

IRMGARD EDBAUER
HEILPRAKTIKERIN
Neubergstraße 25a
97273 Kürnach

BEITRÄGE

ZUR

KENNTNISS DER HEREDITÄREN LUES

INSBESONDERE DER

HEREDITÄR-LUETISCHEN KNOCHENLEIDEN

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER MEDICINISCHEN DOCTORWÜRDE,

VORGELEGT

DER HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT
DER UNIVERSITÄT ZÜRICH

VON

FRANZ LIENHARDT, MED. PRACT.,
VON EINSIEDELN.

GENEHMIGT AUF ANTRAG

DES

HERRN PROFESSOR Dr OSCAR WYSS.

EINSIEDELN,

DRUCK VON GEBR. CARL & NICOLAUS BENZIGER.

1884.

Meinem lieben Vater

Herrn FRANZ LIENHARDT, pract. Arzt

in Einsiedeln,

in Dankbarkeit

gewidmet.

*Meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor
Dr. Oscar Wyss, spreche ich für die Anweisung des
vorliegenden Themas und die Ueberlassung des bezüglichen
Materials meinen verbindlichsten Dank aus.*

I. Geschichtliches über die Knochenaffectionen bei hereditärer Syphilis.

Während noch vor 14 Jahren die Knochenkrankungen in Folge angeborener Syphilis zu den Seltenheiten zählten, so zwar, dass selbst berühmte Specialwerke sie kaum erwähnten, und Syphilidologen von Fach, sowie vielbeschäftigte Kinderärzte über eigene Beobachtungen nicht verfügten, besitzen wir heutzutage ein sehr reichhaltiges Material von klinischen Beobachtungen und pathologisch-anatomischen Befunden, welche die grosse Häufigkeit, ja die Constanz gewisser Formen von Knochenläsionen in unzweifelhafter Weise darthun.

Den Wendepunkt in der Kenntniss der hereditär-syphilitischen Knochenaffectionen bezeichnet Wegner's interessante Mittheilung vom Jahre 1870, in Virchow's Archiv, über eine der hereditären Syphilis eigenthümliche Epiphysenerkrankung. α

Vor Wegner beziehen sich die spärlichen, in der Literatur zerstreuten Aufzeichnungen fast ausschliesslich auf Periostitis, Caries, Nekrose, Knochengumma, Erkrankungsformen, wie sie bei acquirirter Syphilis so sehr häufig sind.

Rosen (1778) sagt, dass man das Knochengerüst auf Anschwellungen oder Exostosen untersuchen solle, und erwähnt eine Caries des harten Gaumens. Underwood (1768) hat einmal eine gewisse Lockerung einzelner Gelenkverbindungen und in einem Fall eine Exostose am Schädel beobachtet. Bertin (1810) constatirte Periostitis des grossen Trochanter und der Ulna. Laborie spricht von Caries der Tibia (1851). Cruveilhier führt Erosionen der Knochen des Orbitalgewölbes an. Bouchut (1867) hält eine frühzeitige Verhärtung oder Sklerose der Röhrenknochen für eine Aeusserung der hereditären Syphilis. Desmarres beobachtete eitrige Periostitis des Seitenwand- und Hinterhauptbeines mit Sequesterbildung. Vidal kommt noch

im Jahre 1860 in einer bezüglichen Arbeit zum Schlusse, dass Knochenaffectionen bei hereditärer Syphilis äusserst selten. Mayr (1869) erwähnt mehrere Fälle von Periostitis mit Knochenauflagerungen auf den Röhrenknochen. Bärensprung (1864) beobachtete in einem Fall eitrige Periostitis am untern Femurende und Entzündung des Sternoclaviculargelenkes, in einem andern Fall ausgedehnte Nekrose der Tabula externa des linken Scheitelbeines. Zwei Beobachtungen über Periostitis interna cranii stammen von Behrend (1862). Lewin (1869) erwähnt drei Fälle gummöser Ostitis. Fournier (1865) berichtet über eine Exostose am innern Rand des untern Humerusendes und hochgradige Auftreibungen der Vorderarmknochen. Lancereaux (1866) betont die Seltenheit der periostalen und ostalen Erkrankungen und führt syphilitische Exostosen und Hyperostosen an.

Eine Beobachtung von hohem Interesse, deren volle Bedeutung erst Jahrzehnte später ins Licht gesetzt wurde, veröffentlichte Valleix in den Archives générales de Médecine (1835) unter dem Titel: *Beobachtung und Bemerkungen über mehrfache Epiphysenablösung an Röhrenknochen, mit subperiostaler Abscessbildung und bedeutender Knochenneubildung bei einem Neugeborenen*. Die geschichtliche Merkwürdigkeit, sowie die Ausgeprägtheit dieses Falles mag eine kurze Zusammenfassung des klinischen und anatomischen Befundes rechtfertigen.

X
Fall

Bei einem kräftigen, gut genährten Kinde, mit einigen kleinen Pusteln an Hals und Brust, bemerkte man am 10. Lebens-tage, dass es den linken Arm nicht bewegen konnte und aufschrie, wenn man passive Bewegungen ausführen wollte. Der vollständig negative locale Befund liess an eine Hirnläsion denken, wesshalb hinter jedes Ohr ein Blutegel angesetzt wurde. Fünf Tage später fand sich eine für die Untersuchung sehr schmerzhaft, exquisit fluctuirende, umfangreiche Anschwellung im Bereich des untern Drittheils des Radius rechterseits. Hand und Finger wurden in halber Flexionsstellung gehalten. Am folgenden Tage zeigte sich eine neue, gleichbeschaffene Geschwulst in der Gegend des linken Schultergelenkes mit bedeutender Abhebung des Musculus deltoideus. Das Kind starb 23 Tage alt.

Bei der Autopsie entleerte sich aus der Geschwulst der linken Schulter eine Unze dünnen, geruchlosen Eiters. Der obere Theil des Humerusschaftes war in einer Ausdehnung von circa 10 Linien vollständig blossgelegt. Die Epiphyse war vollkommen abgelöst, wodurch eine Art Pseudarthrose zu Stande kam, mit röthlichen, rauhen, von Eiter ganz umspülten Flächen. Die Maschen der Spongiosa enthielten eine geringe Menge eitriger Masse. Die Abscess-Wandungen waren durch das abgelöste Periost gebildet. Unterhalb des Heerdes fand sich eine beträchtliche Knochenneubildung von spongiösem Charakter, bis unterhalb der Mitte des Knochens sich erstreckend. Das Schultergelenk war ganz frei. Sämmtliche Muskeln des oberen Theiles des Oberarmes, ebenso die Gefässe und Nerven der Axilla waren verdrängt.

Der rechte Vorderarm zeigte einen ganz analogen Befund. Auch hier bedeutende Eiteransammlung, Blosslegung des untersten Theiles des Radius, Knochenneubildung oberhalb der des Periosts beraubten Partie, eine förmliche Scheide um den Radius bis zum Köpfchen hinauf bildend. Handgelenk und unteres Ende der Ulna ganz gesund.

Am oberen und untern Ende der rechten Tibia, ebenso am oberen Ende der linken Tibia, wo sich äusserlich keine Veränderungen boten, zeigten sich die gleichen Abnormitäten. Am untern Ende der linken Tibia fehlte Abscessbildung und Epiphysenlösung; dagegen bedurfte es nur einer äusserst schwachen Anstrengung, um die Ablösung zu bewerkstelligen.

Ferner fand sich vor dem oberen linken Theil des Kreuzbeins ein Abscess, die linke Hälfte des ersten Kreuzbeinwirbels von Periost entblösst, der linke Epiphysenfortsatz dieses Wirbels abgelöst. Der Abscess communicirte sowohl mit der Hüftkreuzbeinfuge, als auch mit dem Lumbosacralgelenk. Von den beiden Aesten des Sitzbeines war der hintere von seinem Knorpel abgetrennt, der vordere löste sich auf einen leichten Zug hin ab.

Auf den Lungen fanden sich eine Anzahl oberflächlicher, leicht prominenter, fester Knoten.

Valleix brachte den lähmungsartigen Zustand des linken Armes nicht in Beziehung zum Sectionsbefund, liess überhaupt das genannte klinische Symptom bei den über den Fall ge-

machten Bemerkungen ausser Betracht und schloss seine Reflexionen mit dem Satz: «Es ist wahrscheinlich, dass die Abscesse an den Extremitäten und im Becken auf einer durch die syphilitische Erkrankung bedingten Knochenveränderung beruhen.»

Dreissig Jahre blieb dieser Fall in der Literatur vereinzelt. Erst das Jahr 1864 brachte zwei Bestätigungen durch die Mittheilungen von Ranvier und Bargioni.

Ranvier berichtet über ein von einer syphilitischen Mutter im 8. Schwangerschaftsmonat gebornes Kind, welches eine Woche nach der Geburt, auf der Höhe des linken Olekranon ein aus einem Gumma entstandenes Geschwür, später einige Papeln im Gesicht und auf den grossen Schamlippen gezeigt. Das Kind starb 4 Wochen alt. Die Autopsie ergab ausgesprochene, diffuse, interstitielle Hepatitis mit Gummabildung. Sämmtliche Epiphysen der langen Knochen waren entweder abgelöst oder in so lockerer Verbindung, dass es der geringsten Anstrengung gelang, sie von den Diaphysen zu trennen.

In der Richtung der Knochenaxe geführte Schnitte zeigten als wesentliche Veränderung eine Verzögerung in der Knochenbildung. Die ersten Knochenkörperchen zeigten sich erst in einer Entfernung von 1 cm von der sichtbaren Ossificationsgrenze.

Offenbar hatte Ranvier von der Valleix'schen Beobachtung keine Kenntniss; denn er bemerkt, dass er weder in der Literatur, noch in seiner eigenen Erfahrung einen analogen Fall gefunden. Ohne die Syphilis direct als Causalmoment hinstellen zu wollen, glaubt er an die Möglichkeit einer wichtigen Beeinflussung durch die constitutionelle Erkrankung.

Der von Bargioni beobachtete Fall von Epiphysenablösung betraf ein Neugebornes, welches im Leben eine pemphigusartige Hauteruption, Coryza, breite Kondylome an den Lippen und eine Onychie des rechten Daumens darbot, und nach 3 Wochen starb. Ausser einer Anhäufung von gelblicher Masse zwischen Dura und Os frontale, einer Eiteransammlung im Ellenbogengelenk mit Erosion der Knorpel, fand man an den Berührungsstellen von Epiphysen und Diaphysen der meisten Röhrenknochen Einlagerungen einer gelblichen Masse, welche es gestattete, einen Theil vom andern abzulösen. Die

gleiche Masse hatte das Knochengewebe selbst infiltrirt und enthielt an einzelnen Gelenkverbindungen kleine Trümmer nekrotischen Knochens. Unter dem Mikroskop erwies sich die gelbliche Masse hauptsächlich zusammengesetzt aus Eiterkörperchen, Fettkörnern und einzelnen kernhaltigen Spindelzellen.

Histol.

Sehr bemerkenswerth nach der klinischen Seite hin und interessant durch die falsche, wenn auch ganz plausible Deutung der ausgesprochenen Symptome von multipler Epiphysenlösung ist der von Guéniot im Jahre 1869 in der Gazette des hôpitaux veröffentlichte Fall: (*Osteite suppurée des extrémités diaphysaires des os, avec décollement des cartilages épiphysaires.*)

Fall

Bei einem 3-wöchentlichen Knaben, von sehr elendem Aussehen, fand Guéniot eine gangränöse Ulceration der rechten Inguinalfalte, ein Nabelgeschwür, ferner eine Paralyse oder Bewegungslosigkeit der 4 Extremitäten, endlich eine Ablösung der Epiphysenknorpel am obern Ende beider Unterschenkel. Ungefähr $1\frac{1}{2}$ cm unterhalb der Kniegelenkspalte beiderseits liess sich mit Leichtigkeit eine exquisite Verschiebbarkeit der Tibia und Fibula nachweisen. Das Kniegelenk war vollkommen gesund. Die Continuität der Diaphysen sämtlicher Extremitäten war erhalten. Letztere schlaff, abgemagert, verhielten sich wie todtte Massen, fielen ihrer Schwere nach hin, wenn sie aufgehoben und wieder losgelassen wurden, ohne dass sich die geringste Muskelcontraction bemerkbar machte. Die stark pronirten Vorderarme und Hände hingen an den Seiten des Rumpfes herab. Die halbgebeugten Oberschenkel hingegen liessen sich nur schwierig extendiren, als ob gewisse Muskeln in Contractur wären. Die Unterschenkel und Füsse aber pendelten gewissermassen an den Oberschenkeln. Die Sensibilität schien stark herabgesetzt.

Guéniot erklärte sich diese verschiedenen Läsionen durch die Annahme, dass das Kind in Steisslage geboren, und dass zu dessen Entwicklung gewaltsame Traktionen nöthig waren. Auf diese Weise war die Epiphysenablösung an Tibia und Fibula verständlich, ebenso die Lähmung der Extremitäten als Folge einer Verletzung des Halsmarkes. Die gangränöse Ulceration der rechten Inguinalfalte wies hin auf eine durch die Schlinge oder den stumpfen Hacken erlittene Contusion. Allein es ergab

()

sich, dass das Kind durch die natürlichen Kräfte in Kopflage geboren worden. Am 25. Tage starb das Kind, nachdem sich einige erythematöse Plaques im Gesicht, am Gaumengewölbe, an den untern Extremitäten gezeigt.

Posthale
Section

Bei der Section bieten sämmtliche Diaphysenenden der Röhrenknochen, mit Ausnahme des obern Endes von Radius und Ulna, die nämlichen, nur nach Intensität und Ausdehnung wechselnden Veränderungen. Die dem Epiphysenknorpel zunächst gelegene Knochenpartie hat eine tiefrothe Farbe, wie von dunkelm Blut infiltrirt. Zwischen Knochen und Knorpel findet sich eine Schicht graulichen, dicken Eiters. Epiphyse und Diaphyse sind nur durch eine Hülse fibrösen oder periostalen Gewebes verbunden. Das Periost ist geröthet und verdickt. Der Knorpel hat ganz normale Beschaffenheit. Die Lostrennung des Knorpels vom Knochen gestattet, schon vor Eröffnung dieser Art falscher Gelenkbildung, den Knorpel nach allen Richtungen auf dem Diaphysenende zu verschieben. Nach Entfernung des Eiters durch Punction lässt sich ein rauhes Crepitationsgeräusch erzeugen, welches am Lebenden nicht wahrgenommen worden. Die Gelenke selbst sind unversehrt. Mehrere subpleurale und perihepatitische Exsudate. Hirn und Rückenmark sind frei von jeder pathologischen Veränderung.

Parrot unternahm die mikroskopische Untersuchung der Knochen und fand eine leichte Unregelmässigkeit des Knorpels an den Berührungsstellen mit den Eiterheerden.

Guéniot fasste die beschriebene Affection als eine Osteomyelitis auf, wie sie Chassaignac beschrieben, wobei er nicht unterliess, das frühzeitige und allgemeine Auftreten im vorliegenden Fall als ein ganz abweichendes Verhalten hervorzuheben. Später allerdings schloss er sich der Anschauung Parrot's an, welcher hereditäre Syphilis als Ursache hinstellte.

Zur Erklärung der beobachteten scheinbaren Paralyse zog Guéniot einerseits den durch Bewegungen hervorgerufenen Schmerz, andererseits die multiplen Continuitätsunterbrechungen der Knochen-Knorpelhebel heran.

Mit diesen 4 Beobachtungen von Valleix, Ranvier, Bargioni und Guéniot ist auch schon das ganze, die hereditär-syphilitische Epiphysärerkrankung berührende casuistische Material, wie es

sich in der bis zum Jahre 1870 reichenden Literatur nieder-
gelegt findet, vollkommen erschöpft. Dass bei der sehr be-
schränkten Zahl zeitlich weit auseinander gelegener Beobach-
tungen, bei der theilweise ungenauen Erhebung des pathologisch-
anatomischen, namentlich des mikroskopischen Befundes, endlich
bei der mangelhaften Klarlegung der ätiologischen Beziehungen,
die in den beschriebenen Fällen gelegenen allgemeinen Schlüsse
nicht gezogen werden konnten, liegt auf der Hand. Es dienen
auch diese Thatsachen nur zur Bestätigung der allgemeinen
Erfahrung, dass Knochenleiden bei heredit. Lues sehr selten seien.

In directem Widerspruch mit den herkömmlichen An-
schauungen leistete Wegner in seiner Arbeit: „Ueber hereditäre
Knochensyphilis bei jungen Kindern“ (Virchow's Archiv, Band 50,
Berlin, 1870), gestützt auf die genaue pathologisch-anatomische
Untersuchung eines grössern hereditär-syphilitischen Materials,
den unanfechtbaren Nachweis, dass Knochenaffectionen infolge
der angeborenen syphilitischen Dyskrasie fast constante Vor-
kommnisse sind. Als charakteristische und regelmässige Er-
scheinung beschrieb er eine Erkrankung an der Ueber-
gangsstelle des Diaphysenknochens in den Epiphysen-
knorpel, bei den Rippen an der Grenze zwischen knö-
chernem und knorpeligem Theil.

Wegner stellt drei verschiedene Erscheinungsformen dieser
epiphysären Affection auf, welche durch mannigfache ver-
mittelnde Uebergänge als ebenso viele Entwicklungsstadien
gekennzeichnet werden.

Das erste Stadium ist makroskopisch charakterisirt
durch das Auftreten einer bis 2 mm breiten Zone zwischen
Knorpel und wahren spongiösem Knochen. Die Zone ist so-
wohl nach dem Knorpel als nach dem Knochen hin begrenzt
durch eine bald gerade, bald mehr unregelmässige Linie, sticht
scharf ab von dem maschigen, röthlichen Knochengewebe durch
ihre weisse oder weissröthliche Farbe und grössere Dichtigkeit.
Es ist dies die Zone der vorläufigen Kalkinfiltration des Knor-
pels, allerdings sehr verbreitert. Mikroskopisch findet man
ferner eine stärkere Entwicklung der Schichte der sich rich-
tenden Knorpelzellreihen. Es handelt sich also einerseits um

eine stärkere Wucherung der Knorpelzellen, anderseits um eine Verzögerung in der Umwandlung der incrustirten Knorpelmasse in eigentliches Knochengewebe.

Im zweiten Stadium ist die Kalkinfiltrationszone bis auf 4 mm und darüber verbreitert, ihre Begrenzung gegen den hyalinen Knorpel ist eine äusserst unregelmässige, dadurch, dass sich zahlreiche, mannigfaltig gestaltete und verschieden hohe Ausläufer in den Knorpel vorschieben. Durch quere Verbindungen zwischen den Ausläufern können Inseln hyalinen Knorpels abgetrennt werden. Aehnlich ist auch die Grenze gegen den Knochen hin. Die dem Knochen am nächsten liegende Zone des hyalinen Knorpels ist bläulich durchscheinend, äusserst weich, bisweilen auf der Schnittfläche gallertartig hervorquellend.

Bei der mikroskopischen Betrachtung erscheinen die ‚sich richtenden Reihen‘ des Knorpels in noch stärkerer Wucherung als im ersten Stadium. Die reichlich entwickelten Knorpelgefässe, welche gegen die Ossificationsgrenze hin in ihren Canälen in eine üppige Menge faserigen Bindegewebes eingebettet sind, zeigen in ihrer Umgebung mancherorts Bildung osteoiden Gewebes, welches sich später in wahren Knochen umwandelt, so dass sich schon in einer Höhe, wo nur Knorpel sein sollte, Züge wahren Knochens finden.

Ebenso begegnet man in der Umgebung der Knorpelgefässe, ihrer Vertheilung folgend, einer nach unten mächtiger werdenden Kalkinfiltration, erst der Intercellularsubstanz, später auch der Zellen. Die makroskopisch sichtbaren Vorsprünge der Kalkinfiltrationszone sind nur die den längsverlaufenden Gefässen angehörigen Kalkinfiltrationsgebiete, während die queren Verbindungszüge den querverlaufenden Gefässen entsprechen. Auch vom Perichondrium aus findet eine Infiltration mit Kalksalzen und Knochenbildung in abnormer Höhe statt.

Im dritten Stadium bietet das Gelenkende eine der rachitischen ähnliche Auftreibung. Perichondrium und Periost sind verdickt. Auf die unterste, bläulich durchscheinende Zone des hyalinen Knorpels folgt eine 2 bis 4 mm breite, sehr unregelmässig begrenzte Schicht einer etwas trüben, graugelblich bis grauweisslich gefärbten, homogen und sehr dicht aussehenden mörtelartigen Masse. Weiter nach unten kommt

eine Schicht von wechselnder Breite, grauröthlich bis graugelb, gelegentlich von eiterartiger Färbung, von weicher, in einzelnen Fällen zähflüssiger Consistenz, gegen die spongiöse Substanz hin ganz allmählich sich verlierend. Durch die Einlagerung dieser weichen oder gar flüssigen Masse ist natürlich der Zusammenhang zwischen Epiphyse und Diaphyse sehr gelockert, beide werden schliesslich nur mehr durch das verdickte Periost zusammengehalten, es bildet sich derjenige Zustand, den man Epiphysenlösung nennt.

Mikroskopisch findet man eine noch bedeutendere Proliferation der Knorpelzellen und eine stärkere Kalkinfiltration des Knorpels als im zweiten Stadium. In der Schichte des verkalkten Knorpels, namentlich in den untern Lagen, sind die Zellen im Zustande der unvollkommenen Fettmetamorphose. An der Stelle der gewöhnlichen, gewucherten und verkalkten Knorpelzellen finden sich zahlreiche, geschrumpfte sternartige Gebilde in einer feinkörnigen Detritusmasse: also Nekrobiose innerhalb verkalkter Grundsubstanz. Die grauröthlichen Parteen der letzten Schichte bestehen aus wenig vascularisirtem Granulationsgewebe: dicht gelagerte Spindelzellen und Rundzellen mit wenig homogener Intercellularsubstanz. In den eiterartigen Parteen handelt es sich um wirkliche Eiterzellen mit schleimiger Zwischensubstanz.

Auf Grund dieser Befunde machte sich Wegner folgende Vorstellungen über die Genesis des Processes:

Angeregt durch einen wahrscheinlich im Blute gelegenen Reiz, gerathen die untersten Zellenlagen der Epiphysen-Knorpel in einen excessiven Wucherungszustand, während die Umwandlung des verkalkten Knorpels in Knochen verlangsamt ist. Die Sklerose und Kalkinfiltration erstreckt sich in ganz ungewöhnlicher Höhe und in unterbrochener Weise in den hyalinen Knorpel hinein. Gleichzeitig verwandelt sich das in den Knorpelcanälen befindliche Markgewebe in osteoide und wirkliche Knochensubstanz. Infolge ungenügender oder gänzlich ausbleibender Gefässbildung im verkalkten Knorpel wird der grössere Theil der verkalkten Substanz ausser Ernährung gesetzt und verfällt der Nekrobiose. Zum Zwecke der Ausstossung des so entstandenen caput mortuum wächst aus der

benachbarten, gefässführenden spongiösen Substanz ein Granulationsgewebe empor, weiterhin entsteht wirkliche Eiterung und so Epiphysenablösung.

Analog der Virchow'schen Auffassung der Rachitis als parenchymatöse Entzündung, fasst Wegner den geschilderten Process als einen irritativen auf und bezeichnet ihn als Osteochondritis.

Diese Osteochondritis fand Wegner bei gesunden Kindern niemals, dagegen traf er sie in 12 Fällen von unzweifelhafter hereditärer Syphilis, in einer weit grössern Zahl von Fällen, wo congenitale Lues mit Wahrscheinlichkeit anzunehmen war. Daraus zieht der Autor den Schluss, dass diese Osteochondritis ätiologisch auf Syphilis zurückzuführen sei.

Im Weitem constatirt Wegner, dass die Affection in der Regel ein in verhältnissmässig frühen Schwangerschafts-Monaten sich entwickelnder Process ist, dass sein locales Auftreten immer ein multiples, jedoch nach den verschiedenen Stellen an Intensität wechselndes ist. Die hierbei gefundene Intensitätsscala stimmt vollkommen überein mit der für Rachitis gefundenen. Die Scala lautet in absteigender Weise: unteres Ende des Femur (grösste Intensität), unteres Ende der Unterschenkel- und Vorderarmknochen, obere Epiphyse der Tibia, obere Ep. des Femur und der Fibula, obere Ep. des Humerus, obere Ep. des Radius und der Ulna, untere Ep. des Humerus. Ebenso ergab sich eine merkwürdige Uebereinstimmung mit einer Längenwachsthums-Intensitätsscala, welcher die Mächtigkeit der Knorpelproliferationszone der einzelnen Epiphysen zu Grunde liegt. Wegner zieht aus dieser Congruenz den Schluss, dass die verschiedene Erkrankungsintensität an den verschiedenen Epiphysen in geradem Verhältnisse stehe zur Wachsthumsintensität.

Die Schwere der Knochenkrankung erwies sich als vollständig unabhängig von der Schwere der Haut- und Schleimhautsymptome. Die Knochen-Syphilis kam auch als ausschliessliche Aeusserung der congenitalen Lues vor.

Wegner hat das grosse Verdienst, eine bis anhin sozusagen unbekannte Krankheit gewissermassen entdeckt, in ihren pathologisch-anatomischen Details genau festgestellt, die Constanz

ihres Vorkommens, ihre ätiologische Beziehung zur ererbten Syphilis scharf nachgewiesen zu haben. Soweit seine Darstellung die objectiven Verhältnisse betrifft, hat sie durch die nachfolgenden Forscher nur unwesentliche Modificationen und Zusätze erfahren, sie ist grundlegend geworden für alle spätern Arbeiten auf diesem Gebiet, soweit sie deutschen Ursprungs sind.

Schon das folgende Jahr brachte eine umfassende Bestätigung der Wegner'schen Angaben durch die „Beiträge zur Kenntniss der hereditären Knochensyphilis“ von *Waldeyer* und *Kobner*. (*Virchow's Archiv*, Bd. 50.)

Auf Grund von 12 Autopsieen hereditär-syphilitischer Kinder kamen sie zum Schlusse, dass die Erkrankungen der Epiphysengrenzen ausnahmslos vorhanden, dass selbst da, wo makroskopische Veränderungen fehlen, die mikroskopische Untersuchung charakteristische Anomalien aufweise. Als einen constanten Befund hoben sie besonders hervor die mangelhafte Ausbildung der Osteoplasten und ihre Ersetzung durch gewöhnliche Granulationszellen. Die Räume zwischen den Balken der spongoiden Schicht, sowie die neugebildeten Markräume fanden sie ausgefüllt durch ein indifferentes, nach Consistenz und Dichtigkeit sehr verschiedenes Granulationsgewebe. Im Gegensatz zu Wegner hatten sie mitunter sehr reichliche Gefässentwicklung in der spongoiden Schicht gefunden und erklären demgemäss die erwähnte Nekrobiose in der Kalkinfiltrationszone in anderer Weise: Veränderung der Gefässe durch das sie umwuchernde Granulationsgewebe. Auch in der Auffassung der Natur des Processes weichen sie von Wegner ab und halten den Vorgang mehr für eine aus den Markräumen der Spongiosa erfolgende syphilitische Granulationsbildung, welche entsprechend dem Schicksale der syphilitischen Producte im Allgemeinen einer baldigen Nekrobiose anheimfallen.

Birch-Hirschfeld fand die Wegner'sche Erkrankung in 108 Sectionen von Neugeborenen, beziehungsweise von am normalen Termin der Schwangerschaft todtgeborenen Kindern 38 Mal, ferner bei der grössern Hälfte der todtfaulen Frühgeburten (1875).

Lewin (1876) anerkannte die Epiphysärerkrankung als untrügliches Merkmal der hereditären Syphilis, schloss sich in

der Auffassung des Processes mehr der Ansicht von Waldeyer und Köbner an, indem er die Affection für eine gummöse hielt.

Nach einer beiläufigen Bemerkung von Kassowitz in seinem Buche über die Vererbung der Syphilis (1876) sind diesem Beobachter mehrfache Fälle von unzweifelhafter hereditärer Syphilis vorgekommen, bei denen eine genaue makroskopische und mikroskopische Untersuchung der Knochen absolut keine Anomalie aufdeckte.

Durch den Fall von Guéniot und zwei ähnliche selbstbeobachtete Fälle aufmerksam gemacht, hatte sich inzwischen auch Parrot mit dem Studium der Epiphysärerkrankung abgegeben. Nach einigen vorläufigen Mittheilungen in den Sitzungen der Pariser biologischen Gesellschaft im Jahre 1872 veröffentlichte er im gleichen Jahre seine klinischen und anatomischen Beobachtungen unter dem Titel: „*Sur une Pseudo-Paralyse causée par une altération du système osseux chez les nouveau-nés atteints de Syphilis héréditaire.*“ (Archives de Physiologie normale et pathologique. Tome IV, 1871—1872.) Zwischen der Wegner'schen Arbeit und der Publication Parrot's liegt zwar ein Zeitraum von nahezu zwei Jahren; indessen versichert Parrot, von der ersten Arbeit erst dann Kenntniss erhalten zu haben, nachdem er schon den grössten Theil seines Materials gesammelt, so dass seine Untersuchungen gleichfalls den Charakter der Selbstständigkeit beanspruchen.

Die von Parrot producirten Thatfachen bilden im Wesentlichen wiederum eine Bestätigung der durch Wegner gewonnenen Resultate. Wie indessen schon aus dem Titel der Arbeit hervorgeht, schenkte er auch der klinischen Seite seine Aufmerksamkeit, indem er die klinischen Aeusserungen des Endstadiums der Epiphysärerkrankung — der Epiphysenablösung — einer kurzen Betrachtung unterzieht. Die peripheren Veränderungen — periostitische Verdickungen und Auflagerungen — fanden bei Parrot eine eingehende Berücksichtigung, der grosse Einfluss des Alters auf die Entwicklung und Erscheinungsweise der Affection wurde scharf betont. Parrot unterscheidet in seiner ersten Arbeit noch keine Entwicklungsstadien, sondern schildert nur die leichtern und schwerern Formen der Epi-

physenaffectio, ohne besondere Markirung ihres Zusammenhanges. Föten und Neugeborene einerseits und ältere Kinder andererseits werden in Bezug auf die anatomischen Erscheinungen auseinandergehalten. Folgende Notizen beziehen sich nur auf die erste Kategorie.

Was die peripheren Veränderungen betrifft, so ist hervorzuheben eine Verdickung der Diaphysenenden, bedingt durch periostitische Knochenauflagerung. Die neugebildete Knochenmasse hat ihre grösste Breite und Dicke in der Nähe der Epiphyse, läuft unter rascher Abnahme ihrer Mächtigkeit in der Mitte der Diaphyse in eine schmale Spitze aus. Auch in Form von Inseln kann sie auftreten. Von der Compacta der Diaphyse unterscheidet sich die neue Schicht durch grössere Brüchigkeit, mattes und kreideartiges Aussehen, senkrecht oder leicht schief zur Knochenachse verlaufende Faserrichtung. Die beiden Enden des nämlichen Knochens sind im Allgemeinen sehr ungleich ergriffen. Die Osteophytenbildung tritt an demjenigen Ende auf, welches im Innern am meisten verändert ist; finden sich Osteophytenbildungen an beiden Enden, so sind sie an dem weniger kranken Ende am mächtigsten. Die peripheren Veränderungen sind verhältnissmässig wenig häufig.

Die Veränderungen im Innern des Knochens betreffen den Epiphysenknorpel und das Diaphysenende. Die chondroide Schicht (Proliferationszone) ist bedeutend erhöht, besitzt eine ausgesprochene Transparenz und Weichheit, springt mitunter in Form eines Wulstes vor. Ihre Consistenz schwankt zwischen derjenigen der Linse und derjenigen des Glaskörpers. Wahrhaft charakteristisch ist die Kalkinfiltrationszone (couche chondrocalcaire s. Parrot) durch ihre bedeutende Höhe, ihre wellige oder zackige Begrenzung, ihr gelbgraues oder selbst weissliches Aussehen. Die benachbarte Spongiosa zeigt in einer Ausdehnung von 15 bis 20 mm unregelmässige Verfärbungen. Grauliche Stellen mit mehr oder weniger dunkelrothen Flecken wechseln mit weisslichen oder gemslederfarbenen.

Bei längerer Dauer kommt es zu Zerstörungen der Knochensubstanz, erst der Spongiosa, später der Compacta. Die dazu führenden Processe sind verschieden und demgemäss auch die daraus resultirenden Bilder. Die Processe wirken mehr

oder weniger isolirt, oder ihre Wirkungen können sich verschmelzen. Die hauptsächlichsten Vorgänge sind die gelatini-
forme Erweichung (ramollissement gélatiniforme) und die puriforme Infiltration. Bei der erstern wird die Knochen-
substanz durch eine sehr weiche, bernsteingelbe bis rothbraune,
transparente Masse ersetzt, welche fibrillären Bau besitzt und
zuweilen kleine Knochenfragmente einschliesst. Ihre Verthei-
lung ist meistens eine sehr ungleiche. Beim Eintrocknen sinkt
die Stelle vollständig ein, und es bleibt eine Höhlung mit
unregelmässigen Grenzen zurück.

Bei der puriformen Infiltration ist die Spongiosa von
einer eiterähnlichen Masse infiltrirt. Durch Usur und schliessliche
vollständige Zerstörung der Knochen-Lamellen kommt es zur
Bildung von verschiedenen grossen Höhlen, mit puriformer Flüssig-
keit als Inhalt. Auch der Knorpel kann auf diese Weise
zerstört werden. Sehr häufig finden sich Kalkfragmente oder
wirkliche Knochensequester in der gelben Masse.

Der Bruch vollzieht sich in der Regel nicht in der Knorpel-
knochenlinie, sondern in einem Punkt des Diaphysenendes,
welcher ihr sehr nahe ist. Periost und Perichondrium ver-
binden in diesem Stadium noch die beiden Fragmente, diese
rutschen jedoch aufeinander, und man kann sagen, dass eine
Ephiphysenablösung besteht. Es entzündet sich nun die
Weichtheile der Umgebung, durch Vereiterung entstehen peri-
articuläre Schwellungen, eines der hervorstechendsten
klinischen Zeichen der Epiphysenablösung.

Die weitem klinischen Kennzeichen, welche die Diagnose
der Epiphysenablösung gestatten, sind: Crepitation in der
Nähe der Gelenke, besonders aber die Pseudoparalyse.
Letzterer Zustand besteht in einer mehr oder weniger ausgespro-
chenen Bewegungslosigkeit. Die obern Extremitäten liegen
gewöhnlich dem Rumpf entlang, Vorderarm und Hand in
Pronation. Die untere Extremität ist meistens ausgestreckt,
hängt schlaff, wenn man das Kind aufhebt, und pendelt
bei jeder Erschütterung. Durch Kneipen oder Stechen kann
man leicht Muskelcontractionen hervorrufen. Dabei ist die
Sensibilität erhalten, es fehlt jede Störung in der Function
der nervösen Centralorgane, endlich haben wir die gewöhn-

lichen Aeusserungen der hereditären Syphilis auf Haut oder Schleimhaut.

Parrot acceptirt die von Guéniot gegebene Erklärung der Pseudoparalyse.

Die mikroskopische Untersuchung der erkrankten Knochenenden ergibt eine Vermehrung und Vergrösserung der Chondroplasten in der chondroiden Schicht mit einer nach der Verkalkungszone hin zunehmenden Anhäufung von Fettkörnern in der Umgebung der Kerne. In der Verkalkungszone trifft man weniger zahlreiche und engere Lücken, als normal. Diese enthalten eine geringe Zahl schlecht entwickelter Zellen, welche von einer körnigen Zone umgeben sind.

Die mannigfaltigen Farbennuancen in der Spongiosa betrachtet Parrot zum Theil als den Ausdruck einer ungleichmässigen Vascularisation, zum Theil als erstes Zeichen des atrophischen Processes, welcher der gelatinösen Masse oder der eiterähnlichen Flüssigkeit Entstehung gibt.

An den gelatinösen Erweichungsheerden sieht man in der Peripherie kleine Lamellen eines faserigen Bindegewebes, dazwischen Räume, welche Zellen und Kerne ähnlich denen des Knochenmarks enthalten, ferner mannigfaltig geformte Granulationen, wenig Fett. Näher dem Centrum werden die Fasern undeutlich und weichen auseinander, die Granulationen und das Fett werden reichlicher.

Die eiterähnliche Masse findet sich entweder in unregelmässigen, in die Spongiosa eingegrabenen Höhlen oder in den Maschen des Gewebes. Die Balken sind in diesem Fall fast immer durch Resorption verändert. Zusammengesetzt wird diese Masse von zahlreichen in Zerstörung begriffenen Kernen, Fettkügelchen, in Essigsäure löslichen, körnigen Gebilden. Es handelt sich also nicht um Eiter.

Gegen die Auffassung des Processes als entzündlichen Vorgang spricht sich Parrot mit Entschiedenheit aus. Er lässt sich in keine genetische Erklärung ein und nennt den Process einfach: syphilitische Ernährungsstörung der Knochen (Dystrophie syphilitique).

Dass Parrot der Thatsache des Alters der hierher gehörigen Kranken eine grosse Rolle überweist, ist schon erwähnt

worden. Wie gewisse andere Organe vermöge des Alters von syphilitischen Affectionen betroffen werden (Thymus, Leber), so verhalte es sich auch mit dem Skelet gegenüber den beschriebenen Veränderungen. Ausserdem zeige sich auch hierin die allgemeine Eigenthümlichkeit des Alters der Neugeborenen, in Verbindung mit verschiedenen Krankheiten atrophische Processe und infolge hievon Verfettung der anatomischen Elemente hervorzurufen.

Mit Bezug auf die Vertheilung der Läsion sagt Parrot, dass nicht das ganze Skelet ergriffen, dass hingegen die langen Knochen fast constant afficirt seien. Als Regel stellte er auf, dass die dicksten Knochen die kränksten sind. Die absteigende Scala lautet: Femur, Humerus und Tibia, Ulna und Radius, Fibula und Costæ, Os ilei, Scapula, Clavicula, Calcaneus, Astragalus, Ossa metatarsi et metacarpi.

Die innern Knochenveränderungen prädominiren fast immer an einem Ende. Für Femur, Ulna, Radius ist es das untere, für Humerus und Tibia das obere Ende. An der Fibula besteht kein ausgesprochener Unterschied. Parrot hebt die Uebereinstimmung dieser Regel mit der von Ollier für das Knochenwachsthum aufgestellten hervor: «An der obern Extremität ist es das vom Ellbogen entfernte Ende, welches am meisten wächst; an der untern Extremität ist es das vom Knie entfernte Ende, welches am wenigsten wächst.»

Parrot hat die Affection bei syphilitischen Föten und Neugeborenen constant beobachtet, während er bei nicht-syphilitischen Kindern niemals analoge Veränderungen gefunden.

Bei Kranken über zwei Monate erleidet die Läsion gewisse Veränderungen, einzelne Eigenthümlichkeiten treten zurück, andere werden deutlicher, und schliesslich ergibt sich eine der Rachitis nahestehende oder selbst mit ihr zusammenfallende Umwandlung. Es ist dann die Rachitis ein neuer Ausdruck für die hereditäre Syphilis.

Epiphysenablösung kommt nur bei Neugeborenen vor; je jünger das Kind, um so mehr ist sie zu befürchten.

Parrot verfolgte die am Schlusse der analysirten Arbeit angedeuteten Beziehungen der hereditären Syphilis zur Rachitis noch weiter. Er befand sich dazu in der günstigsten Lage,

indem er als Arzt des Pariser Findelhauses ein klinisches und anatomisches Material von seltener Reichhaltigkeit zur Verfügung hatte, das er einem eingehenden und fortgesetzten Studium unterzog.

Bevor wir an die Fixirung der Anschauungen gehen, wie dieselben sich bei Parrot aus seinen Beobachtungen und Untersuchungen herausbildeten, sei nur kurz eines von Charrin veröffentlichten Falles von Pseudoparalyse gedacht. Die anatomischen Beschreibungen Parrot's und Charrin's decken sich nahezu vollkommen. Charrin fasst die Affection als eine Ernährungsstörung auf, welche einerseits zur Atrophie der knochenbildenden Elemente, andererseits zur Bildung von dem osteoiden Gewebe ähnlicher Knochenmasse führt.

Schärfer und eingehender als bisher legte Parrot die Beziehungen zwischen Rachitis und Syphilis dar in der kleinen Mittheilung: „*Les lésions osseuses de la Syphilis héréditaire et le Rachitis.*“ (Archives de Physiologie normale et patholog. 1876.) In grossen Zügen gibt er ein Gesamtbild der Entwicklung der Epiphysärerkrankung, wie sie sich dem unbewaffneten Auge in ihrem Verlaufe präsentirt, und als deren letzte Phase die Rachitis erscheint. Parrot konnte sich damals schon auf die Untersuchung von über 50 Fällen stützen, welche ihn zur Aufstellung des Satzes führte: «Bei jedem Fötus oder jedem Kinde aus dem ersten Alter, welches auf seiner Haut, den Schleimhäuten oder in den Eingeweiden ein Zeichen hereditärer Syphilis trägt, ist das Knochensystem verändert.» Die Bilder, unter denen die Affection erscheint, sind sehr verschieden, sie bilden eine Art pathologischer Progression, bei der jedes Glied durch die Beziehung zwischen dem Alter der Krankheit und dem Alter des kranken Individuums ausgedrückt wird. Die langen Knochen der Extremitäten, mit Ausnahme derjenigen der Hand und des Fusses, sind mit dem Schulterblatt, dem Hüftbein und dem Schädel am häufigsten ergriffen; dann kommen Rippen, Schlüsselbein, Metakarpal- und Metatarsalknochen, schliesslich die Wirbel. Die Symmetrie der Läsion ist constant.

Parrot begnügt sich, aus den äusserst zahlreichen, in Wirklichkeit vorkommenden Entwicklungsstufen vier heraus-

zuheben und als Stadien zu markiren. Die beiden ersten Stadien werden bei Föten und bei Kindern gefunden, welche einige Tage nach der Geburt starben; das dritte und vierte Stadium findet sich bei ältern Kindern.

Im ersten Stadium sind die Knochen schwerer als im normalen Zustande durch Knochenauflagerungen von verschiedener Dicke und Ausdehnung. Der Dickendurchmesser der Knochen kann durch diese Neubildungen an einzelnen Punkten verdoppelt werden. Die Kalkinfiltrationszone ist höher als normal, bisweilen leicht unregelmässig.

Im zweiten Stadium sind die neugebildeten Schichten poröser und nehmen gewisse Lieblingssitze ein: untere Theil der Humerusdiaphyse, obere Theil der Ulna, vordere Seite des Femur und innere Seite der Tibia. Charakteristisch für diese Periode ist die gelatinöse Atrophie, welche erst in Form unregelmässiger, gelblicher Flecken sichtbar wird, in denen alsdann eine kirschrothe, transparente, von einem Fadenwerk durchzogene, geléeartige Masse auftritt, welche die harten Parteen allmählich ersetzt. Die Veränderung verbreitet sich continuirlich oder in Form von Inseln auf die Compacta der Diaphyse, die Kalkinfiltrationszone, schliesslich auf den Knorpel selbst. Unter dem Einfluss spontaner oder den kindlichen Gliedern mitgetheilte Bewegungen kommt es zu einem Bruch in der Nähe des Knorpels und infolge dessen zu den Erscheinungen der Pseudoparalyse. Die Eiterungsprocesse sind secundäre, mit der Syphilis nicht unmittelbar zusammenhängende Erscheinungen.

Die dritte Stufe ist charakterisirt durch eine lebhaft entwickelte Entwicklung von Markgewebe zwischen den einzelnen Schichten der Knochenauflagerungen, sowie zwischen letztern und der Diaphyse. Bisweilen begegnet man noch der gelatinösen Degeneration, welche nun ihre Activität eingebüsst hat. Das eigentliche Merkmal dieser Stufe findet sich auf der untern Partie des Humerus, unterhalb des Foramen nutritivum. Diese Partie ist allseitig beträchtlich verdickt durch das Vorhandensein einer oder mehrerer osteophytischer Schichten, welche durch rothes Markgewebe von einander getrennt sind. Die Dickenzunahme ist am bedeutendsten von vorn nach hinten.

Die Kalkinfiltrationszone ist weniger scharf. Auffallend durch ihre Höhe und Weichheit ist die chondroide Schicht.

Das vierte Stadium ist ausgezeichnet durch das Auftreten spongoiden Gewebes an der Peripherie der Diaphyse und ihrem Ende, wo es die Kalkinfiltrationszone zu verdrängen sucht. Die charakteristische Difformität des Humerus ist stärker. Je älter nun die Individuen werden, um so mehr prägen sich die Kennzeichen der Rachitis aus.

Vergleicht man die 3 hauptsächlichsten Kennzeichen der Rachitis (Spongoides Gewebe, Markbildung und Entkalkung) mit den Veränderungen bei hereditärer Syphilis, so findet man, dass die dritte Entwicklungsstufe der letztern die Wucherung des Markgewebes und die Entkalkung mit der Rachitis gemein hat. Auf der vierten Stufe werden die Berührungspunkte zahlreicher, und das Vorhandensein des spongoiden Gewebes verleiht beiden Processen von vorneherein grosse Aehnlichkeit.

In der charakteristischen Form gewisser Knochen, besonders des Humerus, in der grössern Dichtigkeit des spongoiden Gewebes, der weniger mächtigen Entwicklung der chondroiden Schicht bei der hereditär-syphilitischen Epiphysenerkrankung glaubte Parrot noch genügende Untercheidungszeichen gegenüber der nicht-syphilitischen Rachitis zu haben.

Während also Parrot zu dieser Zeit in seinen Anschauungen über das Verhältniss von Syphilis und Rachitis den Standpunkt einnahm, dass es eine durch gewisse Eigenthümlichkeiten charakterisirte Rachitis hereditär-syphilitischen Ursprungs gebe — modificirte er im Laufe der nächsten Jahre seine bezüglichen Ansichten dahin, dass er, gestützt auf die anatomischen Untersuchungen von circa 120 Fällen, den mit allen bisherigen Erfahrungen im Widerspruch stehenden Satz aufstellte: „Die Rachitis kennt keine andere Quelle als die hereditäre Syphilis. Die Rachitis besteht nicht ausserhalb der hereditären Syphilis, sie ist in Wirklichkeit nur eine ihrer Etapen, man muss sie folglich als besondere Krankheit, als Krankheitspecies aus dem nosologischen Rahmen streichen.“ (Syphilis héréditaire et Rachitis, Progrès médical, 1880.)

Auch das Gebiet der Craniotabes suchte Parrot der hereditären Syphilis zu erobern. (Revue mensuelle de Médecine et de Chirurgie 1879, No. 10: *Les perforations craniennes spontanées chez les enfants du premier âge.*)

Nach seinen Beobachtungen entstehen die spontanen Schädel-Perforationen bei Kindern als schalen- oder rinnenförmige Vertiefungen der Innenfläche, welche durch verschieden stark vorspringende Leisten geschieden sind. Die nach aussen fortschreitende Usur ergreift schliesslich die äussere Tafel, bewirkt hochgradige Verdünnung derselben, endlich vollständigen Schwund, so dass sich an der betreffenden Stelle nur mehr Dura und Periost vorfindet. Der Durchmesser der so entstandenen Oeffnungen schwankt zwischen 1 mm und 2 cm. Die Oeffnung verengert sich nach aussen trichterförmig.

Dieser Usuren und Perforationen unterscheidet Parrot zwei Formen, eine intrauterin und eine nach der Geburt sich entwickelnde.

Die erste Form kommt bei Kindern im Alter von mehreren Tagen zur Beobachtung; zumeist handelt es sich um zu früh geborne Früchte. Ihr Sitz ist der vordere obere Theil des Schädels, die Umgebung der grossen Fontanelle. Die Läsionen sind symmetrisch angeordnet, überschreiten nach unten eine durch die Tubera front. und pariet. gezogene Linie nicht und erreichen nach innen die Nähte niemals. Auf der Aussenfläche des Schädels treten an den entsprechenden Stellen kleine Vortreibungen auf. Parrot beobachtete diese congenitale Form 44-mal. Das mittlere Alter betrug in diesen Fällen 17, das höchste Alter 53 Tage. Die Frage über die Natur dieses Processes wird offen gelassen und ihr syphilitischer Charakter nur als Möglichkeit hingestellt.

2 Mit Bestimmtheit hingegen werden die nach der Geburt entstehenden Perforationen auf die hereditäre Lues zurückgeführt. Im Gegensatz zu den Läsionen intrauterinen Ursprungs finden sie sich in der hintern untern Partie des Schädels, im Bereich des Hinterhauptbeines und des angrenzenden Theiles der Parietalknochen. Unter 135 Fällen waren sie 87-mal symmetrisch angeordnet, 45-mal mit ausgesprochenem Ueberwiegen auf der rechten, nur 7-mal auf der linken Seite. In

X den Fällen mit symmetrischen Läsionen waren die Usuren viel häufiger, als die Perforationen; bei vorzugsweiser Bethheiligung der rechten Seite hielten sich beide Varietäten in Rücksicht auf die Zahl das Gleichgewicht; bei den 7 Kindern mit vorherrschendem Ergriffensein der linken Seite kamen 5 Fälle von Perforation auf 2 Fälle von Usur. Wo Perforationen waren, fanden sich immer gleichzeitig auch Usuren. Die symmetrischen Läsionen betrafen fast durchgehend symmetrisch gebaute Schädel, hinwieder wurde Asymmetrie der Läsion ohne gleichzeitige Asymmetrie des Schädels (Plagiocephalie) nur ausnahmsweise beobachtet. Am Hinterhauptbeine nahmen sie die Gross- und Kleinhirngruben ein, die Crista interna und die Sulci waren niemals ergriffen. Ueber die relative Häufigkeit der Craniotabes bei syphilitischen Kindern und die numerische Vertheilung auf die verschiedenen Alter gibt Parrot nachstehende Uebersicht.

Schädel syphilitischer Kinder.

Wirkliches Alter	Ohne Läsion.		Mit Läsion.	
	Zahl der Fälle	Mittleres Alter	Zahl der Fälle	Mittleres Alter
4 Frühgeburten	4	—	—	—
1 Tag bis 1 Monat	13	—	—	—
1 Monat bis 1 Jahr	64	6 Monate	77	8 Monate
1 Jahr bis 2 Jahre	33	18 „ u. 9 T.	46	15 „ u. 18 T.
2 Jahre bis 3 „	20	29 „ u. 12 T.	10	29 „ u. 18 T.
3 „ bis 4 „	2	—	1	—
4 „ bis 5 „	—	—	1	—
	136		135	

Im Ganzen 271 Fälle.

Bei Frühgebornen und Neugebornen unter 1 Monat und bei Kindern über 4 Jahre fanden sich also die Veränderungen nicht.

Die Schädel mit Perforationen und Usuren waren ausgezeichnet durch eine weite Fontanelle und das Auftreten von circumscripiten oder flächenhaften Osteophyten in der Gegend des Vorderschädels.

Für die Entstehung beider Formen von Craniotabes gibt Parrot eine identische Erklärung. Grundbedingung für das Zustandekommen derselben ist eine solche Ernährungsstörung

des Knochens, welche dessen Widerstandsfähigkeit bedeutend herabsetzt. Dies ist bei der hereditären Syphilis in ihrer «rachitischen Periode» der Fall, einerseits durch Rarefaction und Decalcination der bereits vorhandenen Knochenmasse, andererseits durch mangelhaften Gehalt der neugebildeten an Kalksalzen und Osteoplasten. Bei einem derartig veränderten Schädel sind natürlich die Folgen des physiologischen Hirndruckes und der physiologischen Hirnbewegungen viel weitergehende, als bei normaler Knochenbeschaffenheit. Während sich bei einem gesunden Schädel die Schwere und Reibung des Gehirns einzig nur durch eine gleichmässige Verdünnung der Knochenschale an der abschüssigsten Partie geltend macht, da, wo eine directe Berührung von Hirn und knöcherner Wand, ohne Zwischenlagerung von Cerebrospinalflüssigkeit, stattfindet — graben sich hier die Hirnwülste in die Schädelwand Rinnen und treiben ihr Zerstörungswerk bis auf die resistente Dura und das Periost, gleichwie ein Aneurysmasack die Wirbelsäule oder einen andern Skelettheil zum Schwunde bringt.

Auf diese Weise ist auch der verschiedene Sitz der intra- und extrauterinen Craniotabes verständlich. Vom 8. Monat der Schwangerschaft an liegt die Frucht mit dem Kopf nach unten im Uterus, und es bildet das Scheitelbein und das Stirnbein die tiefste Stelle, welche von Seite des Hirns dem grössten Druck ausgesetzt ist. Nach der Geburt liegt das Kind in Rücken- oder Rückenseitenlage, und es haben aus diesem Grunde das Hinterhauptbein und die anstossende Partie der Parietalknochen den grössten Druck auszuhalten. Den Grund, warum bei der intrauterinen Form die Aussenfläche des Schädels Vortreibungen zeigt, glaubt Parrot darin suchen zu müssen, dass der Schädel im Uterus von einer leichtverdrängbaren Flüssigkeit umgeben ist, so dass hier die verdünnte Knochenwand zurückgeworfen werden kann, während ein solcher mechanischer Effect beim Liegen auf einem harten Bettstück nicht statthaben kann.

In einer grossen Zahl von Fällen heilen die Perforationen. Nach einigen Jahren kann es schwierig, ja geradezu unmöglich sein, von einer früher bestandenen Perforation auch nur eine Spur nachzuweisen.

Am Schluss der citirten Arbeit wendet sich Parrot gegen die Angabe Elsässer's, dass die Craniotabes niemals congenital und früher als im Alter von 3 Monaten vorkomme. Anknüpfend an die schon von diesem Beobachter hervorgehobene Verwandtschaft mit den rachitischen Veränderungen bemerkt er: «Ich bin weiter gegangen als der deutsche Autor und habe bewiesen, dass die Craniotabes die Rachitis des Schädels selbst ist, d. h., eine der häufigsten Erscheinungsformen der hereditären Syphilis. Die Craniotabes ist also keine eigenartige Krankheit, wie Elsässer meint, und der symptomatologische Apparat, womit dieser sie ausstaffirt hat, ist reines Fantasiewerk. Die Local- und Allgemeinsymptome, von denen er spricht . . . sind nicht Folge der Schädelläsion, sondern der Krankheit, wovon jene eine Aeusserung darstellt, d. h. der Syphilis.»

Der Erklärung von West, Giraldes, Broca gegenüber, welche eine Hypertrophie der Hirnwindungen heranziehen, macht Parrot den Einwurf, dass es sonderbar wäre, wenn die Hypertrophie mit der Lagerung des Kindes wechseln, und gerade da ein Uebermass der Ernährung sich geltend machen sollte, wo die Circulation gehemmt ist.

Die Schädelperforationen bilden jedoch keine ausschliessliche Eigenthümlichkeit der spongoiden Periode der hereditären Knochensyphilis, sondern Parrot fand sie auch in einem frühern Entwicklungsstadium, wo sie jedoch ihre Entstehung der «gelatinösen Atrophie» verdanken, unter dem äussern Periost beginnen und nach der Dura zu fortschreiten.

Durch reichliche Osteophytenbildung auf dem Stirnbein und dem vordern Theil der Parietalknochen, zu beiden Seiten der grossen Fontanelle und des anstossenden Theiles der Pfeilnaht, erhält der Schädel eine charakteristische Configuration, welche Parrot als natiform bezeichnete.

Seine höchst einseitigen Anschauungen über die Aetiologie der Rachitis hielt dieser Autor mit grosser Zähigkeit fest, trotzdem er sich damit in offenem Widerspruch mit den klinischen Erfahrungen fast sämtlicher Fachgenossen befand.

Die Beziehungen zwischen hereditärer Syphilis und Rachitis bildeten auch ein Discussionsthema des 7. internationalen medicinischen Congresses in London. Parrot vertrat seinen Stand-

punkt in einem zusammenfassenden Vortrage, worin er 3 Typen der hereditär-luetischen Knochenaffection aufstellte, die Typen der harten Osteophyten, der gelatiniformen Atrophie und des spongoiden Gewebes. Letzterer ist charakterisirt durch das Auftreten von peridiaphysären Osteophyten, besonders in der Nähe der Epiphyse, von wo aus ein sprossenförmiges Vordringen in die gewucherte chondroide Schicht des Knorpels stattfindet. Gleichzeitig hat der ganze Knochen durch Entkalkung und excessive Markgewebsentwicklung an Härte eingebüsst. Dadurch entstehen knotige Anschwellungen der Knochenenden, Verschiebungen der Gelenkflächen, Verkrümmungen und Fracturen der Diaphysen. Ist der Process in dieses letzte Stadium eingetreten, so offenbart er eine spontane Neigung zum Ausheilen, theils ohne, theils mit Difförmität. Das Hauptargument, worauf sich der syphilitische Charakter der Rachitis gründen sollte, suchte Parrot in der histologischen Uebereinstimmung der Osteophyten des ersten und zweiten Typus, welche unzweifelhaft luetischer Abkunft sind, mit den Osteophyten des dritten Typus, welcher mit der Rachitis zusammenfällt. Ausserdem konnte er bei einer beträchtlichen Zahl von Rachitischen aus verschiedenen Altern hereditäre Syphilis nachweisen.

Die meisten Theilnehmer an der dem Vortrage folgenden Discussion räumten der hereditären Syphilis insofern eine Stelle in der Aetiologie der Rachitis ein, als sie eines der vielen schwächenden Momente darstellt, welche in ihrer Einwirkung auf den Organismus zur Rachitis führen können. Mit Ausnahme von *Gibert* waren alle darin einig, dass sich Angesichts der klinischen Thatsachen die ausschliessliche Rolle der hereditären Syphilis als Causalmoment der Rachitis nicht aufrecht halten lasse. *West* betonte insbesondere den Widerspruch dieser Auffassung mit der Thatsache, dass es Länder gebe, wo die Syphilis äusserst häufig, die Rachitis hingegen unbekannt sei. *Kassowitz* hielt gleichfalls dafür, dass das syphilitische Gift den rachitischen Process in den Knochen hervorrufen und unterhalten könne, dass jedoch der numerische Antheil der Syphilis an der Entstehung der Rachitis übertrieben worden. Speciell mit Bezug auf die Craniotabes fand er unter 100 Kindern unter 1 Jahre 84 zweifellos rachitische. Von diesen 84 Rachitischen

waren 47 mit Craniotabes behaftet, 3 Kinder von den 84 waren hereditär-syphilitisch. Von diesen 3 hereditär-syphilitischen rachitischen Kindern zeigten 2 die Erscheinungen der rachitischen Schädelweichung. Die 45 übrigen Kinder mit Craniotabes waren nicht hereditär-syphilitisch.

Da sich die Anschauungen Parrot's ausschliesslich auf Grund eigener Beobachtungen entwickelten und eine Continuität in ihren Umwandlungen besitzen, war es angezeigt, sie in ihrem Zusammenhang zu schildern. Wir müssen nun in der Zeit zurückgreifen, um einige Beobachtungen zu notiren, welche in eine frühere Periode fallen.

Gressent führt in seiner These; „*Des manifestations tardives de la Syphilis héréditaire*“ (Paris 1874), 5 Beobachtungen von Knochenaffectionen bei Syphilis hereditaria tarda an. Die erste stammt von Trousseau und bezieht sich auf ein 20-jähriges Mädchen, das schon im Alter von 5 Jahren sehr schmerzhaft Anschwellungen beider Unterschenkel bekommen hatte, seit 2 Monaten Mund- und Pharynxgeschwüre zeigte, und bei der Untersuchung gewaltige Periostosen der Oberarme aufwies, ohne dass für eine acquirirte Syphilis Anhaltspunkte zu finden waren. — Der zweite Fall wurde von Duménil am Hôtel-Dieu in Rouen beobachtet. Es handelte sich um einen schwächlichen 17-jährigen Jungen, dessen Mutter mit schweren tertiären Affectionen behaftet war und den Beginn ihrer Erkrankung schon vor der Geburt des Patienten datirte. Kurz nach der Geburt bemerkte die Mutter an ihrem Kinde eine eigenthümliche Difformität des r. Ellbogens, im Uebrigen beobachtete sie nichts Abnormes während der Entwicklung des Kranken. Bei der Untersuchung fand man den r. Vorderarm in Pronationsstellung und im Zustande der Atrophie, zwischen Olekranon und Condylus externus des rechten Humerus eine stark vorspringende Exostose, welche mit dem Radius zusammenhing und dessen Bewegungen mitmachte. Der äussere Rand des Humerus war nach unten verlängert. Die Bewegungen waren gehemmt, aber nicht schmerzhaft. Vor 3 Jahren hatte der Junge eine Augenkrankheit, welche ihn während 3 Monaten des Gesichtes beraubte, und wovon zur Zeit nichts mehr nachzuweisen war.

Seit 2¹/₂ Jahren hatte er eine grosse Exostose an der Grenze zwischen oberem und mittlerem Drittel der rechten Tibia.

Die 3 übrigen Krankengeschichten (von Sperino und Ricord) betreffen Zerstörungen des weichen und Perforationen des harten Gaumens bei 11-, 15- und 17-jährigen Individuen.

Taylor (*Syphilitic Lesion of the osseous system in infants and young children*, New-York, 1875. — Nach dem Referat in Schmidt's Jahrbüchern.) brachte die pathologisch-anatomischen Verhältnisse der Knochenerkrankungen in innige Beziehung zu den klinischen Erscheinungen sowohl bei den Kindern, als auch bei den Eltern. Er führte den Nachweis, dass man unter Berücksichtigung eines bestimmten Symptomencomplexes schon am Lebenden die Erkrankung der Knochenenden und Gelenkpartien nachweisen kann. Die Knochenaufreibungen theilte er in solche ein, welche sich zurückbilden, und in solche, welche von einer Degeneration gefolgt sind. Die Affectionen sitzen häufiger am peripheren Ende der Knochen. Das zahlreichere Vorkommen am untern Femurende, wie Wegner beobachtet hatte, konnte Taylor durch klinische Beobachtungen nicht bestätigen. Auftreibungen der Schädelknochen wurden nicht häufig beobachtet. Die Phalangen der Finger waren sehr oft erkrankt. Für das Steissbein, Kreuzbein und Schulterblatt konnte Taylor den klinischen Nachweis einer Affection noch nicht leisten. Im Allgemeinen wurde ein chronischer und ein acuter Verlauf beobachtet. In 2 Fällen wurde klinisch Epiphysenablösung constatirt. Schwere Knochenerkrankungen der Kinder sind ein Ausdruck für die Schwere der elterlichen Syphilis. Die bei hereditär-syphilitischen Kindern auftretende Rachitis betrachtet Taylor als eine Folge des dyskrasischen Zustandes, welcher von der hereditären Syphilis verursacht wird, nicht aber als Syphilis selbst.

In einer sehr eingehend und sorgfältig bearbeiteten Monographie von *Augagneur*: „*Étude sur la Syphilis héréditaire tardive*“ (Paris 1879), finden sich 85 bezügliche Krankengeschichten aus der gesammten Literatur in tabellarischer Weise aufgeführt, darunter 28 Fälle mit Knochenaffectionen. Dazu kommt eine

vom Verfasser selbst mitgetheilte Beobachtung über einen Fall von Hyperostose beider Tibiä. Augagneur führt die Erkrankungen des Knochensystems auf 3 Typen zurück.

Bei den Fällen des ersten Typus ist das Periost und die oberflächliche Schicht des Knochens ergriffen. Klinisch sind sie charakterisirt durch leichte Schwellung, bedeutende Druckempfindlichkeit und namentlich durch die dolores osteocopi, welche nahezu pathognomisch sind. Die Dauer ist eine sehr lange. Jodkali beeinflusst die Affection sehr rasch.

Bei der zweiten Form sind auch die tiefern Lagen des Knochens ergriffen, es kommt zur condensirenden Ostitis. Die osteokopischen Schmerzen sind hier weniger ausgesprochen. Jodkali entfaltet auch hier bedeutende Wirkungen. Durch fortschreitende Sklerosirung des Knochengewebes kann Verschluss der ernährenden Gefässe und dadurch partielle Nekrose eintreten. Die Exostosen gehören gleichfalls hieher. Ihr Sitz ist von grosser Bedeutung; auf der Innenfläche des Schädels und im Wirbelcanal bedingen sie eine grosse Gefahr wegen allfälliger Compression der Nervencentren.

Der dritte Typus ist repräsentirt durch die mehr circumscript oder mehr diffus auftretenden Knochengummata, besonders Schädel und Gaumengewölbe.

Augagneur bemerkt: «Im Ganzen verhält sich die hereditäre Spätsyphilis gegenüber den Knochen absolut wie die acquirirte Syphilis. Sie ergreift der Häufigkeit nach: die Tibiä, die Gesichtsknochen und das Gaumengewölbe, den Femur, den Schädel, die obern Extremitäten, etc.»

Ganz eigenartige Befunde, welche von keinem andern Forscher erwähnt wurden, sind von *Haab* (1875) und *Verguth* (1881) beschrieben worden. Das Gemeinsame ihrer Befunde liegt darin, dass eine Spaltbildung im Bereich des Knorpels auftrat, welche auf verschiedene Processe zurückzuführen war.

In dem ersten der von *Haab* beschriebenen Fälle handelt es sich um einen in linearer Ausdehnung stattfindenden feinkörnigen Zerfall der Knorpelgrundsubstanz. Im zweiten Fall wurde die Knorpelablösung durch eine übermässige Wucherung der Knorpelzellen an der Grenze zwischen proliferirender und

hypertrophischer Zone und allmählichen Zerfall derselben bewirkt, während gleichzeitig die Grundsubstanz zerfiel und von den Markräumen der Spongiosa aus nach dem Knorpel hin eine Wucherung stattfand. Haab fasst den pathologischen Vorgang im zweiten Fall als syphilitische Chondritis auf.

Veraguth (1881) fand in seinen beiden Fällen: im ersten Stadium eine Verbreiterung der Verkalkungszone mit papillenartigen Ausläufern gegen die hypertrophische Schicht, eine starke Vascularisation im unverkalkten Knorpel; in einem spätern Stadium war die Grundsubstanz von feinen Fäserchen und Faserbündeln durchzogen, die Zellen der Proliferationszone waren länglich, klein, ohne deutlichen Kern. Die Spaltbildung erfolgte in der Weise, dass die Fibrillenbündel auseinanderwichen, und zwar in der Schicht des proliferirenden Knorpels. Indem mehrere solcher kleiner Spalten mit einander verschmolzen, kam es zur Bildung grösserer Lücken. Veraguth schliesst sich der Haab'schen Auffassung als «Chondritis syphilitica» an.

Wie sehr sich die Beobachtungsergebnisse unter dem Einfluss der erworbenen Kenntnisse gegenüber den frühern Beobachtungen änderten, geht aus den „pädiatrischen Mittheilungen von Abelin“ in Stockholm hervor (1879). Unter 112 Fällen hereditärer Syphilis wurden 15-mal Knochenaffectionen klinisch beobachtet, also in mehr als 13 %. In 3 Fällen waren die Knochenaffectionen die ersten wahrnehmbaren Symptome von Syphilis. Die gewöhnlich beobachtete Symptomenreihe bei der Epiphysärerkrankung war: erst Auftreibung der Epiphysen, dann mehr oder weniger entwickelte, oft multiple Periostitis an den Diaphysen, Erschwerung der Bewegung. In einzelnen Fällen fanden sich Knochenaffectionen erst im Alter von 5—8 Monaten, in 2 Fällen sogar erst nach Abschluss des ersten Lebensjahres. Als wichtige Unterscheidungszeichen zwischen tuberculösen und syphilitischen Knochenaffectionen gibt der Autor an: den Sitz der Knochenaffection und das Alter des Individuums. Hereditär-syphilitische Knochenaffectionen ergreifen in erster Linie die Epiphysen, tuberculöse nur die Diaphysen der langen Knochen, seltener die Knochen

DD
/

DD
des Schädels und Gesichtes. Die Knochenaffectionen bei hereditärer Syphilis treten im uterinen Leben und in den ersten Wochen nach der Geburt auf, bei der Tuberculose bisweilen in den letzten Monaten des 1. Jahres, häufiger erst im 2.—8. oder 9. Lebensjahr.

Lees und *Barlow* publicirten im Jahre 1880 ihre Untersuchungsergebnisse über die Aetiologie der Craniotabes. Unter 100 an Craniotabes leidenden Kindern waren 47 hereditär-syphilitisch, woraus die Beobachter den Schluss zogen, dass die Syphilis die häufigste Ursache von Craniotabes bilde. Ihre Ansicht über die ätiologische Beziehung der Syphilis zur Rachitis im Allgemeinen formulirten sie dahin, dass syphilitische Kinder besonders zur Rachitis geneigt sind (*Schmidt's Jahrbücher* 1882).

Heubner (*Virchow's Archiv* 1881, Bd. 84) theilte 2 Fälle von hereditärer Syphilis mit Epiphysärerkrankung mit, bei denen der Tod durch Complication mit articulärer und periarticulärer Eiterung bedingt wurde. Schon 3 Jahre zuvor hatte *Güterbock* 4 klinisch beobachtete Fälle von Gelenkaffection bei hereditär-syphilitischen Kindern publicirt, welche specifische Eigenthümlichkeiten hatten und deshalb als eine besondere Aeusserung der Diathese angesehen wurden. Heubner verwarf die Erklärungen, wie sie Parrot, Taylor und Güterbock über die Entstehung articulärer und periarticulärer Eiterung gegeben, und betonte, dass das Säuglingsalter überhaupt zu Eiterungsprocessen disponire. Die localen Eiterherde könnten nach seiner Vorstellung vielleicht durch Ablagerung des im Blute circulirenden oder von den kranken Knochenstellen aus verbreiteten Giftes hervorgerufen werden, welches nun dort der Disposition des Säuglings gemäss, Eiterungen statt gummatöser Prozesse bewirke.

In klinischer Beziehung hebt er die intensiven Schmerzen, das begleitende Fieber, die Pseudoparalyse und die ungünstige Prognose als für diese Complication eigenthümlich hervor, während die Knochenkrankung an und für sich meistens einen günstigen Verlauf nehme.

Unter den Veröffentlichungen der letzten Zeit, welche sich

meistens auf einzelne Fälle von Epiphysenablösung beziehen, ragt die Arbeit von Stilling „*Ueber die syphilitische Osteochondritis*“ (Virchow's Archiv, Bd. 89, 1883) hervor, welche genaue und theilweise ganz neue Befunde über die letzte Phase des Processes enthält. Das Material besteht aus 9 Fällen.

In Bezug auf die ersten Stadien bietet er nichts Neues.

Im makroskopischen Bilde des dritten Stadiums erwähnt er das Auftreten eines bunten Granulationsgewebes dicht unter dem Knorpel, in dem röthliche Farbentöne mit braunen und gelblichgrünen Stellen abwechseln. Das anfangs den centralen Theil des Knochens einnehmende Gewebe schiebt sich unter Verdrängung der Bälkchen der Spongiosa gegen Knorpel und Markhöhle vor; es entstehen kleine, mit einer gelben, bröckligen Masse erfüllte Lücken, welche durch Verschmelzung eine Ablösung des Epiphysenknorpels verursachen.

Mikroskopisch findet sich in den an die Markhöhle grenzenden Schichten ein gefäss- und zellenarmes Schleimgewebe mit stark veränderten Knochenpartikeln als Ueberbleibsel der Spongiosa. Dasselbe wird von bindegewebigen, den frühern Knochenbälkchen in Form und Anordnung entsprechenden Streifen durchzogen, in deren Verlauf häufig Knochenplättchen eingeschaltet sind. Es handelt sich demnach um Entkalkung der *Tela ossea* mit nachherigem Zerfall der Grundsubstanz in Fibrillen.

Ein Theil der Spongiosa wird durch lacunäre Einschmelzung zerstört. Es finden sich manchmal Züge von Spindeln und Riesenzellen, welche die Umrisse der ehemaligen Bälkchen erkennen lassen.

Näher der Epiphysengrenze combiniren sich die verschiedenen Prozesse. Es finden sich Trümmer von Knochensubstanz, welche fast bis zur Unkenntlichkeit verunstaltet sind. Durch Zerfall in eine feinkörnige Masse und deren Resorption entstehen Lücken.

Grosse Gefäss-Schlingen und Sprossen von Granulationsgewebe schieben sich weit in den Knorpel vor und lösen Stücke der spongoiden und chondroiden Schicht aus dem Zusammenhang.

Durch Auflösung der Grundsubstanz des Knorpels der angrenzenden Partien in ein Schleimgewebe und durch Proliferation der Zellen kommen auch hier Spalten zu Stande, welche sich mit den durch Resorption der Knochenbälkchen der Spongiosa entstandenen Lücken in Verbindung setzen. Auf diese Weise wird die Lösung der Epiphyse bewerkstelligt. Die Trennungslinie verläuft, wie aus dem Geschilderten hervorgeht, in sehr unregelmässiger Richtung.

Stilling schliesst sich unbedingt der von Wegner von dem Wesen des Processes gegebenen Erklärung an.

Was Parrot und Taylor früher schon klinisch festgestellt, nämlich die Heilungsmöglichkeit der Epiphysenablösung, bestätigt Stilling durch 2 anatomische Beobachtungen. In einem dieser Fälle kam es zu einer völligen Wiedervereinigung der gelösten Stücke.

Bei einem Kind, das 4 Wochen alt starb und 8 Tage vorher eine Pseudoparalyse des linken Armes gezeigt, fanden sich bei der Section die gewöhnlichen Veränderungen an den Epiphysengrenzen. Die obere Epiphyse des linken Humerus und die untere des rechten Femur waren abgelöst. In der Gegend der Trennungslinie fand sich eine bedeutende Verdickung des Periosts, welche nach der Diaphyse hin allmählich abnahm. Die verdickte Partie — bis 8 mm — hatte eine bläulichweisse Färbung, ganz das Aussehen von Knorpelsubstanz bietend.

Die untere Epiphyse des linken Oberschenkels wurde vom Knochen durch eine 3 bis 5 mm breite Schicht dichten Bindegewebes geschieden, in welcher hie und da kleine, bläulich durchscheinende Knorpelpunkte zu erkennen waren. Vom Periost her hatte sich eine ausserordentlich mächtige Auflagerung feinporöser, blutreicher jugendlicher Knochensubstanz gebildet, den Femur bis zur Mitte der Diaphyse scheidenartig umhüllend, nach oben bis zu der Diaphyse und Epiphyse trennenden Bindegewebsschicht reichend, wo sie mit unregelmässigem Rand aufhörte.

Am Oberarm und rechten Oberschenkel fanden sich in der Nähe des Spaltes Callusmassen aus grosszelligem Knorpel, weiter nach unten aus osteoider Substanz bestehend. Am rechten Oberschenkel bestand der Callus grösstentheils aus fertigem

Knochengewebe. Die Bälkchen, welche fast überall einen Beleg von Osteoplasten hatten, zeigten eine Anordnung wie in der Spongiosa, mit Markräumen, deren Längsaxe mit der des Knochens parallel lief, weiter nach der Epiphyse zu noch zahlreiche osteoide Balken und zwischen ihnen auch Stückchen von in Verkalkung begriffenem Knorpel.

Die Zone, welche das eigentliche Verbindungsglied zwischen Diaphyse und Epiphyse darstellte, bestand aus einem zellenreichen, gefässhaltigen Gewebe, dem durch eingelagerte Knorpelfragmente und durch Züge osteoider Substanz, welche an einzelnen Stellen in den Epiphysenknorpel übergingen, eine grössere Festigkeit verliehen wurde. Der Epiphysenknorpel hatte im Allgemeinen normales Aussehen, die Zonen der in Reihen gestellten und der sich vergrössernden Knorpelzellen waren völlig ausgebildet, an verschiedenen Orten fanden sich Andeutungen der spongoiden Schicht und sogar Anlagen primärer Markräume.

Stilling zieht aus diesen Verhältnissen den Schluss, dass der Epiphysenknorpel auch nach stattgefundener Ablösung wieder in Stand gesetzt werden kann, seine für das Längswachsthum so wichtigen Functionen zu übernehmen, nachdem eine von dem Periost gelieferte Neubildung die getrennten Fragmente vereinigt hat.

Die Heilbarkeit der Epiphysenablösung, durch die anatomischen Untersuchungen von Stilling in evidentere Weise bewiesen, fand durch zwei weitere im Jahre 1883 veröffentlichte klinische Beobachtungen ihre volle Bestätigung.

Die eine der Beobachtungen stammt von Millard (*Progrès médical* 1885, No. 20. — Roger: *Recherches cliniques sur les maladies de l'enfance. Paris 1885.*) Der Vater des Kindes hatte 2 $\frac{1}{2}$ Jahre vor seiner Verheirathung Syphilis acquirirt und war von Ricord und Laségue behandelt worden. Das Kind wurde 9 Monate nach der Verheirathung geboren. Die ersten 2 Monate nach der Geburt gedieh das Kind gut, hatte keine syphilitischen Symptome. Eines Tages bemerkte man beim Auskleiden eine Lähmung des linken Armes. Millard sowohl, als der mitbehandelnde Roger, glaubten erst an eine Kinderparalyse, trotz

des Alters und der begleitenden Schmerzen. Nach 10 Tagen wurde auch der rechte Arm paralytisch. Die Aerzte erinnerten sich endlich an die Fälle von Parrot, unterwarfen das Kind einer antisypilitischen Behandlung mit ganz entschiedenem Erfolge. Nach einem Monat war die Heilung sicher. Das Kind wurde bis zum Alter von 6 Jahren mit Unterbrechung weiterbehandelt und zeigte später secundäre Symptome. Zur Zeit der Veröffentlichung war das Kind 8 Jahre alt, von ausgezeichnetem Befinden.

Roques berichtet über einen gleichfalls in Heilung ausgegangenen Fall. Ein Neugeborenes zeigte eine pemphigusartige Eruption und syphilitische Affectionen der Lippen, obschon die Mutter gesund schien und der Vater Syphilis leugnete. Die Eruption ging unter Anwendung des Gibert'schen Syrups (Hydrargyrum bijodat. und Kal. jodat.) rasch zurück. Nach 2 Monaten wurde das Kind, welches geheilt schien und nicht mehr behandelt worden, successive von einer Schwäche der beiden oberen Extremitäten befallen, mit Crepitation und Schmerzhaftigkeit auf der Höhe des oberen Endes beider Humeri. Roques diagnosticirte syphilitische Pseudoparalyse und verordnete den Gibert'schen Syrup. Nach einem Monat beträchtliche Besserung, nach weitem 15 Tagen vollständige Heilung. Die Behandlung wurde noch mehrere Monate fortgesetzt, und das Kind, das zur Zeit der Veröffentlichung 2 Jahre zählte, wurde vollkommen gesund. Der Vater starb später an allgemeiner Paralyse mit vorwiegender Betheiligung des Rückenmarkes.

Selt. Creps.

DD Aus diesen Beobachtungen geht also hervor, dass auch der letzte Grad der Epiphysenerkrankung, die Epiphysenablösung, falls sie frühzeitig als solche erkannt und entsprechend behandelt wird, in einzelnen seltenen Fällen, ohne irgendwelche bleibende Störungen zurückzulassen, in Heilung übergehen kann. Die Schwierigkeiten bei der Diagnose sind verschieden, je nachdem noch anderweitige syphilitische Symptome vorhanden, oder ausschliesslich das klinische Bild der Pseudoparalyse vorliegt. Am häufigsten war die anfängliche Verwechslung mit Kinderlähmung, so im Fall Millard und in andern hier nicht citirten Fällen. Ausschlaggebend sind: die Schmerzen, die Auftreibung

der Gelenkenden, das Verhalten gegenüber elektrischen Reizen,
in seltenen Fällen die Crepitation.

Eine neuere Arbeit von Müller (Virchow's Archiv, Bd. 92.) enthält die pathologisch-anatomischen Untersuchungsergebnisse von 18 Fällen hereditärer Syphilis. Die Knochen wurden nur makroskopisch untersucht, ihre Veränderungen fanden sich am häufigsten unter den Affectionen der verschiedenen Organe. In 2 Fällen konnte makroskopisch keine Läsion nachgewiesen werden, obwohl die Mütter manifest syphilitisch waren. Stärkere Grade, als das Wegner'sche zweite Stadium, kamen nicht zur Beobachtung. Müller fand eine Verbreiterung und Gelbfärbung der Verkalkungszone bei einigen todtfaulen Früchten, wo Syphilis absolut ausgeschlossen war; dabei war aber ihre Begrenzung eine völlig glatte, ohne Zackenbildung. Umgekehrt wurde Verbreiterung zugleich mit zackiger Begrenzung nur bei wohlconstatirter Syphilis gesehen. Müller zieht daraus den Schluss, dass in denjenigen Fällen, wo man bezüglich der Diagnose einzig auf die Knochen angewiesen ist, auf den zackigen Verlauf der provisorischen Knorpelverkalkungszone grosses Gewicht zu legen sei.

In einem in der pädiatrischen Section auf der 56. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte in Freiburg gehaltenen Vortrage «*Ueber Syphilis der Knochen und Gelenke*» gab Steffen, gestützt auf die Durchforschung von 358 Fällen von Syphilis im Kindesalter, eine reichhaltige Uebersicht der hereditär-syphilitischen Knochenaffectionen. Die Gelenkerkrankungen sind weniger berücksichtigt. Unter den 358 Fällen gehörten 42 der acquirirten Syphilis an. 113 Fälle aus der Zahl der hereditär-luetischen Kinder (316) wiesen Knochen- und Gelenkveränderungen auf. Letztere wurde in keinem Abschnitte des kindlichen Lebens vermisst. In Uebereinstimmung mit einer grossen Zahl neuerer Beobachter verwirft Steffen die Syphilis tarda in dem Sinne, dass die erblich übertragene Diathese Jahre hindurch ohne sichtbare Manifestation bleiben könne, um dann im Alter von 4 bis 14 Jahren die ersten Symptome, namentlich an Knochen und Gelenken, hervorzubringen.

Am häufigsten fand er die langen Röhrenknochen erkrankt: 85-mal in 113 Fällen. 32-mal waren fast sämtliche Knochen afficirt. Die beiden Vorderarmknochen waren 21-mal erkrankt, die Tibia 20-mal, der Humerus 19-mal, beide Unterschenkelknochen 14-mal, die Ulna allein 8-mal, das Femur 7-, der Radius 4-, die Fibula 1-mal. In einzelnen, nicht so seltenen Fällen soll jede Knochenveränderung, auch für die mikroskopische Untersuchung, gefehlt haben.

Die pathologischen Prozesse an den langen Röhrenknochen gehen aus vom Periost oder von der Ossificationsgrenze. Dadurch, dass syphilitische Hautgeschwüre bis auf die unterliegenden Knochen dringen, kann Caries und Nekrose als secundärer Vorgang auftreten.

Die periostalen Prozesse treten als diffuse oder circumscriphte, schleichend oder acut sich entwickelnde Schwellungen der Diaphysen auf. Die Verdickungen können zurückgehen oder permanent bleiben, wobei es zur Knochenneubildung kommt. Auf diese Weise entstehen diffuse Verdickungen oder umschriebene Hervorragungen: Hyperostosen. Die diffusen Schwellungen sind in der Regel symmetrisch, betreffen selten mehrere Knochen, sind häufiger im spätern Kindesalter. Die Hyperostosen treten mehr vereinzelt auf, werden in jedem Alter beobachtet. Das Periost kann auch Sitz einer gummösen Wucherung sein. Die Gummata können resorbirt werden, wobei Knochendepressionen zurückbleiben; oder sie können zerfallen und nach aussen durchbrechen. Sie scheinen nur multipel aufzutreten, finden sich gewöhnlich erst nach dem 4. Jahre, in der Mehrzahl im Alter von 8 bis 14 Jahren.

Bei weitem häufiger als diese periostalen Veränderungen ist die Erkrankung der Epiphysendiaphysengrenze. Sie ist pathognomisch für hereditäre Lues, hat in der Regel symmetrische, und sehr oft multiple Verbreitung. Die untere Grenze zwischen Epiphyse und Diaphyse scheint häufiger befallen zu sein als die obere. Klinisch findet sie ihren Ausdruck in einer Anschwellung des Grenzgebietes von Epiphyse und Diaphyse. Bei gleichzeitiger Erkrankung der beiden Vorderarm- oder Unterschenkelknochen erscheinen diese oft wie durch Knochenmasse verschmolzen. Die Osteochondritis scheint bei tod-

geborenen syphilitischen Früchten niemals zu fehlen, wurde in der Mehrzahl der Fälle im Alter von 3 Wochen bis 3 Monaten, seltener von 4 bis 5 Monaten constatirt. Auch im spätern Kindesalter finden sich ausnahmsweise Schwellungen an den Ossificationsgrenzen.

Die Osteochondritis kann ausgehen in *Restitutio ad integrum* oder in Epiphysenablösung. In vielen Fällen wird eine Trennung der Epiphyse von der Diaphyse durch Knochenneubildung vom benachbarten Periost aus verhindert. Aber auch nach vollständiger Ablösung ist noch ein Zusammenwachsen beider Theile möglich. In solchen Fällen soll sich bisweilen eine auffällige Zunahme des Längenwachsthums gezeigt haben. Bisweilen geht der Krankheitsheerd in Eiterung über und kann partielle Zerstörung der Epiphyse und des Knochens veranlassen. Das Gelenk wurde nur in ganz seltenen Fällen in Mitleidenschaft gezogen.

Epiphysentrennung kam 19-mal vor unter 85 Fällen von Erkrankung der langen Röhrenknochen. Die Mehrzahl fällt auf die ersten 4 bis 6 Wochen, nach dem ersten Halbjahr tritt sie nur ausnahmsweise auf.

Fracturen an den Ossificationsgrenzen bei noch nicht erfolgter *Restitutio ad integrum* sind beobachtet für Femur, Humerus, Radius und Ulna.

Die Schädelknochen kommen der Häufigkeit der Erkrankung nach in zweiter Linie. Steffen fand sie 24-mal ergriffen. Die periostalen Processe entsprechen den gleichen Processen an den Röhrenknochen. Es kommen knötchenförmige Wucherungen vor, welche zur Knochenneubildung tendiren, sowie verschieden grosse kugelförmige Gummata. Beide sind in der Regel symmetrisch. Die erstern haben ihren Lieblingssitz an den Rändern der Suturen, namentlich sut. coronalis und sagittalis. Viel häufiger scheinen die Gummata zu sein. Sie sind von elastischer Beschaffenheit und bevorzugen die Ossa front. et parietalia. In einem Fall sah Steffen den ganzen Schädel fast vollständig bedeckt mit Gummata. An den Stellen, wo die Gummata dem Knochen aufsitzen, ist letzterer rau und geröthet. Im Heilungsfall bleiben Depressionen des Knochens zurück. An den Schädelknochen selbst kommt eine diffuse

Infiltration mit mehr oder weniger beträchtlicher Verdickung vor, einzelne oder die gesammten Schädelknochen ergreifend. Bei heerdweiser Erkrankung, die häufig mit periostalen Gummata complicirt ist, kann es zu partieller Nekrose der Tabula externa oder des Knochens in seiner ganzen Dicke kommen, so dass die Dura freiliegt, nachdem eine Ausstossung der losgelösten Knochenstückchen stattgefunden. In einzelnen Fällen finden sich wurmfrassähnliche Erosionen. Die Infiltration der Schädelknochen kann zurückgehen, oder es können diffuse oder heerdweise Verdickungen zurückbleiben.

Auch interne gummöse Periostitis ist beobachtet, namentlich am Stirnbein; Hyperostosen an der Innenfläche der Schädelknochen scheinen sehr selten zu sein.

Die Erkrankungen der Schädelknochen, insbesondere die Perforationen, können angeboren vorkommen. Post partum wurden die Perforationen nur in den zwei ersten Lebensjahren (vgl. übrigens Parrot) beobachtet. Infiltrationen, theils zur Nekrose, theils zur Verdickung führend, wurden schon im ersten Lebensjahr, Hyperostosen in den ersten Lebensjahren constatirt.

Der harte Gaumen, die Knochen und Knorpel der Nase erkranken sehr selten, und zwar gewöhnlich secundär in Folge gummöser Ulceration der bedeckenden Weichtheile. Es sind sieben hierhergehörige Fälle verzeichnet.

Ausserordentlich selten sind die Erkrankungen des Ober- und Unterkiefers. Steffen konnte nur 6 Fälle sammeln. Es handelte sich theils um diffuse oder circumscripte Schwellungen, theils um cariöse oder nekrotische Processe, bedingt durch fortgesetzte Ulceration der bedeckenden Weichtheile.

Die Clavicula, und zwar immer nur das sternale Ende, war in 6 Fällen, deren Alter zwischen 3 und 11 Wochen lag, an einer der Wegner'schen Osteochondritis entsprechenden Affection erkrankt. Beide Claviculä waren nur einmal betroffen. Bei einem 6-wöchentlichen Kinde war das Sternoclaviculargelenk mit Eiter gefüllt und enthielt ein nekrotisches Stück der Diaphyse. Hyperostosen fanden sich bei einem Mädchen von 14 Jahren.

An Sternum und Scapula kommen in ganz seltenen Fällen Caries und Nekrose in Folge von Gummata vor.

Die Erkrankung der Rippen bezieht sich immer auf die Knochenknorpelgrenze, scheint immer doppelseitig zu sein, ohne jedoch dieselben Rippen beider Seiten zu ergreifen, bewirkt eine Anschwellung wie bei Rachitis. Sie wird in 13 Fällen verzeichnet, bei todtgeborenen oder kurz nach der Geburt gestorbenen, bei 4 bis 7 Wochen alten Kindern.

Erkrankungen der Phalangen, der Metakarpal- und Metatarsalknochen zeigten sich in 18 Fällen. Es handelt sich um einen, in seinen Folgen der Spina ventosa ähnlichen, gummösen Process in der Knochenhöhle, der zurückgehen oder Durchbruch nach aussen veranlassen kann. Im letztern Fall kann beträchtliche Zerstörung des Knochens und der benachbarten Gelenke eintreten. Meist bestehen lebhaft Schmerzen. Der Process ist gewöhnlich ein multipler.

Die Handwurzelknochen waren in sehr seltenen Fällen rauh, geschwellt, von eitriger Flüssigkeit umgeben. Die Fusswurzelknochen waren nur in 1 Fall erkrankt (Astragalus und Calcamus). Die Mehrzahl dieser Erkrankungen kamen in den ersten Lebensmonaten vor, in spätern Jahren gelangten meistens nur Ueberbleibsel früherer Processe zur Beobachtung.

Gelenkerkrankungen wurden nur neben bestehenden Knochenaffectionen constatirt, abgesehen von Blutergüssen, wie sie schon in den ersten Tagen nach der Geburt auftreten können. Sie sollen nur vorkommen, wenn sich der syphilitische Process bis zum Gelenk verbreitet hat, und am ehesten da, wo die Ossificationsgrenze intraarticulär liegt. Die beschriebenen Fälle stammen aus den ersten fünf Monaten des Lebens. Es fanden sich Eiterungen in verschiedenen Gelenken. Zahlenangaben über die Häufigkeit der Gelenkerkrankung unter den durchforschten Fällen werden von Steffen nicht gemacht.

