

EIN FALL VON LEPROA MIT KASEOESEN VERAENDER- UNGEN IN DEN NERVEN

VON PROF. DR. A. A. STEIN
UND PROF. DR. A. A. WYSCHNEWSKY
Aus dem Leprosorium "Krutije Rutschji"
*Leningrader Bezirk, Weimarn, U.S.S.R.**

Lepra ergibt äusserst verschiedenartige Erscheinungen, von denen eine—tuberkuloide Veränderung—im Norden nicht oft vorkommt. Der erste Fall von tuberkuloider Lepra bei uns wurde von W. I. Kedrowsky im Jahre 1914 veröffentlicht. In Skandinavien wurde der erste Fall vor Bruusgaardt im Jahre 1926 beobachtet. Einer von uns (A.A.S.) veröffentlicht in dieser Zeitschrift (1940) die in letzter Zeit beobachteten 6 Fälle von tuberkuloider Lepra.

Alle Fälle, die bis jetzt von uns beobachtet waren, hatten Hauterscheinungen von tuberkuloider Lepra. Bedeutend seltener sind Fälle von tuberkuloiden Veränderungen in den Nerven ohne jegliche Hauterscheinungen. Es ist genügend anzuzeigen, dass Lowe in Indien, wo solche Fälle bedeutend öfter vorkommen, auf 1,000 Leprafälle nur 19 solcher Fälle entdeckt hat. Der von uns beobachtete Leprafall ist der erste bei uns in der Union und die Veröffentlichung dessen ist in verschiedenen Hinsichten von Interesse, in erster Reihe aber, als diagnostisch schwerer Fall.

Nervenkaseose bei Lepra wurde zuerst im Jahre 1869 von Soltmann beobachtet. Späterhin folgten Berichte von Glück, Blaschko, Schiota, Jadassohn, Morestany, Combemama, Wade, Chatterji, Muir u.a. Wir geben hier kurze Auszüge aus der Krankheitsgeschichte unserer eigenen Beobachtung.

KRANKER G., 26 Jahre alt. Geburtsort, Küste des Ochotsky-Meeres. Weder in der Familie, noch in der Umgebung waren Leprakranke vorhanden. Im Jahre 1927, ein Jahr nach einem Schnitt der linken Hand mit Glas, erschien ein Anaesthesierhd. Nachdem verbreitete sich derselbe zentralwärts. Im Jahre 1932 erschienen zwei kleine subcutane Knötchen. Im Jahre 1935 wandte sich der Kranke an eins der Leningrader Institute. Dort wurde die Diagnose—Neurofibromatose—gestellt. Späterhin kam der Kranke unter unsere Aufsicht.

*Chefarzt: M. G. Kartaschow; wissenschaftlichen Leiter: Prof. Dr. A. A. Stein.

Der Kranke hatte bedeutende Verdickung des linken Ellbogennerven, welcher doppelt so dick war wie auf der gegenüberliegenden Seite. Die Spindelkörnige Verdickung des linken Ellbogennerven verbreitete sich vom Ellbogengelenk auf einige cm. höher. Es war Anaesthesia aller Arten am III, IV und V Finger der linken Hand vorhanden, welche sich auf der lateralen Seite des Oberarms bis zum Ellbogengelenk verbreitete. Die Endfalangen des III, IV, V Fingers waren gekrümmt, im letzten Zwischenfalangelenk war eine unbedeutend ausgesprochene Klauehand.

Auf dem Ellbogennerv einwärts, 4 cm. höher als das Ellbogengelenk, ist ein festes Knötchen von der Grösse eines Schrotens fühlbar. Eben solch ein Knötchen befindet sich auf dem N. medianus auf dem Unterarm. Die Knötchen sind nicht mit der Haut verwachsen, die letztere ist beweglich und ohne Veränderung.

Auf der Haut des Kranken sind keine leprösen Erscheinungen vorhanden. Im Nasenschleim sind keine Leprabazillen entdeckt worden.

Das Vorhandensein von Anaestesia in für Lepra charakteristischer Configuration auf dem Affektionsgebiet, Verdickung des Nerven und beginnende Klauehand ergab die Möglichkeit die Diagnose—Lepra—zu stellen. Die tastbaren subcutanen Knötchen waren für histologische Untersuchung von Interesse. Beim Zerschneiden des Gewebes, welches die Knötchen umgibt, wurde festgestellt, dass die letzteren auf den Nerven in Form von kleinen Geschwulsten und von der Grösse einer Erbse gelagert sind, bedeutend hervortreten und gemeinsam mit dem Nerv von einem Häutchen bedeckt sind. Beim Oeffnen des Perinerviniums wurden die Knötchen fast gänzlich entfernt. Ein Teil derselben wurde für histologische Untersuchungen bestimmt, der andere wurde einem Meerschweinchen unter die Haut genäht. Nach einem Jahr wurde das Schweinchen getötet, aber die Sektion ergab keine Symptome von Tuberkulose.

Histologische Untersuchung.—In beiden Knötchen wurden folgende identische Veränderungen entdeckt. In den Präparaten findet man grosse Knotenanhäufungen an, welche mittels ziemlich fester Bindegewebehaut getrennt sind. An der Peripherie des Präparates findet man an einigen Stellen querschnittene Nervenbündel (Fig. 1). Ueberall sind die Knötchen von gleichem Bau. Das Zentrum der Knoten ist mit feinfaseriger nekrotischer Masse angefüllt, welche schmutzig grau ist. An der Peripherie der Nekrose befindet sich ein Streifen von Zellenanhäufungen: der letztere besteht aus epitheloiden Zellen und aus Langhansschen Riesenzellen. Noch näher zur Peripherie befindet sich ein Ring von Lymphozyten. Der ganze Knoten ist von einer festen Bindegewebe kapsel umgeben (Figs. 2-4). In einigen Stellen verschmelzen die Knötchen in grössere Konglomerate. Blutgefässe werden nur auf der Peripherie der Knötchen in der Bindegewebehaut vorgefunden.

Die vorher gestellte Diagnose—Neurofibromatose—wurde weder klinisch noch histologisch bestätigt. Die klinischen Erschei-

nungen weisen zweifellos auf Lepra hin. Die seltsame histologische Struktur widerspricht diesem nicht.

Die von Virchow formulierte klassische Struktur des tuberkulösen Knötchens (Zone der Nekrose, der epitheloiden und Riesenzellen, Lymphozyten), welche als unbestreitbarer Beweis für tuberkulose Etiologie galt, ist schon längst widerrufen. Das Vorhandensein solcher Veränderungen bei Lepra ist bewiesen (Darier, Godar, Rotrier, Baal u.a.), in bezug auf Syphilis (Jadassohn, Unna, Darier, Gougerot), bei Orientbeule (Cunningham, Unna, Hill, Gitelson), bei amerikanischer Leishmaniose (Kyrle, Portugal), bei Sporotrichose (Gougerot), bei Blastomokose (Ramel). Schliesslich ist bei Tuberkulose solch eine Art von Veränderungen in den Nerven unbekannt.

Obwohl die Etiologie solcher Fälle jetzt vollkommen festgestellt ist, so ist ihre Pathogenese völlig unbekannt. Einige, wie Lowe, meinen dass solch eine Art von Veränderungen bei Leprabehandlung mit Medikamenten, die eine lepröse Reaktion ergeben (wie z.B. Kalium jodatum) beobachtet wird. Aber weder unser Fall, noch diejenigen von Sousa Campos, wurden mit Kalium jodati behandelt. Ausserdem sind diese Fälle ohne Hauterscheinungen wie die gemischten Fälle mit Vorhandensein von Veränderungen der Nerven und Lepraflecke zu leprösen Reaktionen, die typisch für Knotenformen sind, nicht geneigt.

Muir äussert die Hypothese über andere Formen von Erregern, die nicht säurefest sind, bis jetzt noch nicht erforscht sind und die solche Fälle bedingen. Souza Campos meint, dass als pathologischer Faktor die Trauma auftritt, da die Veränderungen hauptsächlich auf dem Ellborgennerv, welcher am meisten der Traumatisation ausgesetzt ist, lokaliesieren, in der Anamnese unseres Kranken war wirklich eine Trauma, aber auf einer anderen Stelle und vor dem Erscheinen der angegebenen Bildungen. Diese Trauma des Handgelenks kann in diesem Fälle als Pforte für die Infektion oder als pathologischer Faktor angesehen werden, welcher die vorhandene Infektion lokalisierte (Erscheinen an der Stelle der Trauma eines Anaestiesierherdes).

Uns scheint eine andere Erklärung annehmbarer. Fälle wie dieser, so wie auch die tuberkulose Lepra mit Hauterscheinungen, zeichnen sich durch stark ausgeprägte spezifische Allergie aus (Mitsuda, Mariani, Bargehr, Stein u. Scheperin, u.a.). Sie zeichnen sich durch günstigen Verlauf aus: die Infektion wirkt schwach auf den allgemeinen Zustand, die inneren Organe werden

schwächer affektiert. Wie die klinischen Angaben (Hautreaktionen), so weisen auch die histologischen darauf hin, dass diese Fälle einen ausgesprochen allergischen Zustand aufweisen. Wie bekannt, rechnet man jetzt die Knötchen zur morphologischen Erscheinung allergischer Reaktionen. Augenscheinlich wird die ziemlich stark ausgeprägte Immunität von diesem allergischen Zustand begleitet, was einen günstigen Verlauf bedingt.

Zum Schluss muss auf die schwierige Diagnostik hingewiesen werden. Unser Fall wurde von angesehenen Neuropathologen falsch diagnostiziert. Nur bei Kenntnis verschiedenartiger Lepraerscheinungen, welche vielseitige klinische Erscheinungen ergeben, ist die Diagnose solcher Fälle für Leprologen nicht schwer.

LITERATUR

- (1) CHATTERJI, S. N. Internat. Jour. Lep. 1 (1933) 283.
 - (2) KEDROWSKY, W. I. Arch. f. Derm. u. Syph. 120 (1914) 267.
 - (3) LOWE, J. Indian Med. Gaz. 64 (1929) 24; Internat. Jour. Lep. 2 (1934) 301.
 - (4) MUIR, E. Indian Med. Gaz. 59 (1924) 87.
 - (5) MUIR, E. AND CHATTERJI, S. N. Internat. Jour. Lep. 1 (1933) 129.
 - (6) WADE, H. W. Internat. Jour. Lep. 2 (1934) 7; 2 (1934) 293.
- (Andere Autoren sind zitiert nach v. Klingmüller, Lepra, Berlin, 1930.)

ERKLAERUNG DER FIGUREN

PLATE 22

FIG. 1. Uebersichtsbild. Knotenbildungen von Bindegewebigen Septen trennt.

FIG. 2. Uebersicht über den Bau des Knotens. Nekrose im Zentrum, Saum von epitheloiden und Riesenzellen an der Peripherie Lymphozyten.

FIG. 3. Detail vom vorstehenden Abbildung. Epitheloide und Riesenzellen.

FIG. 4. Microphotogramm. Riesenzellen von Langhanschem Typus in den Knötchen.

