

LUES CONNATA

BEITRÄGE ZUR KLINIK, SEROLOGIE, RÖNTGENOLOGIE
SOWIE ZUR PROPHYLAXE UND THERAPIE

VON

DOZENT DR. MED. JOHANNES OEHME

OBERARZT DER UNIVERSITÄTS-KINDERKLINIK
MARBURG AN DER LAHN, FRÜHER LEIPZIG

2. ERWEITERTE AUFLAGE

MIT 51 ABBILDUNGEN

19



57

VEB GEORG THIEME · LEIPZIG

LUES CONNATA

**ABHANDLUNGEN AUS DEM GEBIETE DER
PRAKTISCHEN KINDERHEILKUNDE**

HERAUSGEGEBEN VON

PROFESSOR DR. ALBRECHT PEIPER

LEIPZIG

BAND 1

19



57

VEB GEORG THIEME · LEIPZIG

Alle Rechte vorbehalten

Copyright 1957 by VEB Georg Thieme, Leipzig

Veröffentlicht unter der Lizenz-Nr. 211/G.-Nr. 490/61/56

des Amtes für Literatur und Verlagswesen der Deutschen Demokratischen Republik

Auftrags-Nr. des Verlages 61

Printed in Germany



Satz und Druck: VEB Leipziger Druckhaus, Leipzig (III/18/203)

Geleitwort

Die vorliegende Reihe dient der Sammlung praktisch, nicht theoretisch wichtiger Arbeiten aus dem Gebiet der Kinderheilkunde, die sich wegen ihrer Länge nicht zur Aufnahme in eine Zeitschrift eignen.

Der 1. Band dieser Reihe stellt sich mit der Bekämpfung der angeborenen Lues eine derartige Aufgabe und soll dazu beitragen, diese gefährliche, aber durchaus vermeidbare Krankheit des Kindesalters überall einzudämmen. OEHME betreut als Oberarzt der Leipziger Universitäts-Kinderklinik seit 1947 alle Kinder mit angeborener Lues. Er hat für diesen Zweck ein eigenes Behandlungsverfahren, das „Leipziger Schema“, angegeben, nach dem im Säuglingsalter ausschließlich Penicillin angewandt und dadurch die Klinikverweildauer auf etwa 3 Wochen verkürzt wird, während früher mehrere Kuren benötigt wurden, die jedesmal $\frac{1}{4}$ Jahr dauerten. Um die gefährdeten Kinder sicher zu erfassen und den Erfolg der Behandlung ständig zu beaufsichtigen, hat OEHME eine besondere Organisation geschaffen, die alle erkrankten oder verdächtigen Kinder in einer Kartei sammelt und über längere Zeit in einer eigenen Sprechstunde beobachtet. Die Organisation arbeitet in engem Einvernehmen mit den poliklinischen Abteilungen für Haut- und Geschlechtskrankheiten und mit den Neugeborenenabteilungen der großen Leipziger Entbindungsanstalten. Als Erfolg der organisierten Bekämpfung der Lues bei Mutter und Kind zeigte sich ein überraschend schnelles Absinken der Zugänge an manifester und latenter angeborener Lues. So fanden sich als Höchstes im Jahre 1950 von 3835 in die Klinik eingewiesenen Kindern 30 Säuglinge mit angeborener Lues, während 1954 unter 4577 Zugängen kein Säugling mit manifester oder latenter Lues connata hier erstmalig Aufnahme fand. Dabei ist hervorzuheben, daß in der DDR jedes Kind mit manifester Lues oder begründetem Verdacht auf latente Lues einzuweisen ist.

Der befriedigende Rückgang der Lues connata bringt es mit sich, daß das Krankheitsbild unseren jungen Ärzten fortschreitend unbekannter wird. Es erscheint daher angebracht, die Erfahrungen an dem früher so reichen Leipziger Krankengut zusammenzufassen, zumal die nach neuen Gesichtspunkten betrachtete Röntgendiagnostik der angeborenen Lues hier zu wichtigen Ergebnissen geführt hat.

Leipzig, Dezember 1955

A. PEIPER

Da die 1. Auflage bereits 4 Monate nach Erscheinen vergriffen war, machte sich eine zweite notwendig. Sie enthält einige Ergänzungen.

Leipzig, Juli 1956

A. PEIPER

Abbildungsverzeichnis

- Abb. 1 Galvanische Untersuchungen der Muskeln und Nerven bei luischer Pseudo-
paralyse.
- Abb. 2—7 Röntgenologische Fehldeutungen und Technik.
- Abb. 8—10 Osteochondritische Veränderungen bei Lues connata.
- Abb. 11 Ausheilende Rachitis.
- Abb. 12 Schwere destruierende Knochenveränderungen bei Lues connata.
- Abb. 13 Doppelkonturierung bei Lues connata.
- Abb. 14 Pseudoluische Knochenveränderungen bei Staphylokokken-Sepsis.
- Abb. 15 Rillenbildung an den Fingernägeln bei Lues connata.
- Abb. 16—17 Pseudoluische Knochenveränderungen bei Toxikose der Mutter.
- Abb. 18 Pseudoluische Knochenveränderungen bei Blutgruppenunverträglichkeit
zwischen Mutter und Kind.
- Abb. 19 Pseudoluische Knochenveränderungen bei Diabetes der Mutter.
- Abb. 20 Pseudoluische Knochenveränderungen bei Listeriose der Mutter.
- Abb. 21—30 Knochenveränderungen nach Wismutinjektionen bei Kaninchen und Hunden
mit Kontrolltieren.
- Abb. 31—32 Röntgenaufnahmen histologisch untersuchter Knochen.
- Abb. 33—38 Histologische Aufnahmen und Zeichnungen.
- Abb. 39—40 Periostitis bei Lues connata.
- Abb. 41—44 Nichtluische periostale Reaktionen.
- Abb. 45—47 Osteomyelitis bei Lues connata.
- Abb. 48 Gesamtletalität bei Lues connata.
- Abb. 49 Ergebnisse serologischer Nachbeobachtung von connatal-luischen Säuglingen
nach ausschließlicher Penicillinbehandlung.
- Abb. 50 Serologische Ergebnisse von Klein- und Schulkindern nach ausschließlicher
Penicillinbehandlung
- Abb. 51 Der Einfluß der antiluischen Behandlung auf den Kälteagglutinationstiter.

Inhalt

	Seite
Geleitwort	V
A. Einleitung	1
B. Früherkennung	4
I. Klinik und Differentialdiagnose (Säuglingsalter)	4
II. Serologie	10
III. Röntgenologie	16
1. Osteochondritis (Osteochondrosis)	19
a) Veränderungen bei Lues connata	19
b) Pseudoluische Veränderungen	22
α) Pseudoluische Veränderungen als Folge von enchondralen Embryo- pathien	23
β) Pseudoluische Veränderungen als Folge antiluischer Behandlung während der Schwangerschaft	29
2. Periostitis	56
3. Osteomyelitis	62
C. Prophylaxe	65
I. Antenatale Behandlung des ungeborenen Kindes	66
II. Postnatale Präventivbehandlung	73
D. Therapie	77
I. Säuglingsalter	77
II. Klein- und Schulkindalter	80
E. Ausheilung	86
I. Serologische Lues-Reaktionen	86
II. Kälteagglutinine im Serum connatal-luischer Kinder	88
III. Serumeisen vor, während und nach der antiluischen Behandlung	91
F. Ergebnisse	98
G. Anweisung	103
H. Schrifttum	106
J. Namen- und Sachverzeichnis	113

A. Einleitung

Unendlich groß
ist das Gebiet der Syphilis!
(Virchow)

Unsere Kenntnisse über die Lues connata haben HUSLER, MORO, E. MÜLLER, RIETSCHEL, SCHÄFER, YLPPÖ als Vertreter der Kinderheilkunde, ARZT, BOAS, FOURNIER, HÄMEL, HOCHSINGER, HOEDE, E. HOFFMANN, KERL, LANGER, LINSER, SCHÖNFELD, SPIETHOFF als Venerologen, KLAFTEN, PHILIPP u. a. als Gynäkologen in den Hand- und Lehrbüchern festgehalten.

Die alte Bezeichnung „Lues hereditaria“ ist ebenso abzulehnen wie die auf der Generalversammlung der Internationalen Union zur Bekämpfung der Geschlechtskrankheiten in Zürich 1950 (zit. nach BURCKHARDT) empfohlene Bezeichnung „Lues congenita“, da die angeborene Syphilis weder eine Erbkrankheit ist, noch durch Erbanlagen (Gene) übertragen wird. Wir bevorzugen daher die Bezeichnung Lues connata (L. c.).

1932 hat NASSAU in den „Ergebnissen der Inneren Medizin und Kinderheilkunde“ eine zusammenfassende Darstellung der angeborenen Syphilis mit ausführlicher Schrifttumsangabe veröffentlicht. Der Rückgang der Syphilis (ROMINGER) ließ in der Folgezeit die Fülle der noch offenen Fragen nicht mehr klar erkennen. Erst in den Kriegs- und Nachkriegsjahren hat die Zunahme der Geschlechtskrankheiten mit der nachfolgenden Häufung von L. c. gezeigt, wie viele Fragen noch zu beantworten sind (vgl. Tab. 1).

Eine wirksame Behandlung der manifesten L. c. ist abhängig von der oft schwierigen Früherkennung und der schwer beurteilbaren Ausheilung der Syphilis. Eine gesicherte Aussage kann im Einzelfall nach beiden Richtungen hin unmöglich sein. Wir haben uns deshalb mit diesen beiden Fragestellungen — unter bewußter Vernachlässigung bereits bekannter Tatsachen — befaßt.

Im Beitrag zur Klinik der L. c. sollen eigene Untersuchungsergebnisse den Wandel des diagnostischen Wertes früher anerkannter luischer Zeichen verdeutlichen, da diese Änderung bisher nicht ausreichend dargestellt wurde.

Besondere Schwierigkeiten bereitet bei der Früherkennung der L. c. die Sero-diagnostik der Neugeborenen. Hier wurden alte Anschauungen kritiklos übernommen und heute gesicherte Ergebnisse (Reaginübergang) übersehen. Eigene Untersuchungen aus dem Venenblut Neugeborener, bisher anderenorts nicht durchgeführt, sollen im serologischen Abschnitt der Arbeit zur Beantwortung dieser schwierigen Frage beitragen. Das serologische Ergebnis wird durch Liquoruntersuchungen von 117 Säuglingen mit L. c. ergänzt.

Bei der Frühdiagnose der L. c. wird besonderer Wert auf die Deutung von Röntgenbildern gelegt. Trotz zahlreicher Arbeiten auf diesem Gebiet ist die Frage nach der Spezifität der röntgenologischen Befunde noch nicht endgültig beantwortet worden. Der alte Standpunkt von dem beweiskräftigen Wert röntgeno-

logischer Veränderungen ist trotz neuer Erkenntnisse in den Hand- und Lehrbüchern beibehalten worden. Die Auswertung von rund 700 Röntgenbildern bringt im röntgenologischen Abschnitt der Arbeit einen Beitrag zu dieser Frage. Unsere eigene Auffassung darüber soll auf Grund von histologischen Befunden, Tierversuchen sowie mikrochemischen Bestimmungen von Wismut näher erläutert werden.

Die L. c. ist eine vermeidbare Krankheit; ihre Verhütung erfolgt durch die antenatale Prophylaxe der luischen Schwangeren. Die Kinderheilkunde hat schon frühzeitig die Prophylaxe in den Mittelpunkt ihrer Bemühungen gestellt. Erinnerung sei an das Wort von CZERNY: „Die Vorbeugung gewährt dem Arzt die höchste Genugtuung in seinem Beruf!“ Gerade für die L. c. hat die Fortentwicklung der vorbeugenden Medizin immer mehr Bedeutung gewonnen. Welcher Fortschritt spiegelt sich in der heutigen Erkenntnis von der unbedingten Vermeidbarkeit der L. c. wider gegenüber dem Standpunkt von SPITZER, der noch vor 20 Jahren forderte, jede Frau zu sterilisieren, die ein connatal-luisches Kind geboren hat!

Tabelle 1

Das Verhältnis der Zugänge an Lues connata zu den Gesamtzugängen
(Univ.-Kinderklinik Leipzig)

Jahr	Ges.-Zugänge	Lues connata				%
1946	3447	30 (28) ¹ = auf	115 Kinder	1 mit L. c.	(0,87)	
1947	4678	39 (32) = „	120 „	1 „ „ „	(0,83)	
1948	3406	33 (26) = „	103 „	1 „ „ „	(0,97)	
1949	2712	25 (15) = „	108 „	1 „ „ „	(0,92)	
1950	3835	42 (30) = „	91 „	1 „ „ „	(1,1)	
1951	3756	36 (17) = „	104 „	1 „ „ „	(0,96)	
1952	4048	11 (4) = „	368 „	1 „ „ „	(0,27)	
1953	4333	12 (3) = „	362 „	1 „ „ „	(0,28)	
1954	4577	10 (0) = „	458 „	1 „ „ „	(0,22)	

Zusammen: 238 (155)

¹ Die Zahlen in Klammern betreffen Säuglinge.

Die sich uns bewährten Grundsätze der ante- und postnatalen Prophylaxe werden unter Prüfung ihrer Notwendigkeit eingehend dargestellt. Auch werden die langjährig beobachteten Erfolge ausschließlicher Penicillinbehandlung connatal-luischer Säuglinge besprochen. Alle notwendigen prophylaktischen und therapeutischen Maßnahmen haben wir im „Leipziger Schema“ zusammengefaßt.

Im Gegensatz zu den guten Ergebnissen der Penicillinbehandlung bei Säuglingen stehen die im Hinblick auf die Seroreaktionen unbefriedigenden Resultate der Behandlung luischer Klein- und Schulkinder. Die sonst zuverlässigen Seroreaktionen lassen uns bei der Beantwortung der schwierigen Frage, ob eine Lues im Einzelfall wirklich ausgeheilt ist, oft im Stich. Wir haben mit Hilfe des Nachweises von Kälteagglutininen und der Serumeisenbestimmung versucht, einen Einblick in die Immunitätslage luischer Kinder zu erhalten. Die Serumeisenbestimmungen bei connatal-luischen Kindern wurden erstmalig vor, während und nach der Kur durchgeführt in der Hoffnung, durch diese Ergebnisse eine unspezifische Beziehung zur Aktivität des spezifischen Prozesses aufdecken zu können.

Ehe auf die einzelnen Ergebnisse eingegangen werden kann, muß noch auf eine Besonderheit der angeborenen Syphilis hingewiesen werden. Die L. c. ist ein Grenzgebiet, das in gleicher Weise den Frauen- wie den Kinderarzt, zugleich aber besonders den Venerologen sowie Röntgenologen und Serologen interessiert; hinzu kommen noch der Neurologe, Augen- und Ohrenarzt. Es gibt kaum eine Krankheit, die die Lues nicht nachahmen könnte. So wurde uns ein Kleinkind überwiesen, dessen L. c. der Orthopäde auf Grund einer Säbelscheidentibia entdeckte, als es wegen Fußbeschwerden in seine Behandlung kam.

Grenzgebiete der Medizin werden in den einzelnen Fachgebieten oft einseitig bearbeitet. Jetzt gilt es, die Grenzfelder nicht mehr als Kampfgebiet zu betrachten, sondern sie von allen Seiten fruchtbar zu bestellen. Dazu ist eine enge Zusammenarbeit der verschiedenen Fächer erforderlich, worauf in diesem Beitrag besonders Wert gelegt wurde.

An dieser Stelle sei es mir erlaubt, Herrn Professor BREDT (Leipzig) für die Überlassung von Untersuchungsmaterial und von Sektionsprotokollen, Herrn Professor SCHRÖDER (Leipzig) für die Erlaubnis, röntgenologische und serologische Untersuchungen bei Neugeborenen durchführen zu können, Herrn Professor UEHLINGER (Zürich) für die Beurteilung histologischer Schnitte und die Überlassung von Mikrofotos sowie meinem verehrten Lehrer, Herrn Professor PEIPER, meinen Dank auszusprechen für die vielfältigen Anregungen und Förderung meiner Arbeit.

Unsere Beiträge zur L. c. wollen nicht die bisherigen Abhandlungen ersetzen, sondern diese in ihrem klinischen, serologischen und röntgenologischen Anteil unter besonderer Berücksichtigung der „Pseudolues“ ergänzen.

Als Grundlage unserer Untersuchungen dient ein Krankengut von fast 2000 Kindern luischer Mütter, unter denen sich 238 Kinder mit L. c. befinden (vgl. Tabelle 1), die klinisch oder poliklinisch beobachtet wurden und teilweise noch in unserer Überwachung stehen.

B. Früherkennung

I. Klinik und Differentialdiagnose (Säuglingsalter)

Die Lues (Syphilis) ist eine chronische Infektionskrankheit. Sie kann angeboren sein oder erworben werden. Die erworbene Lues wird in drei Stadien eingeteilt (Primäraffekt, Generalisation, umschriebene spezifische Entzündung). Für das Kindesalter hat weniger die Lues acquisita als vielmehr die Lues connata (L. c.) Bedeutung. In jedem Falle ist die Voraussetzung für eine L. c. die Ansteckung des Kindes durch die syphilitische Mutter, auch dann, wenn diese zur Zeit der Entbindung frei von Erscheinungen ist. Deshalb kann ein connatal-luisches Kind seine Mutter nicht anstecken (COLLES-BEAUMESSches Gesetz). Eine Übertragung durch den Vater ohne Erkrankung der Mutter ist nicht bewiesen. Die L. c. wird nach dem Lebensalter in drei Perioden unterteilt: Säuglingssyphilis, Rezidivsyphilis des Kleinkindes und Spätsyphilis des Schulkindes. Die erste Periode ist am ehesten dem Stadium II/III der erworbenen Syphilis ähnlich. Der Primäraffekt fehlt beim Säugling, da der Körper des Kindes über die Placenta (hämatogen und lymphogen) von Treponemen durchsetzt ist und umschriebene spezifische Veränderungen an den inneren Organen nachweisbar sein können, wenn man von der seltenen Infektion sub partu absieht. Im Grunde genommen ist die angeborene Lues mit der erworbenen nicht zu vergleichen; denn für den Säugling bedeutet die L. c. eine unmittelbare Lebensgefahr, zumal diese Kinder zu Superinfektionen und Ernährungsstörungen neigen. Diese Tatsachen berechtigen und verpflichten den Kinderarzt, sich eingehend mit der L. c. zu befassen.

Die L. c. kann bei Geburt, aber auch erst später mit sichtbaren Krankheitszeichen in Erscheinung treten. In den meisten Fällen zeigen sich die Symptome der L. c. erstmalig in der 6. bis 10. Lebenswoche. Die klinische Erkennung stützt sich unter Berücksichtigung der Anamnese (Spätaborte!) auf die bekannten Veränderungen der Haut und Schleimhäute sowie auf die Vergrößerung von Leber und Milz. Unter den Hauterscheinungen werden umschriebene Hauteffloreszenzen in Form des maculo-papulösen sowie des flächenhaften diffusen Syphilids und des luischen Pemphigoids unterschieden. Das hochinfektiöse luische Pemphigoid ist durch seine besondere Lokalisation (Handflächen und Fußsohlen) ausgezeichnet. Das maculo-papulöse Syphilid im Gesicht und vorwiegend an den Streckseiten von Armen und Beinen ist in vielen Fällen — sofern man überhaupt daran denkt! — ein Hinweis auf die Diagnose L. c. Die Effloreszenzen sind linsen- bis pfennigstückgroß und wechseln in ihrer Farbe von Rosarot bis Gelbbraun. Wichtig für die Diagnose sind auch die diffusen Syphilide, vorwiegend an den Fußsohlen, die als Folge der luischen Veränderungen wie rotlackiert glänzen. Im Gesicht kommt es durch derartige Syphilide zu den über das Lippenrot hinausgehenden pathognomonischen Rhagaden. Aber auch an anderen Stellen zeigt die Haut vielfach Einrisse und begünstigt dadurch Superinfektionen. Kennzeichnend für L. c. ist weiterhin die milchkaffee-farbene Veränderung der Haut. An den inneren Organen werden Leber- und Milz-

tumor häufig beobachtet; dagegen ist ein syphilitisch bedingter Ikterus außerordentlich selten (etwa 1%).

Die nachfolgende Tabelle 2 zeigt eine Übersicht der von uns gefundenen Symptome an einem Krankengut von 121 luischen Säuglingen.

Tabelle 2

Symptome der Lues connata und ihre Häufigkeit

Erhöhte Blutsenkung (> 10/20)	84 %	Blutiger Schnupfen	36 %
Lebertumor	70 %	Rhagaden	33 %
Coryza (Schniefnase)	60 %	Mac. papulöses Syphilid	31 %
Leukozytose (> 15000)	60 %	Luisches Pemphigoid	23 %
Periostitis	55 %	Diffuses Syphilid	23 %
Osteochondritis	53 %	Osteomyelitis	19 %
Meningitis luica (Zellz. > 10/3)	45 %	Parrotsche Lähmung	14 %
Sec. Anämie (< 70% Hb)	44 %	Path. Urinbefunde	14 %
Milztumor	42 %	Ikterus	1 %

Die nach der Häufigkeit der Zeichen geordnete Zusammenstellung unterstreicht die große Bedeutung der erhöhten BSG, des Lebertumors, der Schniefnase und der röntgenologischen Veränderungen (vgl. Abschnitt B III) für die Diagnose Lues connata. Sattelnase und Hydrozephalus halten wir beim Säugling nicht mehr für beweiskräftige luische Zeichen.

Wir fanden unter 238 Kindern mit manifester angeborener Lues nur 4 Kinder, bei denen sich encephalographisch ein mäßiger Hydrozephalus nachweisen ließ. Bei allen 4 Kindern wurde die Lues der Mutter erst durch die Erkrankung des Kindes entdeckt; sie war also bis dahin unbehandelt geblieben. Dieser zahlenmäßige Rückgang gegenüber älteren Beobachtungen, bei denen die Lues häufig als Ursache eines Hydrozephalus angegeben wurde, erklärt sich durch die organisierte, sehr wirksame Vorbeugung der angeborenen Lues.

Von den Hauterscheinungen wird das maculo-papulöse Syphilid häufiger angetroffen als das diffuse. Das luische Pemphigoid war bei Geburt nur in 8 Fällen nachweisbar. Auch das Pemphigoid des Neugeborenen tritt meist nicht in der Neugeborenenzeit, sondern später auf, so daß es zu Unrecht das Beiwort „neonatorum“ führt. Von den 121 Säuglingen (vgl. Tab. 2) hatten nur 25 bei Geburt oder in den ersten Lebenstagen luische Hinweiszeichen. Diese Kinder zeigten alle einen schwereren Verlauf ihrer Krankheit und hatten eine höhere Sterblichkeit als diejenigen, deren Symptome später auftraten. Diese zeitliche Verschiebung sowie die Abschwächung der luischen Zeichen bringen wir mit unzureichender Prophylaxe der luischen Schwangeren in Zusammenhang.

Die L. c. kann auch durch Lähmungserscheinungen entdeckt werden. Treten diese bereits beim Neugeborenen auf, so ist eine Verwechslung mit Entbindungslähmungen möglich. Diese Pseudoparalyse kann sowohl als erstes luisches Zeichen als auch später unter der Behandlung vorkommen. Es ist ungeklärt, ob diese BEDNAR¹-PARROTSche Lähmung muskulären, ossären oder neurogenen Ursprungs ist. Gewichtige Gründe sprechen gegen die Annahme einer schmerzbedingten Scheinlähmung. Die schlaffe Haltung der Arme wie auch das freie Herabhängen, ohne den Brustkorb als natürliche Schiene zu benutzen, lassen eine nervale Beteiligung vermuten. Auch zeigen unsere galvanischen Untersuchungen bei Reizung von Muskel und Nerv aus eine deutliche quantitative Herabsetzung der Schwellen-

¹ BEDNAR hat 1856 als erster diese Lähmung bei L. c. beschrieben, worauf PEIPER in der „Chronik der Kinderheilkunde“ (1951) aufmerksam macht.

werte der geprüften Muskelgruppen (vgl. Abb. 1). Ebenso spricht die Beobachtung, daß bei 17 Kindern mit dieser Lähmung in 12 Fällen zugleich eine seröse Begleitmeningitis nachweisbar war — selbst unter Berücksichtigung der kleinen Zahl —, für eine Mitbeteiligung des ZNS, da bei den übrigen connatal-luischen Säuglingen ohne Paralyse diese Zellzahlerhöhung im Liquor nur in 40% der Fälle auftrat (vgl. Abschnitt B II). Nach unserer Meinung sind die „Epiphysenlösungen“ — anatomisch handelt es sich um intrametaphysäre Lösungen — nicht die einzige

Ursache der BEDNAR-PARROTSCHEN Lähmung, da die quantitative Herabsetzung der direkten und indirekten Muskeleregbarkeit sowie die Zellzahlerhöhung im Liquor auf eine Mitbeteiligung des ZNS hinweisen. Offenbar können, wie so oft, verschiedene Ursachen zu dem gleichen klinischen Bild führen.

Die unbehandelte mütterliche Lues ist nach unserer Erfahrung mitverantwortlich für das häufige Auftreten einer Frühgeburt. Wir fanden unter 214 luischen Kindern 51 = 23,8% mit einem Geburtsgewicht von 2500 g oder weniger. Dieser Prozentsatz deutet selbst unter Berücksichtigung der Tatsache, daß die Geburtsgewichte in der Nachkriegszeit im allgemeinen niedriger waren, in Richtung eines ursächlichen Zusammenhanges zwischen L. c. und Geburtsgewicht. Die Fehlerrechnung zeigt beim Vergleich der Geburtsgewichte derselben Jahrgänge von 250 Kindern unserer chirurgischen Abteilung, von denen 26 = 10,4% untergewichtig waren, daß dieser Vermutung mathematisch die Bedeutung einer realen Wahrscheinlichkeit zukommt, da der dreifach mittlere Fehler ($\pm 10,5$) kleiner ist als die Differenz der beiden obengenannten Zahlen (13,4). Alle 51 Säuglinge unter 2500 g entstammen luischen Müttern, die vor der Geburt ihres Kindes nicht behandelt worden waren.

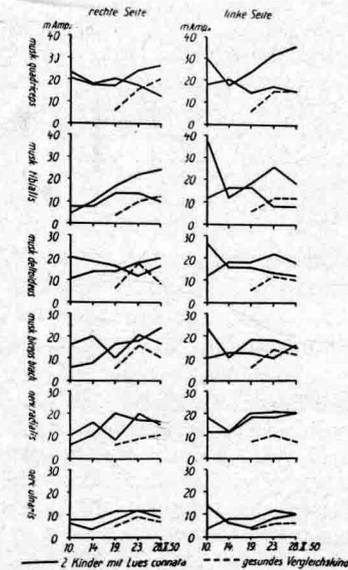


Abb. 1. Galvanische Untersuchung der Muskeln und Nerven von zwei Säuglingen mit Bednar-Parrottscher Pseudoparalyse und einem gesunden Vergleichskind

Die nichtbehandelte, auch die unzureichend behandelte Lues der Mutter beeinträchtigt die allgemeine Entwicklung des Kindes während der Schwangerschaft so stark, daß neben Wachstumshemmungen am Knochen (vgl. Abschnitt B III) auch geringere Ausreifung und vermindertes Geburtsgewicht die Folge sind. Im auffälligen Gegensatz dazu steht die Gewichtszunahme der Placenta infolge Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes, wie sie auch bei Erythroblastose und Kindern toxischer Mütter gefunden wird.

Selbst bei ausgeprägten luischen Zeichen werden häufig Fehldiagnosen gestellt, da zu wenig an die Lues gedacht wird. Von 227 uns überwiesenen connatal-luischen Kindern kamen 76 = 34% der Fälle unter einer anderen Diagnose zur Aufnahme. Die Prozentzahl der Fehldiagnosen erhöht sich noch, wenn wir nur die Säuglinge berücksichtigen, da bei größeren Kindern die Lues oft durch Umgebungsuntersuchung entdeckt wird. Von 170 connatal-luischen Säuglingen (1944–1953) wurde bei 68 = 40% nicht einmal der Verdacht auf L. c. geäußert. Im einzelnen verteilen sich die Fehldiagnosen wie in Tabelle 3 aufgeführt.

Die häufigste Fehldiagnose ist nach dem Nichtgedeihen und der Frühgeburt die Diphtherie. Da der blutige Schnupfen sowohl bei Nasendiphtherie wie auch bei L. c. vorkommt, ist dieser Irrtum begreiflich. Aber selbst ein blutiger Schnupfen mit Diphtheriebazillennachweis — unter den ausgewerteten 121 Säuglingen mit L. c. in 21%! (vgl. Tab. 2) — darf die Vermutungsdiagnose „luische Coryza“ nicht erschüttern, solange diese Annahme nicht durch den negativen Ausfall der Seroreaktionen widerlegt wird! Wir beobachteten mehrere Schulkinder, deren L. c. erst durch die Keratitis parenchymatosa entdeckt wurde, obwohl die Kinder im Säuglingsalter wegen „Nasendiphtherie“ in auswärtigen Krankenhäusern behandelt worden waren; eine Untersuchung auf Lues (Seroreaktion, Treponemenachweis) war damals leider unterblieben.

Tabelle 3

68 Fehldiagnosen bei 170 Säuglingen mit Lues connata (1944—1953)
auf Grund der Einweisungsdiagnose

Frühgeburt und Atrophie	bei 19 Kindern
Diphtherie und Schnupfen	„ 13 „
Erkrankung des Magendarmkanals (wie Pylorospasmus, Bauchdecken- spannung, Dyspepsie)	„ 9 „
Hauterkrankung (wie Pemphigus, exsudative Diathese, Dermatitis exfo- liativa)	„ 8 „
Knochenerkrankung (wie Osteomyelitis, Arm- oder Beinlähmung, Knochen- erweichung)	„ 6 „
Keine Einweisungsdiagnose	„ 5 „
Pneumonie	„ 3 „
Oedem	„ 1 „
Herdnephritis	„ 1 „
Hydrozephalus	„ 1 „
Icterus gravis	„ 1 „
Meningitis	„ 1 „

Während bisher und noch gegenwärtig das Bestreben besteht, die vielfältigen Symptome durch unsichere Schwachzeichen (SPIETHOFF, SEYSS und WIESNER u. a.) und dystrophische Erscheinungen (CERNEA) zu ergänzen, muß im Gegensatz dazu heute der diagnostische Wert luischer Zeichen erneut überprüft werden, da die Kenntnis neuer Krankheiten den spezifischen Wert vieler alter Zeichen erschüttert (OEHME 1952). Erfreulicherweise sind aus der Schule GOTTRONS durch KORTING auch bei der Lues Erwachsener die Krankheitszeichen auf ihre Spezifität überprüft worden.

Schon einmal sind die luischen Symptome vermindert worden, als PEIPER 1922 die keim-schädigende Wirkung der Syphilis und damit die parasyphilitischen Erscheinungen ablehnte.

Auf Anregung PEIPERS wies OEHME auf den zweifelhaft luischen Wert der Pneumonia alba hin, die seit ihrer ersten Beschreibung durch VIRCHOW (1874) — also längst, ehe die Spirochaeta pallida entdeckt wurde (1905) — als luisches Zeichen gilt. Wir fanden bei 27 verstorbenen Säuglingen mit L. c. pathologisch-anatomisch keinen einzigen Fall von Pneumonia alba. LÖSCHKE und GLOGGENGIESSER haben unlängst darauf hingewiesen, daß diese Form der Lungenentzündung path.-anat. nicht sicher von der interstitiellen Frühgeborenenpneumonie zu unterscheiden ist, die erst 1938 „entdeckt“ wurde. Die Auffassung PETRICHIS (1929), der das histologische Bild der Pneumonia alba für die Diagnose L. c. als

beweisend ansieht, auch wenn durch serologische Untersuchungen der Eltern und durch Erhebung der Familienanamnese keine Lues festzustellen ist, muß heute streng abgelehnt werden.

Große Schwierigkeiten kann die Abtrennung der L. c. von der hämolytischen Fetose bereiten (vgl. Tab. 4). Nach NAGEL und PROKOP ist für das Zustandekommen einer Immunisierung die gleichzeitige Lues der Mutter von Bedeutung. Beide Erkrankungen sind durch Gewichtszunahme der Placenta und das Persistieren extramedullärer Blutbildungsstätten beim Neugeborenen, besonders in Leber und Milz, gekennzeichnet. Auch röntgenologisch fanden wir ähnliche Befunde an den Metaphysen der Röhrenknochen und an den Fußwurzelknochenkernen (vgl. Abschnitt B III).

Besondere Beachtung verdient auch die cytomegalische Einschlußkrankheit (WYATT), nicht nur weil sie mit Anämie und Erythroblastose einhergeht und

Tabelle 4
Differentialdiagnose der Lues connata im Säuglingsalter

Symptome	Lues connata	Hämolyt. Fetose	Toxoplasmose	Listeriose	Cytomegalie
Neigung zur Frühgeburt	+	∅	+	++	++
Leberschwellung ...	++	+	+	(+)	+
Milzschwellung ...	+	+	+	(+)	+
Interstitielle Pneumonie	(+)	∅	?	∅	++
Erythroblastämie ..	(+)	++	+	(+)	+
Exanthem	+	∅	(+)	(+)	?
Chorioretinitis	+	∅	++	∅	∅
Besonderheit:	Erreg.-Nachw. Sero-reaktionen	Antikörper Coombs-Test	Erreg.-Nachw. Sabin-Feldman	Erreg.-Nachw. Agglutination	Zell-E. K. (Einschlußkörper)
Mutter:	Lues	Sensibilisierung	Toxoplasmose	Listeriose	Cytomegalie

Die Zeichen drücken die Häufigkeit des Vorkommens aus, ohne daß die genannten Symptome unbedingt auftreten müssen (? bedeutet fragliches Vorkommen).

somit bei ebenfalls nachweisbarer Milz- und Leberschwellung die hämolytische Fetose nachahmt, sondern auch weil sie durch das gleichzeitig mögliche Vorkommen einer interstitiellen Pneumonie früher zweifellos als L. c. angesehen wurde. Durch Kenntnis dieser Zusammenhänge konnte kürzlich an der Leipziger Kinderklinik ein Fall von cytomegalischer Einschlußkrankheit festgestellt werden, der zunächst als Erythroblastose (histologisch wurden multiple Blutbildungsherde in Leber, Milz, Lunge und Bauchspeicheldrüse gefunden) und abgelaufene interstitielle Pneumonie angesehen wurde. Durch den Nachweis von Einschlußkörperchen wurde die von mir vermutete Cytomegalie path.-anat. bestätigt (DITTRICH und SEIFERT).

Eine weitere Einengung des diagnostischen Wertes luischer Zeichen brachte die Entdeckung der Toxoplasmose. Interessanterweise kann diese Zoonose im frischen Stadium ebenfalls mit Milz- und Leberschwellung sowie einem maculösen Exanthem einhergehen. Auch die diaplacentare Übertragung sowie Fragen der Propy-

laxe gleichen den Verhältnissen bei L. c. Augenärztlicherseits läßt sich die Chorioretinitis bei Lues und bei Toxoplasmose nicht unterscheiden, so daß bei vermehrtem Auftreten von latenten Toxoplasmosefällen dieser Spiegelbefund seine angeblich beweisbare diagnostische Bedeutung für angeborene Syphilis verliert. Über pseudoluische Knochenveränderungen bei Toxoplasmose wird später berichtet (vgl. Abschnitt B III).

Frühgeborenenhäufigkeit, Milz- und Lebertumor sowie papulöses Exanthem an Stamm und Gliedmaßen lassen auch den Verdacht auf Listeriose (Granulomatosis infantiseptica) des Neugeborenen aufkommen. Zweifellos wurden früher solche Kinder als L. c. mit negativen oder noch negativen Seroreaktionen angesehen. Unter dem Krankengut der Leipziger Kinderklinik befinden sich mehrere Fälle von Listeriose, die erst path.-anat. erkannt wurden (FRITZSCHE). Nach REISS und POTEL rechtfertigt die mögliche diaplacentare Übertragung der Listeriose die prophylaktische Behandlung der Schwangeren. Die Unterscheidung der Listeriose von der L. c. und der hämolytischen Fetose wird durch das gemeinsame Vorkommen von Erythroblastämie noch schwieriger, zumal Kinder mit Listeriose ebenfalls meist Frühgeborene sind, bei denen eine Vermehrung kernhaltiger roter Blutzellen normalerweise auftritt.

Die Klärung von Grenzfällen kann sowohl klinisch wie path.-anat. außerordentlich schwierig sein. Die Übersicht (Tabelle 4) zeigt die differentialdiagnostischen Möglichkeiten auf, wobei die unter „Besonderheit“ aufgeführten Untersuchungsmethoden die Diagnosestellung erleichtern bzw. sichern.

Das sicherste Zeichen für das Vorliegen einer L. c. ist der Erregernachweis.

Die Entnahmestelle wird mit einem feuchten Mulläppchen gereinigt und mit einem Platindraht abgeschabt, ohne daß es zu einer stärkeren Blutung kommt; der Gewebssaft, mit einem Tropfen physiologischer Kochsalzlösung auf dem Objektträger gemischt, wird mit einem Deckgläschen versehen und im Phasenkontrastmikroskop oder im Dunkelfeldverfahren auf vorhandene Treponemen untersucht. Die spezifischen Erreger glänzen im Dunkelfeld hell auf und sind an ihren lebhaften, drehenden und stoßenden Bewegungen erkennbar.

Zusammenfassung

Die Zeichen der Lues comata im Säuglingsalter werden an einem Krankengut von 121 connatal-luischen Säuglingen überprüft. Dabei wird die große Bedeutung der erhöhten BSG, des Lebertumors und des chronischen Schnupfens hervorgehoben. Die Pseudoparalyse wird als Folge einer intrametaphysären Lösung unter Mitbeteiligung des ZNS angesehen.

Anlaß zu Fehldiagnosen gab besonders der blutige Schnupfen. Die hohe Zahl der Frühgeborenen, deren Lues vom einweisenden Arzt nicht entdeckt wurde, ist auf die unbehandelte Lues der Mutter zurückzuführen. Bei Behandlung der mütterlichen Lues während der Schwangerschaft wurde kein connatal-luisches Kind vorzeitig geboren.

Die unzureichende antenatale Prophylaxe kann eine zeitliche Verschiebung und Abschwächung der luischen Zeichen mit sich bringen.

Früher für Lues spezifische Zeichen, wie Leber- und Milzschwellung, interstitielle Pneumonie, Erythroblastämie, Exanthem oder Chorioretinitis, werden auch bei der hämolytischen Fetose, connatalen Toxoplasmose, Listeriose oder Cytomegalie gefunden. Auf Grund dieser Untersuchungen muß der heute noch sehr verbreiteten Neigung, die luischen Zeichen durch weitere unsichere Schwachzeichen zu vermehren, die Auffassung entgegengestellt werden, die luische Semiotik einzuengen, um Fehldiagnosen zu vermeiden.