

3. Fall von Pemphigus vegetans.

Von Dr. Herm. Ludwig in Frankfurt a. M.

Diese äusserst seltene Erkrankungsform, welche ich von ihren Anfängen an zu beobachten Gelegenheit hatte, erlaube ich mir, soweit ich dieselbe in ihrem Verlauf verfolgen konnte, hier kurz mitzutheilen:

Am 4. August 1894 consultirt mich der Fischer K. wegen eines seit vier Tagen bestehenden Ausflusses aus der Harnröhre und wegen eines leisen Brennens beim Harnlassen. Ausserehelicher Coitus wird verneint, dagegen soll vor einer längeren Reihe von Jahren einmal einige Wochen anhaltender Ausfluss aus der Harnröhre bestanden haben. K. ist 34 Jahre alt, von mittlerer Grösse, gut muskulös, von mässigem Fettpolster. Gesichtsfarbe durch Wetter gebräunt. Irgend welche hereditäre Belastung besteht nicht, auch ist eine erheblichere Erkrankung nicht vorgekommen. In seiner Ehe hat er zwei gesunde, noch lebende Kinder gezeugt. Die Frau ist gesund und hat niemals abortirt. Allgemeinbefinden, Appetit ist gut, kein Fieber. Die Fingernägel sind seit fünf Jahren bräunlich verfärbt, an den Rändern wie angenagt, auf der Oberfläche mit mehreren Rillen versehen, sehen überhaupt verkümmert aus, sind schmerzlos. Anfänglich soll Eiterung an den Rändern bestanden haben, deren Ursache von ihm auf das Fischen im kalten Wasser zurückgeführt wird.

Am Penis äusserlich nichts bemerkenswerthes. Orificiumlippen nicht geschwollen, mässig roth. Aus ihnen quillt wenig serös-schleimiges Secret, das aus Leukocyten und überwiegend aus Plattenepithelien be-

steht. Wiederholte Gonococcensuche ist resultatlos. 1. Urinportion ist leicht trübe, 2. blind. Kein Harndrang. Beim Entblößen der Eichel sieht man im Sulcus coronarius, fast seine ganze Circumferenz einnehmend, die Oberfläche der inneren Lamelle des Präputiums, sowie einen Theil der Glans vollständig wund, leicht blutend, mit übelriechendem Eiter bedeckt. Hautfetzen, Wucherungen sind nicht vorhanden. Therapie: Injectionen schwacher Zinklösung, Oleum Santali, Waschungen des Präputialsackes mit essigsaurer Thonerde, Einlegen von Wattestreifen, Puder. Neun Tage später fand ich den Status unverändert, ausserdem klagte aber der Patient noch über seit einigen Tagen bestehendes Wundsein des linken Oberschenkels. Es findet sich in der linken Inguinalgegend, da, wo das Scrotum anliegt, eine bogenförmige, markstückgrosse, von der gesunden Umgebung sich scharf abhebende, weiche, secernirende, einen fötiden Geruch verbreitende Wucherung, die den Eindruck von auf ihrer Basis breit aufsitzenden, nässenden Papeln macht. Bläschen, wie sie im späteren Verlauf in der Umgebung des bogenförmigen Walles in allmählich immer mehr zunehmender Grösse gefunden wurden, fehlten. Die daraufhin vorgenommene Inspection des ganzen Körpers ergiebt weiter keine kranken Stellen. Der weiche und harte Gaumen ist diffus geröthet; subjective Beschwerden bestehen nicht. Mundhöhle, Zunge intact. Auf der Kopfhaut zwei bis drei linsengrosse, mit Krusten bedeckte Papeln. Die zunächst lokale Behandlung der Wucherung mit Emplastrum cinereum, später Calomelpuder, liess diese unbefruchtet. Da sich auch in dem Verhalten der Urethritis keine Veränderung zeigte, endoskopirte ich und fand in der sonst sich normal verhaltenden Harnröhre in der Mitte der Pars pendula zwei linsengrosse, leicht blutende, epithellose, rundliche, mit gelbgrauem Belag bedeckte Stellen, umgeben von einem etwas breiteren Hofe stärkerer Röthe, welche sich diffus in der Umgebung verlor. Ende August begann ich mit der antiluetischen Cur, da mir die Wucherung als breite Condylome imponirten. Es wurden 4,5 Spritzen je 0,1 Hydrargyrum salicylicum enthaltend, injicirt, und liess ich im ganzen noch 20,0 Jodkali nachher nehmen. Die Wucherung selbst wurde mit Sublimatalkohol betupft und mit Calomelpuder bestreut. Während dieser Behandlung begann die Wucherung vom Centrum aus zu schrumpfen, zu überhäuten und abzuflachen, so dass schliesslich nur noch eine braun pigmentirte, gegen die Umgebung nicht erhabene Stelle mit einem ganz schmalen, trockenen, wenig erhabenen Papelwall ihren früheren Sitz bezeichniete. Auch die wunde Stelle im Präputialsack überhäutete sich zum grössten Theil, so dass nur noch ungefähr ein Viertel der früheren Grösse nässend blieb. Unter schwachen Lapisspülungen klärte sich auch der Urin und enthielt schliesslich nur noch wenige, meist nur aus Epithellen bestehende Fäden, so dass sich der Patient geheilt glaubte und fortblieb.

Nach zwei Monaten erschien er wieder, aber mit wesentlicher Verschlimmerung. Die Wucherung in der linken Inguinalgegend war wieder aufgetreten, über thalergross, dabei zeigten sich fortwährend an dem bogenförmigen, aus kleinen Kreissegmenten zusammengesetzten Wucherungswalle erbsengrosse, matsche, weisse Bläschen, welche sich mit benachbarten zu einer serpiginösen Linie vereinten, mit graugelbem, croupösem Exsudate bedeckten, während im Centrum die missfarbigen, plaquesartigen Wucherungen wuchsen. Eine ähnliche Wucherung sass auch in der rechten Achselhöhle. Im Schnurrbart sassen kleine vertrocknete Borken mit missfarbenem Untergrunde, ebenso auf der Kopfhaut, welche im Laufe der Zeit sich immer weiter ausbreiteten. In der Mundhöhle zuerst am Zungenrande, später auf dem weichen Gaumen erschienen kleine, runde, grau belegte, vereinzelte Stellen, die sich rasch überhäuten, um wieder von frischem aufzutreten. Dazu beginnende Abmagerung. Angesichts dieses Befundes, namentlich des die Wucherung jetzt umgebenden Bläschenkranzes war es mir klar, dass ich es nicht mit einem, wie anfänglich angenommen, luetischen Processe, sondern mit der von Neumann klinisch näher beschriebenen Form des Pemphigus vegetans zu thun hatte. Bei der bekannten trostlosen Prognose und Therapie dieser Krankheit entschloss ich mich jedoch, ermutigt durch den anscheinenden ersten Erfolg, noch einmal einen Versuch mit Hydrargyrum und Jodkali zu machen, nahm aber bald davon Abstand, als der baldige Erfolg ausblieb. Die Wucherungen dehnten sich langsam weiter aus, ebenso nahmen die ihre Ränder umgebenden Blasen an Grösse zu; statt erbsengrosse, begannen mehr und mehr pfennigstückgrosse hervorzuschliessen und mit benachbarten zu serpiginösen Linien zu verschmelzen. Auch die wunde Stelle im Präputialsack wurde wieder grösser, aber ohne Wucherungen. Der eigenthümlich ranzige, am besten dem der Herberge vergleichbare Geruch begann sich mehr und mehr bemerkbar zu machen, besonders als die Kopfhaut von der Blasen- und Krustenbildung stärker eingenommen wurde. Ein längere Zeit fortgesetzter Versuch, neben Roborantien und guter Ernährung (Milch, Hafergrütze) durch Aetzen des Blasengrundes mit Sublimatalkohol, sowie Betupfen der Vegetationen mit Alkohol ein Eintrocknen und Schrumpfen derselben herbeizuführen, verlief resultatlos. Im Urin kein Zucker, kein Eiweiss. Mässige Fieberbewegungen. Auch das Allgemeinbefinden litt sichtlich, der Mann magerte stärker ab und war nicht mehr imstande, seinem Fischereigewerbe wie bisher nachzugehen, so dass er im April 1895 auf seinen Wunsch mit der schriftlichen Diagnose Pemphigus vegetans seinem Kassenarzt überwiesen wurde behufs Aufnahme in das hiesige Krankenhaus, wo im Juni 1895 der Exitus letalis erfolgte. Die ganze Krankheitsdauer betrug demnach zehn Monate.

Der Gesamteindruck dieser Erkrankung war der einer Infectionskrankheit, etwa analog einer luetischen Infection. Die Einbruchsstelle war hier der Präputialsack, von da allmählich Verbreitung über den ganzen Körper, um innerhalb weniger Monate mit dem Exitus letalis zu enden.

Irgend welche nachweisbare äussere Veranlassung lag nicht vor. Heredität der Disposition zu Blasenkrankungen bestand

nicht in der Familie, ebenso wenig Gelegenheit zur Aufnahme eines Contagiums, zumal da ja auch Contagiosität dieser Krankheit bis jetzt nicht nachweisbar ist, ebenso wenig wie die von Paul Gibier, Spillmann, Demme u. a. auf der Suche nach specifischen Krankheitserregern gefundenen Bakterien als die Infectionserreger aufgefasst werden können. Eine Erkrankung der Nerven und der Nervencentren bestand nicht.

In der Auffassung des Krankheitsbildes des Pemphigus vegetans herrscht bei den einzelnen Beobachtern keine Uebereinstimmung, Neumann will ihn als eine eigenartige, acute Krankheit aufgefasst wissen, während Kaposi an seiner früheren Ansicht als einer Entwicklungsform des Pemphigus vulgaris festhält. Welches Agens diese Vegetationen hervorruft, ob ein chemisches, ob es Bakterienstoffwechselproducte sind, ist vorläufig noch dunkel. Auch ist nicht jede papilläre Wucherung, welche sich bei einem Pemphigus vulgaris finden kann, als Pemphigus vegetans zu deuten, da solche sehr leicht entstehen kann, wenn sich Blasenbildung an Stellen, welche der Maceration ausgesetzt sind (Gelenkbeugen, Analgenitalgegend etc.), befindet, ein ähnliches Verhalten, wie wir es bei der Lues cutanea framboesiaformis finden, wo die an Stellen, welche der Zerrung, Bähung ausgesetzt sind, lokalisirten Pusteln papillomartig auswachsen und drusige Wucherungen darstellen.

Die Krankheit hat sich von allen beobachteten Fällen zuerst am häufigsten in der Mundhöhle (Zunge, weicher Gaumen, Lippen) gezeigt (Köbner), doch sind auch vereinzelte Fälle im Kehlkopf, an den Nasenflügeln, in der Achselhöhle, am Nabel, an den Genitalien, in der Analgegend beobachtet worden, so dass die Lokalisation in der Mundhöhle nicht wohl als erstes pathognomonisches Zeichen betrachtet werden kann. In unserm Falle ist der primäre Sitz der Erkrankung der Präputialsack, in zweiter Linie die Urethral Schleimhaut gewesen. Die Nägelerkrankung als primären Lokalisationsherd heranzuziehen und dann ein fünfjähriges Latenzstadium anzunehmen, erscheint doch zu gezwungen. Die leichte Verwechselbarkeit des Pemphigus vegetans bei seiner Lokalisation in der Genito-Analgegend, an der Mundschleimhaut und Kopfhaut mit breiten Condylomen, oder beim Sitz an der allgemeinen Decke mit Syphilis cutanea framboesiaformis wird von allen Beobachtern hervorgehoben, eine Verwechselung, der auch ich anfänglich verfiel, indem ich die Plaques in der Leistengegend für breite Condylome hielt, solange die Wucherung stationär blieb und kein ausgeprägter Blasenkranz die Diagnose erleichterte. Der scheinbare Erfolg der ersten Therapie schien die Diagnose zu bestätigen. Wahrscheinlich ist es, dass eine Periode des Stillstandes, wie sie bei dieser Krankheit öfters vorkommt, zufällig mit der antiluetischen Therapie zusammengefallen ist.

Differentiell-diagnostisch entscheidend für Pemphigus vegetans ist der die nässenden Wundflächen umgebende Blasensaum, mittels dessen die Wundränder weiterkriechen, mit benachbarten zu serpiginösen Linien verschmelzen.

Die Prognose gilt für ungünstig. Heilung kann nach Kaposi eintreten in den ganz seltenen Fällen, in denen es im Centrum der Vegetationen zum Ablassen, Abflachen und Ueberhäuten kommt, dagegen sind die Formen, welche mit nicht zur Ueberhäutung gelangenden und serpiginös fortschreitenden Vegetationen einhergehen, fast absolut tödtlich. Von Heilungen sind bis jetzt zwei Fälle veröffentlicht worden (Köbner, Müller). Die Todesursache wird meist bedingt durch die infolge des grossen Serumverlustes eintretende Erschöpfung. Die Dauer der Krankheit schwankt nach den einzelnen Beobachtungen von sieben Tagen bis zehn Jahren. In unserm Falle betrug die Gesamtdauer zehn Monate. Sie ist charakterisirt durch plötzlichen Beginn und im ganzen relativ langsamen Verlauf. Die Aufgabe der Therapie ist es, durch Roborantien und kräftige Ernährung die Körperkräfte möglichst lange zu erhalten, durch Streupulver, Salben, kalte Umschläge, continuirliches Bad die Schmerzen zu mildern, das Fieber zu lindern und so dem Kranken die kurze Lebensspanne noch einigermaassen erträglich zu machen. Ein specifisches oder direktes Heilverfahren besitzen wir nicht.