen Seiten gezweifelt wird.

Wie häufig dagegen die Stirngegend, überhaupt das Gesicht der Sitz von syphilitischen Pusteln und Ulcerationen ist, braucht hier nicht weiter hervorgehoben zu werden; immerhin wird hier Gummabildung weniger häufig, als in anderen Organen beobachtet. So beschreiben Boek und Danielssen¹⁹⁾ einen Fall von sekundärer Syphilis, in welchem fast das ganze Gesicht von zahlreichen, sehr verschiedenen, zum Teil jedoch bis taubenei-grossen Gummiknoten eingenommen wurde. Letztere gehörten meist nur der Haut an, doch hatten auch einzelne den Knochen bereits stark ergriffen.

Ferner berichtet Henkel²⁰⁾ von einer grossen, die rechte Wange und Mundhöhle einnehmenden Geschwulst, die den Anschein von Carcinom erwecken musste. Da jedoch die mikroskopische Untersuchung eines excidirten Stückes keine Krebszellen zeigte, wurde eine Schmierkur eingeleitet, die den Tumor binnen wenigen Monaten be-

seitigte. Im Gegensatz hierzu und auch zu unserem Falle beobachtete Loewenfeld²¹⁾ eine hochgradige, durch Trigeminusaffektion bedingte Lähmung und Atrophie der linken Gesichtshälfte, speciell der Kau- und Zungen-Muskulatur bei einer Frau in mittleren Jahren. Diese Erscheinungen gingen noch mit schweren psychischen und Gehörstörungen einher, immerhin konnte Patientin in Folge spezifischer Behandlung bedeutend gebessert entlassen werden.

In unserem Falle sind die Narben der Temporal- und Frontal-Gegend mit der Unterlage vollständig verwachsen, an zwei Stellen zeigt sogar der Knochen unter den Narben tiefe, flach-trichterförmige Einkerbungen, dagegen sind auf dem Schädeldach einige Narben, jedoch nirgends grössere Knochendefekte auffindbar.

Was nun freilich den bereits erwähnten Augenbefund, speciell des linken Auges in unserem Falle anlangt, so können wir über das Nähere der primären Affektion — vermutlich wohl eine Iridocyclitis, die aber bald durch Choroiditis und Retinitis kompliziert wurde, Prozesse, die ja, wie schon erwähnt, hier bereits in früher Jugend abgelaufen waren — nur Vermutungen legen. Die uns zunächst rätselhaft erscheinende Empfindungslosigkeit bei so auffallender Rötung der Conjunctiva, die wiederum nach Mauthner²²⁾ bei erworbener Syphilis wohl als Ausdruck einer Verallgemeinerung der Seuche aufzufassen ist, und die Hirschberg²³⁾ sehr häufig bei tertiär-syphilitischen Kindern beobachtete, dürfte hier

wohl durch die lange Dauer der Affektion und Gewöhnung zu erklären sein.

Was endlich den Gehörsinn anlangt, so entspricht der Kranke auch hierin, obwohl er sich nicht erinnern kann, jemals Ohrenscherzen gehabt zu haben, ganz der gestellten Diagnose, insofern er, wie schon gesagt, in mässigem Grade besonders auf dem linken Ohr schwerhörig ist. Dieser Befund ist um so leichter erklärlich, als ja bei Lues hereditaria tarda sich relativ häufig zur Pubertätszeit, meist langsam und schleichend, Labyrinth-erkrankungen und Acusticusatrophie einzustellen pflegen²⁴⁾.

Es erübrigt noch, auf die so wichtige Lebererkrankung einzugehen. Wie schon erwähnt, erschien dieses Organ in unserem Falle bedeutend vergrössert, was allerdings auf verschiedenen Ursachen beruhen konnte. So war einmal in der Leber die Bildung zahlreicher Gummiknoten möglich, welch' letztere, wiederum von sehr verschiedener Grösse — es sind schon über wallnuss-grosse beobachtet worden — entweder mehr oberflächlich oder tiefer im Bindegewebe der Glisson'schen Kapsel, also um die grossen Gefässstämme herum gelegen sein können. Andererseits kann die hochgradige Vergrösserung auch durch fettige Degeneration oder Amyloidose bedingt sein, denn gerade die letztere, sehr häufige Form hat eine besondere Volumvergrösserung der ergriffenen Organe zur Folge, doch fanden Virchow und Frerichs, dass auch das durchaus normale Leber-

gewebe durch Vergrößerung der Acini und den Leberzellen oft beträchtlich hypertrophieren kann. Weniger kam hier schon die sonst mehr in akuten Fällen stattfindende diffuse Infiltration in Betracht, bei der eine Neubildung von Zellen überall im interlobulären Bindegewebe den Gefässen entlang stattfindet, und die besonders durch den Untergang der normalen Leberzellen, welche durch die sehr dicht liegenden, neugebildeten Zellen verdrängt und zu vollständigem Schwund gebracht werden, charakterisiert ist. Endlich dachten wir vor Allem an interstitielle Hepatitis syphilitica, die nur im Anfang zur Lebervergrößerung, dann aber über kurz oder lang zu oft enormer Schrumpfung führt, bedingt durch Untergang der Leberzellen und Ersatz derselben durch derbfibröses Bindegewebe. Zu allen diesen Erwägungen gelangten wir einmal durch die physikalisch nachweisbare Lebervergrößerung, dann aber vor Allem durch die anamnestischen Angaben des Kranken, er habe beständig ein Gefühl des Unbehagens, der Schwere und oft sogar die heftigsten Schmerzen im rechten Hypochondrium, während dagegen später bei der Obduktion nur entzündliche Prozesse der Leberumgebung und ein mässiger Grad von Fettleber, sonst aber weiter nichts Abnormes gefunden wurde.

Eine weitere wichtige Bestätigung unserer Diagnose erhielten wir nun fernerhin durch den Nachweis der vorhandenen Milzvergrößerung und der, wenn auch unbedeutenden Albuminurie. Gerade die beiden letzteren Mo-

mente, die in der Differential-Diagnose zwischen Carcinom und Syphilis eine so wichtige Rolle spielen, sind auch sonst für Syphilis sehr charakteristisch²⁵⁾. So findet sich nach Lang Milztumor, amyloide Degeneration der Nieren, Lymphdrüsen, Darmmuskulatur u. s. w. und damit zusammenhängende Cachexie neben anderen Zeichen schwerer Lues fast regelmässig mit Lebersyphilis vergesellschaftet. Sonst bestanden bei dem Kranken weder psychische, noch spinale Anomalien, auch waren keinerlei Knochenerkrankungen nachweisbar, denn die Knochen und Gelenke waren nirgends auf Druck schmerzhaft.

Wir haben somit in dem oben Geschilderten ein Krankheitsbild erhalten, wie es, wenigstens in Bezug auf die ganz erhebliche Zungen- und Drüsen-Vergrösserung einerseits, die hauptsächliche Lokalisation auf Kopf und Hals andererseits, bis jetzt noch nicht beobachtet ist. Nur ein von Langenbeck beobachteter Fall von erworbener Syphilis hat mit dem Unsrigen grosse Ähnlichkeit, doch stellt derselbe zugleich den öfter vorkommenden Übergang von Zungensyphilis in Carcinom dar²⁶⁾.

In jenem Falle traten bei einem jungen Kaufmann ungefähr 7 Jahre nach der Infektion ganz allmählich Zungenaffektionen auf. Letztere nahm ein rissiges, filziges Aussehen an, schwoll stark an, zugleich entstanden kleine Ulcerationen an ihren Rändern und in den Mundwinkeln. Zwar besserten sich diese Erscheinungen bald durch eine Schmierkur und Gaben von Jodkali, doch

blieb die mit festhaftendem gelblichweisssem Belag versehene Zunge stark geschwollen. Dieser Zustand blieb mit wechselnden Besserungen und Verschlimmerungen circa 22 Jahre lang bestehen, während welcher Zeit der Kranke vielfach von Zungen- und Ohren-Schmerzen geplagt wurde. Als er nach jener Zeit wieder in der Langenbeck'schen Klinik erschien, waren mehrere harte Stellen vom Zungenrücken aus zu fühlen. Die Zunge, ebenso die benachbarten Drüsen waren ganz bedeutend geschwollen, zum teil auch schmerzhaft, doch ging diese Schwellung schon durch eine 3 wöchentliche Behandlung erheblich zurück, auch verlor die Zungenoberfläche ihre rissige, rauhe Beschaffenheit und wurde wieder viel weicher und dünner. Zugleich zeigte sich allerdings am Zungenboden ein grosses Geschwür, dessen mikroskopische Untersuchung Krebszellen erwies.

Da in unserem Fall dem Geschilderten entsprechend die Diagnose „Lues hereditaria tarda“ als vollständig gesichert gelten konnte, wurde sofort bei dem Kranken mit Gaben von sol. Kal. jodati 5 : 200 3 mal täglich 1 Esslöffel begonnen.

Am 28. Februar 1890, also 18 Tage nach seiner Aufnahme, wurde Patient in der Klinik wieder vorgestellt, da bereits eine bedeutende Besserung eingetreten war. Die pralle Infiltration der Unterkiefergegend war ganz erheblich geschwunden, sodass man die einzelnen zum Teil mehr als haselnussgrossen Drüsen durchfühlen konnte. Besonders schienen die beiden Glandulae submaxillares vergrössert zu sein, ebenso auch ihnen benachbarte Halslymphdrüsen, während die beiden Parotiden augenscheinlich weniger an Volumen zugenommen hatten. An den Aussenflächen des Unterkiefers, der

noch in gleicher Weise vorsprang, waren jetzt viel deutlicher, als vorher rauhe Leisten, zum Teil auch nur höckerige Erhabenheiten nachzuweisen. Die Zunge fast noch ebenso breit, füllte noch immer zum grössten Teil das Cavum oris aus, jedoch waren die harten Partien am Grunde jetzt vielfach gewichen. Die Atmung war noch, wie früher, nur bei offenem Munde möglich und noch weitbin hörbar, jedoch nach Angabe des Kranken eine bedeutend ergiebigere und weniger angestrenzte, als vorher. Eine genauere Besichtigung der so engen Mundhöhle und Rachengegend war unmöglich, die Laryngoskopie natürlich vollständig unausführbar.

Leider musste Patient am 4. März 1890 wegen dringender Familienverhältnisse auf seinen Wunsch entlassen werden und entzog sich so zunächst einer weiteren Beobachtung. Sein Zustand war bei seinem Weggang als ein bedeutend gebesserter zu bezeichnen.

5½ Monate später suchte Verfasser dieser Abhandlung den Kranken in seiner Heimat auf, da es von hohem Interesse erschien, etwas Näheres über den weiteren Verlauf dieser eigenartigen Affektion zu erfahren und erhielt durch eine alle Teile des Körpers berücksichtigende genaue Untersuchung folgenden Befund:

Der immer noch sehr anämisch, jetzt jedoch viel heiterer und lebensfroher ausschende L. bot ein durchaus verändertes Aussehen, ein Erfolg, der unzweifelhaft nur der Wirkung des Jodkaliums, das er seit seinem Weggang aus der Klinik, wenn auch nicht regelmässig fortgenommen hatte, zuzuschreiben war. So war die Hals- und Speichel-Drüenschwellung und die pralle Infiltration der Unterkiefergegend fast vollständig geschwunden, und die einzelnen Drüsen konnte man nur noch als derbe Knollen fühlen. Besonders war auch die Schwellung der beiden Parotiden, weniger schon die der Glandulae sublinguales zurückgegangen, während die Glandulae submaxillares immer noch Haselnussgrösse zeigten. Die früher kolossal vergrösserte und sehr hart anzufühlende Zunge war dagegen viel kleiner und dünner geworden, im vorderen Teile so weich wie jede normale Zunge und nur noch am Zungengrunde derb und rissig. Auch überschritt die Zunge jetzt nicht mehr die untere Zahnreihe, sondern schloss mit derselben ab. Eigentliche Knoten konnten vom Zungen-

rücken aus nicht durchgeföhlt werden, ebensowenig waren an der Zunge circumscrippte, schmerzhaftc Stellen vorhanden. Jetzt war nun eine Besichtigung der Mund- und Rachen-Höhle leichter ausführbar, und konnte der Untersuchende den ganzen Rachen mit einiger Mühe genau besichtigen. Schon auf den ersten Blick zeigten sich hier die hochgradigsten Veränderungen: der weiche Gaumen ist vollständig mit der hinteren Rachenwand verwachsen und die Uvula fehlt, ohne sogar irgend welches Rudiment hinterlassen zu haben. Im Gegentheil findet sich statt ihrer eine länglich vertikale Öffnung von 4 mm Länge, die aber, wie Sondierung und Atmungsprobe ergibt, keine Communication mit dem Nasenrachenraum hat. Die ganze Verwachsung ist eine so ausgedehnte und vollständige, dass sogar der Zungengrund durch breite gelblichweisse Narbenstränge mit seiner Umgebung, insbesondere den lateralen Partien der hinteren Rachenwand zusammenhängt, wodurch der untere Rachenraum derartig verengt wird, dass er sogar für ein Fingerglied durchaus unpässierbar ist.

Die mit einiger Geduld und Mühe ausgeführte Laryngoskopie ergibt auch über den Stimmbändern starke Stränge, sodass die Respiration ausschliesslich durch eine rechtsseitig gelegene, trichterförmige Öffnung von 5 mm Durchmesser und eine kleine, mehr locheisenförmige Öffnung von 3 mm Durchmesser linkerseits geschehen muss. An den medialen Randpartien beider Öffnungen sieht man das entsprechende Stimmband sich bewegen. Von der Epiglottis restiert nur noch ein kleiner hochroter Hücker; auch die Tonsillen sind viel kleiner, als gewöhnlich und stark an der Oberfläche zerklüftet.

Eine bessere und treffendere Bestätigung unserer Diagnose, die an sich ja genügend sicher schon fundiert war, konnten wir, wie aus dem Vorhergehenden klar ersichtlich ist, wohl kaum erhalten. Vor Allem die Rachen- und Gaumen-Veränderungen lassen ja nun gar keinen Zweifel mehr an unserer Behauptung aufkommen.

Ein halbes Jahr später bat Patient um Wiederaufnahme in die Jenaer Klinik, da sein Leiden nicht besser werde und er aus Armut sich nicht einmal Arznei (Jodkalium) seit längerer Zeit mehr habe kaufen können. Deshalb trat L. den 10. November 1890 wieder in genannte Klinik ein. Der Status praesens ergab ungefähr den gleichen Befund wie im Juli:

Die Zunge ist immer noch ziemlich gross, die Submaxillar- und viele Halslymph-Drüsen noch sehr hart und gross, doch ist die ursprünglich pralle Infiltration der Gesichts- und Hals-Gegend ganz geschwunden und die wenigen harten Partien, die besonders rechte Seite noch bestehen, sind nur auf Narbengewebe zu beziehen. Vielfach hat Patient in letzterer Zeit Beschwerden in der Lebergegend gehabt, deren Dämpfung dementsprechend auch wenig zurückgegangen ist, doch lässt die Palpation ihrer Oberfläche auch jetzt nicht auffällige Unebenheiten erkennen.

Die Perkussion der Milz zeigt dieselbe noch vergrössert.

Ferner zeigt der Lungenschall den sogenannten Schachtelton, es besteht ausserdem starke Bronchitis mit zahlreichen Rasselgeräuschen, jedenfalls als Begleiterscheinung des vorhandenen starken Emphysems. Sodann ist die Atmung gegen früher viel weniger anstrengend und nur beim Sprechen noch keuchend. Die Herztöne sind durchaus rein, der zweite Pulmonalton ist etwas verstärkt.

Irgendwelche Anhaltspunkte, dass Knochen-, Gelenk-, Muskel- und Darm-Affektionen vorhanden waren, fehlen ganz und gar.

Weiterhin klagt der Kranke sehr über seine Nasenbeschwerden, dass es ihm ganz unmöglich sei, durch die Nase zu atmen und dass er öfter starkes Nasenbluten habe.

Das linke Auge zeigt den gleichen Befund, wie früher, dagegen hat sich der Zustand des rechten Auges insofern gebessert, als Patient jetzt bei länger dauernder Arbeit nicht mehr, wie vorher, durch Brennen und Schmerzen dieses Auges belästigt wird; nur längeres Arbeiten bei Lampenlicht ist ihm ganz unmöglich.

Die Prüfung des Gehörsinns ergab die frühere Schwerhörigkeit. Auffallend vergrösserte Lymphdrüsen ausser den oben genannten waren am übrigen Körper nicht aufzufinden.

Im Übrigen ist Patient nicht zum Wiedererkennen, da seine unförmig dicke Halsschwellung fast ganz und ebenso das gedunsene affenartige Gesicht bis auf das Hervorstehen des Unterkiefers verschwunden sind, und da endlich L. jetzt wieder, wenn auch nur mit ziemlicher Anstrengung deutlich sprechen kann.

Trotz dieser erheblichen Besserung war doch die Prognose des Falles wegen der Verengung der Luftwege eine bedenkliche. Hatte diese Stenose bisher zwar auffallend wenige Belästigungen verursacht, so musste sie sich im Laufe der Zeit doch immer mehr geltend machen, zu Bronchitiden und Bronchiektasien Veranlassung geben und schliesslich den Exitus herbeiführen.

In der That verschlimmerten sich im Frühjahr 1891 die Atembeschwerden derartig, dass am 2. April zur Operation geschritten werden musste und zwar beabsichtigte Herr Professor Dr. Riedel nach vorausgeschickter Unterbindung beider Arteriae linguales und Tracheotomie, die Spaltung des Kehlkopfs und die Entfernung grösserer Partien der Zungenbasis, um eine hinreichend grosse Öffnung zu schaffen, wobei aus Ermangelung von Schleimhaut Partien der Halshaut in die Tiefe verlagert werden sollten, um Kanäle zu erhalten, deren Epitheldecke eine Wiederverwachsung der getrennten Teile verhinderte. Leider konnten in Anbetracht der enormen Schwäche des Patienten nur die beiden ersten Voroperationen zur Ausführung kommen. Am 9. April musste auch noch, da Patient in Folge seiner hochgradigen Schlundverengung nicht im Stande war, etwas zu geniessen, die Ösophagotomie ausgeführt werden, die er allerdings nur

9 Stunden überlebte, denn ein plötzlicher Collaps, den man vergebens durch Kampf- und Aether-Injectionen aufzuhalten suchte, führte noch am Abend desselben Tages das rasche Ende herbei.

Die am nächsten Morgen von Herrn Geheimrat Professor Dr. Müller vorgenommene Sektion ergab nun den folgenden Befund:

L. ist stark abgemagert, Panniculus ist an den Extremitäten kaum noch, am Bauch bis zu 3 mm vorhanden, die Muskeln hellgelblichrot, sehr dünn, starr, die Haut allenthalben sehr bleich, in der Rückengegend aber tiefblaurot. Im Übrigen weicht der jetzige äussere Befund von dem bereits geschilderten nur durch das Vorhandensein der oben erwähnten Operationswunden ab. Die Diploë ist sehr reichlich, die Glastafel glatt, die Innenfläche der Dura durchaus glatt. Arachnoides zart, spärliche Pacchiones. Der linke Opticus ist schmaler als der rechte, dagegen sind Oculomotorius und Abducens beiderseits gleich dick. Das Grosshirn mittelfest, beide Substanzen von mittlerem Blutgehalt, scharf gesondert, das Ependym der Ventrikel glatt, die Plexus zart und sehr bleich. Die Innenfläche der Dura spinalis ist ebenfalls durchaus glatt. Auf Querschnitten ist das Rückenmark sehr bleich, seine Consistenz durchweg gleichmässig.

Sodann ergibt die Untersuchung von Brust- und Bauch-Organen:

Halb-wallnussgrosses, flaches Lipom auf der Pleura pericardica. Beide Lungen sind stark collabiert, aber mehrfach, teils umschrieben, teils ziemlich ausgedehnt mit der Costalpleura verwachsen, ihre Luftbläschen zum Teil beträchtlich erweitert. Der Herzbeutel liegt ausgedehnt frei und besitzt im Bereich des Fornix eine weisse Trübung, die zum Teil mit der Lungenarterie verwachsen ist. In der linken Lunge finden sich verdichtete Partien im zungenförmigen Anhang, während ausgedehnte Bezirke des Unterlappens, besonders in dessen hinterem Umfang, von schwarzgrauen

Narbenzügen durchsetzt sind. Der Haupt-Bronchus, der wie die übrigen Bronchien beträchtliche Mengen graugelben Eiters enthält, zeigt ein ausgedehntes, flaches Längsgeschwür an der Abgangsstelle der Unterlappenäste und ein zweites, flaches Längsgeschwür mit zum Teil schwarzgrauem Saum an der Abgangsstelle des Astes zum zungenförmigen Anhang. Die Lungenarterien sind mässig weiss gefleckt, die Bronchialdrüsen linkerseits nur unbedeutend vergrössert, rechterseits aber fast hühnereigross, grauschwarz. In der rechten Lunge finden sich neben verdichteten Bezirken des Mittellappens und ausgedehnten Erweiterungen der kleinen Bronchien mehrere umschriebene bis walnussgrosse Stellen von derber Consistenz und braunroter Färbung, wovon die eine, nahe dem Hilus gelegene, eine schlechngrosse, ulceröse, übelriechenden Inhalt führende, mit einem kleinen Bronchus kommunizierende Höhle besitzt.

Was nun die durch Jodkaliungaben so erheblich verkleinerte Zunge anlangt, so besitzt dieselbe immerhin noch die respektable Breite von $7\frac{1}{2}$ cm, während die Länge nur 9,3 cm beträgt, doch bietet ihre Struktur auf Schnitten makroskopisch nichts Abnormes. In den zum Teil erheblich vergrösserten Speichel- und Halslymphdrüsen finden sich nirgends Verkäisungen. Der weiche Gaumen ist verdickt, von weissen Narbenzügen durchsetzt und an die Zungensbasis bis auf 2 cm Enttcrnung herangezogen. Der Pharynx ist mit der Mundhöhle durch eine von Narben umsäumte, für die Spitze des kleinen Fingers durchgängige Öffnung in Verbindung und gegen die rudimentäre Epiglottis und den asymmetrischen hinteren Kehlkopfeingang hin von zahlreichen, weisslichen, flachen Narbenzügen durchsetzt. Die rechte Kehlkopftasche ist ausgeglichen, dagegen die linke sehr tief. Das rechte Taschenband wird von einer weissen, vorspringenden Narbe eingenommen, während das linke sich mehr flach verdickt zeigt. Auf der Grenze zwischen Ring- und Schildknorpel findet sich in der Kehlkopfschleimhaut eine breite, weisse, strahlige Narbe mit geröteter Umgebung, während die Tracheal-Schleimhaut der hinteren Wand ausgedehnt verdickt, dunkel gerötet und mit dickem Eiterbelag versehen ist.

Die Intima der Aorta ist nur unbedeutend weissgefleckt. Das

Herz ist in seinem rechten Abschnitt vergrössert, sonst bietet es nichts Abnormes, ebensowenig bietet der Herzmuskel makroskopisch irgendwelche Besonderheiten.

Die etwas vergrösserte Milz ist mehrfach mit der Umgebung verwachsen, ihre Substanz wachsglänzend, durchscheinend, bläulichrot, die Malpighischen Körperchen eben noch unterscheidbar.

Was nun die Leber anlangt, so ist deren linker Lappen sehr klein, die Leberkapsel zeigt längs des abgestumpften Vorderrandes beider Lappen eine Reihe narbiger, flacher Verdickungen. Die Substanz der Leber ist mittelfest, die Läppchen sind gross, sehr deutlich. Beim durchschneiden zeigt das Messer etwas Fettbeschlag.

Zwischen Netz und Rectum finden sich einzelne Bindegewebsstränge.

Magen-, Darm-Tractus, sowie Nieren, Nebennieren, Blase und Genitalien bieten nichts Abnormes.

Überblicken wir nochmals kurz den vorliegenden Sektionsbericht, so finden wir darin eine vollständige Bestätigung der am Lebenden gestellten Diagnose, wenn auch einzelne Organe einen anderen, als den Anfangs vermuteten, pathologisch-anatomischen Befund darboten. Für Tuberkulose, die wir oben differential-diagnostisch mit in Betracht gezogen hatten, sprachen bei dem ganzen Sektionsbefund höchstens die Seite 24 erwähnten wallnussgrossen, zum Teil verkästen Partien der rechten Lunge, denn die mehrfach in beiden Lungen gefundenen grauweissen Narbenzüge enthielten keine Tuberkelknötchen und die mächtigen Drüsenschwellungen zeigten auf Schnitten keine Verkäsungen. Nun sind aber in jenen eben genannten, verkästen Parthien trotz eifrigen Suchens keine Tuberkelbacillen gefunden worden, weshalb wir doch mit voller Sicherheit Tuberkulose überhaupt von unserem Falle ausschliessen können.

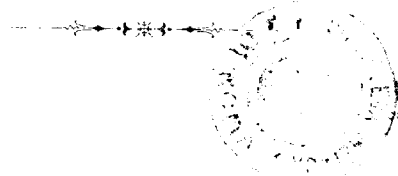
Betrachten wir nun den Sektionsbefund im Bezug auf die von uns gestellte Diagnose, so finden wir zwar im Gehirn und Rückenmark auffallenderweise nirgends irgendwelche durch diese Affektion bedingte Veränderungen, dagegen bestätigen die zahlreichen, strahligen Narben des Gesichts, die periostalen Auflagerungen des Unterkiefers, das phthisische rechte Auge, die typische luetische Sattelnase, die Zungenhypertrophie, die hier wohl nur durch kleinzellige Infiltration bedingt war, die hochgradigen Rachen- und Gaumen-Verwachsungen, die geschilderten Larynx-Veränderungen und die Narbenzüge des vorderen Umfanges der Leberkapsel unsere ursprüngliche Annahme und sprechen zugleich noch dafür, dass auch die auf dem Pericard gefundenen Narben und Verwachsungen, sowie vor Allem jene „walnussgrossen, derb-anzufühlenden braunroten Partien der rechten Lunge, von denen besonders die eine verkäst ist und im Inneren eine übelriechenden Inhalt führende Höhle besitzt“ und endlich die beiden ausgedehnten Geschwüre der Schleimhaut des rechten Haupt-Bronchus mit grosser Wahrscheinlichkeit auf dort abgelaufene luetische Processe zurückzuführen sind. Auch die markige Intumescenz der Speicheldrüsen und Halslymphdrüsen und die Amyloidose der Milz dürfte in dem langwierigen, syphilitischen Krankheitsprocess eine genügende Erklärung finden.

Dass wir es sodann mit Lues hereditaria zu thun hatten, bewiesen einmal der frühzeitige Beginn der Krankheit — wie bereits erwähnt schon im Kindesalter

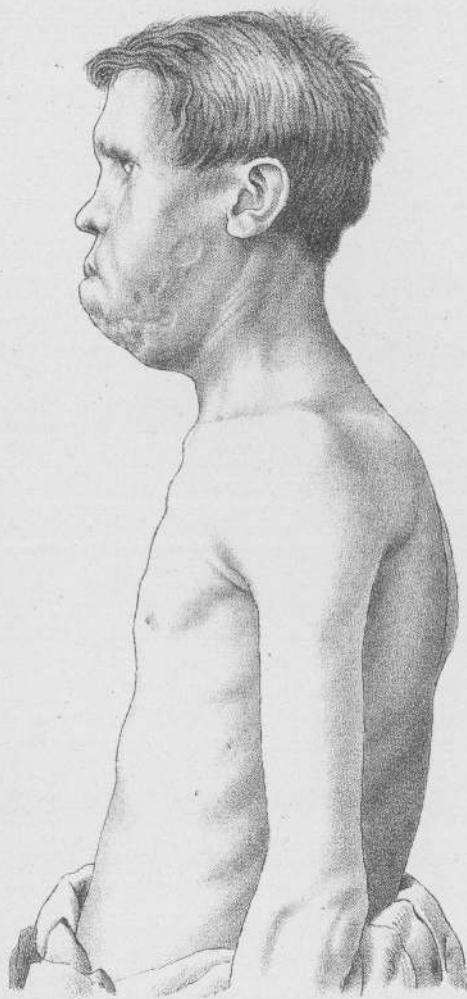
des Patienten — ferner dieluetischen Exacerbationen der Pubertätszeit, die ja für diese Affektion und dieses Alter so sehr charakteristisch sind, und endlich noch der Umstand, dass ein durchschlagender Erfolg der eingeleiteten, spezifischen Behandlung wegen der bereits bestehenden hochgradigen, organischen Veränderungen nicht mehr in der gewünschten Weise eintrat. Allerdings waren diese durch Lues hervorgerufenen anatomischen Veränderungen, als Patient in unsere Behandlung gelangte, bereits derartig vorgeschritten, dass an eine Restitutio ad integrum gar nicht zu denken, im Gegenteil nur noch eine symptomatische, auf Linderung der Beschwerden des Patienten gerichtete Behandlungsweise möglich war.

Literatur.

- 1) Langenbeck's Archiv Band XX, S. 641.
- 2) König, Lehrbuch der speciellen Chirurgie Band I, S. 415.
- 3) Maas, Verhandlungen der med.-phys. Gesellschaft zu Würzburg 1881.
- 4) Lang, Vorlesungen über Pathologie und Therapie der Syphilis, Innsbruck 1886.
- 5) ibid. S. 463.
- 6) ibid. S. 462.
- 7) ibid.
- 8) Birch-Hirschfeld, Lehrbuch der allgemeinen patholog. Anatomie S. 213.
- 9) Ziegler, Specielle pathol. Anatomie: Zungengummata.
- 10) Virchow, Geschwülste Band II, S. 441.
- 11) Vадja, Vierteljahrsschrift für Dermatologie und Syphilis Band II. 1875.
- 12) Lancereaux, Traité d'anat. pathol. II. Paris 1881.
- 13) Lang, Vorlesungen S. 216.
- 14) ibid.
- 15) Centralblatt für Chirurgie 1876. S. 597.
- 16) ibid.
- 17) Archiv génér. de med. 1883.
- 18) Downes, the Lancet 1881. pag. 871.
- 19) Boek og Danielsen, Samling of Jugtagelser om Hudens Sygdomme 1855. Hett II.
- 20) Henkel, Diss. München 1886.
- 21) Loewenfeld, Virchow-Hirsch, Jahresberichte 1889. II.
- 22) Zeissl, Lehrbuch der Syphilis 1882.
- 23) Hirschberg ibid.
- 24) Lang, Vorlesungen S. 433.
- 25) Bamberger, Zeissl's Lehrbuch der Syphilis 1882.
- 26) Langenbeck, Langenbeck's Archiv Band XXVI, S. 275.







Lith. And. M. Hungen, Jenä

12597

