Scleromalacia perforans als Teilerscheinung eines schweren septischen Syndrome

H.R.

Hans Rudolf

Böhringer

Aus der Universitäts-Augenklinik Zürich [Direktor: Prof. Dr. Marc Amsler]

Zusammenfassung.

Seit der ersten Beschreibung durch van der Hoeve (1931) sind bis jetzt erst etwa 30 Fälle von Scleromalacia perforans und Ne-CFoscleritis nodosa publiziert worden. UnsßΓ Fall bietet besonderes Interesse, weil hier die Scleromalacia perforans als Teilerscheinung einer zum Tode führenden Allgemeinkrankheit auftrat.

Die Anamnese des 53jährigen männlichen Patienten wies nichts Besonderes auf. Die Allgemeinkrankheit, welche sich über 10 Monate erstreckte, begann mit schmerzhaften Gelenkschwellungen der verschiedensten Extremitätengelenke und subfebrilen Temperaturen. Später traten hohe Fieberschübe auf, und der AU-gemeinzustand verschlechterte sich immer mehr. Die Wassermann-Reaktion, Blutkulturen und Agglutinationen waren immer nega-tiv. Es bestand eine stark erhöhte Senkungsreaktion und eine Leukocytose mit starker Linksverschiebung. Als evtl. Infektions-Fokus konnte nur eine atrophische Rhinitis festgestellt werden. Interkurrent traten dann ulceröse Prozesse im Mund und im Larynx und an der Haut auf. Die intensivste Therapie mit alien Antibiotica, Antirheumatica und Bluttransfusionen waren erfolg-los. Wegen der Larynxulcera mußte eine Tracheotomie angelegt werden. 10 Monate nach Beginn der Erkrankung kam es infolge Durchbruchs des Geschwürprozesses aus der Trachea in die Ar-teria anonyma zum plötzlichen inneren Erstickungs- und Ver-blutungstod. Die Sektion ergab neben den Haut- und Schleimhaut-ulcera eine frische verruköse Endocarditis und eine alte tuberku-

142 Böhringer, Scleromalacia perforans als Teilerscheinung

lose Kaverne in der Prostata, die als Ausgangspunkt für eine bakterielle, nicht spezifische StΓeuung in FΓage kommt. Im übrigen keine Organveränderungen. Rückblickend muß die ganze Krank-heit als eine Sepsis-Endocarditis aufgefaßt werden. Sie ist am ehesten dem Typus Libmann-Sacks (in der Reaktionslage zwischen Lentatypus und rheumatischer Endocarditis stehend) zuzurechnen.

Die Augenauffektion konnte während 8 Monaten beobachtet werden. Aus episkleritischen, zwischen Limbus und Aequator ge-legenen Herden, an beiden Augen entwickelten sich sulzige Kno-ten und nach Abstoßung derselben runde, ausgestanzte Sklera-defekte mit teilweisem Freiliegen des Uveagewebes. Beidseitig fand sich auch eine typische Randfurchenkeratitis. Die Augenauffektion verlief sehr torpide. Jegliche lokale und allgemeine Thera-pie und auch die operative Deckung der Skleradefekte mit Mund-schleimhauttransplantation war erfolglos. Die äußeren Entzün-dungszeichen waren sehr gering, und die Auffektion war praktisch schmerzlos. Die Vorderkammer war bds. nicht gereizt, und die hinteren Bulbusabschnitte wiesen normale Befunde auf. Die histologische Untersuchung zeigt, daß der Prozeß den Ausgangspunkt in der

Episklera hat und dann die Sklera ergreift. Die zeitlich erste Veränderung ist eine Verquellung der Gewebe; dann tritt perivaskuläre Zellinfiltration (polynukleäre Leukocyten, Epi-theloid- und einzelne Riesenzellen vom Fremdkörperriesenzell-typus) hinzu und schließlich die Nekrose und Sequestrierung des Gewebes.

Die Ätiologie der Scleromalacia perforans und der ihr nahe-stehenden Necroscleritis nodosa ist ungeklärt. In sehr vielen Fällen bestand eine chronische, deformierende Polyarthrit. Einige Male wurden Stoffwechselerkrankungen (Cholesterindyslipoidosis, Porphyrinurie) beschrieben. In unserem Falle ist der Zusammen-hang mit der septischen Endocarditis offensichtlich, obwohl weder lokal noch im Blute ein Erreger festgestellt werden konnte.

Diskussion.

Rintelen fragt an, ob der Versuch gemacht worden sei, mit wiederholten kleinen Bluttransfusionen den Prozeß, der, wie die histologischen Bilder zeigen, offenbar einen ausgesprochen anergischen Verlauf genommen hat, günstig zu bee[i]nflussen.

Lîteratur.

Ausführliche Literaturangaben bei A. F'raneeschettí und V. Bischler

Ann. d'Oc. 183

737 (1950).