

„Pyodermite végétante“, ihre Beziehungen zur Dermatitis herpetiformis und dem Pemphigus vegetans.

Von

Dr. H. Hallopeau in Paris,

Médecin de l'hôpital Saint-Louis, Membre de l'Académie de médecine.

(Hierzu Taf. XV.)

Im Jahre 1889, auf dem I. internationalen Dermatologen-Congress, haben wir eine Krankheit beschrieben, welche charakterisirt ist durch die immerwährende und — wenn die Behandlung nicht dazwischen tritt — ununterbrochene Bildung von Eiterherden, welche entweder isolirt an bis dahin gesunden Stellen oder in der Umgebung älterer Herde als miliare eitrige Bläschen entstehen, excentrisch sich vergrössern — während die Haut in der Umgebung geschwollen und geröthet ist und heftiges Jucken besteht — kreisförmig werden, sich zu polycyclischen Herden vereinigen, im Centrum ablassen, in der Peripherie sich stetig vergrössern, und im allgemeinen nach ihrer Rückbildung keine anderen Spuren hinterlassen als stark pigmentirte Flecke; sie bevorzugen ganz ungleichmässig die verschiedenen behaarten Theile, ohne aber die unbehaarten Theile zu verschonen; die Schleimhaut des Mundes ist ganz regelmässig in Mitleidenschaft gezogen. Die Herde können auch an Tiefe zunehmen, so dass subcutane Phlegmonen sich entwickeln.

Diese Krankheit haben wir zuerst chronische pustulöse Dermatitis mit excentrischer Entwicklung der Herde (dermatite pustuleuse chronique et végétante en foyers à progression excentrique) genannt; jetzt schlagen wir vor, sie einfach „Pyodermite végétante“ zu nennen.

Seit unserer ersten Veröffentlichung haben wir der französischen dermatologischen Gesellschaft drei ähnliche Fälle mitgetheilt und gerade jetzt studiren wir auf unserer Klinik einen fünften Fall.

Wir werden zunächst eine Uebersicht über die bisher veröffentlichten Beobachtungen geben, dann die genaue Krankengeschichte unserer letzten Patientin bringen und endlich versuchen, in einem allgemeinen Bilde die Charaktere dieser Krankheit zu zeichnen; zum Schlusse werden wir die Art der Beziehungen zur Dermatitis herpetiformis und zum Pemphigus vegetans, der von Neumann so gut beschrieben wurde, untersuchen.

Beobachtung I. (August 1889 auf dem Pariser Congress veröffentlicht.)

Patientin L. zeigt an den Händen, der behaarten Haut, dem Nacken, in den Achselhöhlen, an der Vulva ebenso wie in deren Umgebung und, den benachbarten Theilen (in inguine, am Perineum und Hypogastrium) am Rücken und an den Nates, den Lippen, der Mund- und Gaumenschleimhaut in der Entwicklung begriffene Krankheitsherde. Die Erscheinungen beginnen ganz regelmässig mit dem Auftreten von eitrigem Bläschen von Hirsekorngrösse; der flüssige Inhalt ist zuerst sehr trübe, um dann sehr rasch vollkommen eitrig zu werden; bald entwickelt sich in deren Umgebung ein rother Hof, häufig auch diesem entsprechend eine Infiltration der Haut; dann bilden sich ähnliche Efflorescenzen um den primären Herd, und es bildet sich so durch peripherisches Wachsthum ein stetig an Ausdehnung zunehmender Herd. Inzwischen trocknet der Inhalt der ersten Bläschen zu Krusten ein, welche später abfallen und eine düsterrothe, runzlige und wuchernde Oberfläche zum Vorschein kommen lassen. In mehreren Nachschüben verbreitet sich die Affection in die Tiefe und es entstehen eitrig-Phlegmonen. An Stellen mit resistenterer Epidermis, z. B. an den Händen, fliessen die Pusteln zu eitrigem, blasenähnlichen Abhebungen zusammen. Während eines Zeitraumes von mehr als einem Jahre bilden sich immer wieder neue Herde in der Masse, als die alten unter dem Einflusse antiseptischer Mittel heilen. Die Kranke war fast ganz geheilt, als sie einem wandernden Erysipel erlag.

Beobachtung II. (Zuerst durch Feulard im Anschlusse an Beobachtung I dem Congress von 1889 mitgetheilt, dann durch uns in zwei 1891 der französischen dermatologischen Gesellschaft vorgelegten Publicationen und einer solchen mit Tafel versehenen, im dritten Hefte des Atlas international (1890) erschienenen ergänzt.)

Patient G. zeigt seit 1. Mai multiple Herde pustulöser Dermatitis. Die elementaren Efflorescenzen und die Zusammensetzung der grösseren

Plaques sind dieselben wie in dem vorangehenden Falle, nur mit dem Unterschiede, dass der kleine erythematöse Fleck dem Auftreten der Pustel voranging, anstatt ihm zu folgen. An den unteren Theilen des Stammes und den oberen der Hüften, vorn und an den Seiten, hatten sich mächtige Flächen von dunkelbrauner Farbe gebildet, in welchen man mehr oder weniger indurirte Vorsprünge findet. In der Peripherie und auch in der Fläche dieser ausgedehnten Stellen entwickeln sich einige pustulöse Herde, wie wir sie oben beschrieben haben; ähnliche Herde finden sich am Gliede, im Hypogastrium, der Regio lumbalis, in der rechten Achsel, an der linken Wange (also eine gewisse Asymmetrie); an dem freien Rande der Lippen und ihrer Schleimbaut sieht man zahlreiche Eiterbläschen; auch die Zunge zeigt einige Pustelchen und ist ausserdem in allen Richtungen von sich kreuzenden Furchen durchsetzt. Aehnliche eitrige und wuchernde Herde sieht man auch an der Innenfläche der Wangen, den Tonsillen und dem Gaumensegel. Ausserdem entwickelt sich am linken Fusse ein Herd, der denselben rasch fast vollständig überzieht; gleichzeitig wird auch die Kopfhaut fast in ihrer ganzen Ausdehnung befallen. Die Haut daselbst ist stark verdickt, elephantiasisch, von tiefen Furchen durchzogen, welche sie in der Configuration nach den Gehirnwindungen gleichende Windungen theilen. Die Haare sind auf der freien Fläche der Hautfalten fast vollkommen verschwunden; auf der linken Gesichtshälfte und am Kinne zeigt die Eruption gleichfalls wuchernden und elephantiasischen Charakter; es besteht heftiges Jucken. Einige Monate später hatte sich die Krankheit wesentlich gebessert und heilte später vollkommen aus. Die Haare sind trotz des Alters des Patienten dicht und schwarz wieder gewachsen, die Kopfhaut hat ihre normale Consistenz und Farbe wieder erlangt; an allen früher befallen gewesen Stellen hat die Haut ihre normale Geschmeidigkeit und Farbe wiedererhalten. Die Heilung ist eine vollständige.

Beobachtung III. (1895 durch Hallopeau und Le Damany veröffentlicht.)

In diesem Falle beschränken sich die Veränderungen auf den Kopf; sie zeichnen sich durch ihre Asymmetrie aus; es sind verschieden grosse Herde, welche gewöhnlich in Form von eitrigem Bläschen, ausnahmsweise in Form von blasigen Abhebungen mit eitrigem Inhalte anscheinend durch Zusammenfliessen von Pusteln entstanden, auftreten und vorwärts schreiten. Im Bereiche dieser Herde wuchert die Haut. Auch Lippen- und Mundschleimbaut sind ergriffen. Wesentlich gebessert hat Patient unsere Klinik verlassen.

Beobachtung IV (von Hallopeau und G. Monod veröffentlicht).

Dieser Fall bietet Zug für Zug das Bild unseres Falles I. Grössere Plaques haben sich schubweise in den Gelenksbeugen, an den Hüften, am Rücken nach Anlegung eines Blasenpflasters, am linken Arm nach Cauterisation, an der Kopfhaut, der Mund- und Nasenschleimbaut entwickelt. Sie haben

sich allmählig in polycyclischen Formen ausgebreitet und bilden Protuberanzen, welche an einzelnen Stellen 8 Mm. an Höhe erreichen; ihre Oberfläche ist roth, wuchernd, drusig, mit gelblichen Krusten bedeckt; innerhalb derselben, insbesondere aber an ihrer Peripherie findet man zahlreiche eitrige Bläschen, vereinzelt oder in Haufen. Einzelne von diesen Plaques sind von einem wuchernden Polster umgeben, dessen Wulstung wieder von eitrigem Bläschen eingenommen ist. Nur an den Genitalien und in der Umgebung des Anus findet man durch Auto-inoculation entstandene Herde; sonst ist ihre Vertheilung auffallend unregelmässig. Um bullöse Formen handelt es sich nicht; gewisse Gruppen der Efflorescenzen sind zwar von Epidermisabhebungen umgeben, doch erkennt man sofort, dass es sich da nur um den Zusammenfluss von Eiterbläschen handelt.

Beobachtung V (noch nicht veröffentlicht).

Patientin B., 53 Jahre alt, tritt am 3. Mai 1897 auf Nr. 20 der Abtheilung Lugoelle ein; kräftige Constitution, ihr Allgemeinzustand bis dahin im Allgemeinen gut. Sie ist Mutter zweier Kinder. Vor 5 Jahren stand sie wegen einer Metritis in ärztlicher Behandlung; vor einem Jahre entwickelte sich am Anus ein eiternder Knopf, der aber nach einigen Tagen spurlos verschwand. Gegenwärtige Krankheit begann im letzten März mit unangenehmen Sensationen und einer ihr nicht näher bekannten Eruption im Rachen und am Gaumensegel. Seither haben sich diese Theile nicht mehr erholt.

Zur Zeit der Aufnahme dieser Patientin ist ihr äusseres Tegument vollständig normal, während die Mund- und Gaumenaffectionen sich weiter entwickelt haben. Lippen, Zahnfleisch und Zunge sind roth, geschwollen und stellenweise exulcerirt. In der Meinung, es mit Syphilis des Mundes zu thun zu haben, ordiniren wir intramusculäre Injectionen von Hydrargyrum salicylicum in Paraffin. Einige Tage nachher kommt es zu einer perianalen, glutaeealen, vulvären und inguinalen Eruption ähnlich derjenigen, an deren Beschreibung wir gehen. Jodkali, in Dosen von 6 gr. täglich, fast einen Monat lang genommen, bleibt ohne Wirkung. Am 5. Juni bestehen die Herde an den oben beschriebenen Stellen fort und es haben sich neue Efflorescenzen an verschiedenen anderen Theilen entwickelt. Die genitalen und perigenitalen Läsionen bilden jetzt eine grosse Fläche, welche dorsalwärts in die Veränderungen ad anum und ad nates übergeht, auf die benachbarten Theile der Schenkel 3—4 Cm. weit sich erstreckt und nach vorne ungefähr 2 Cm. über die Symphyse emporsteigt; ihre Contouren sind polycyclische, ihre Oberfläche blauroth und übersät von kleinen Eiterknöpfchen und Wucherungen. Die primäre Efflorescenz, welche man am besten an den zerstreuten Herden rings um die grosse confluirende Fläche und an den frischen Eruptionen studiren kann, besteht aus eitrigem Bläschen auf erythematöser Basis; die Basis indurirt rasch; diese Pusteln vermehren sich, um sich dann in Wucherungen von Haufkorngrösse bis zur Grösse eines 20 Centimesstückes umzuwandeln, bald platzen die Pusteln und entleeren ihren Inhalt; an

ihrer Stelle bleibt eine düsterrothe, wuchernde Fläche übrig. Diese Eiterherde sind jetzt besonders zahlreich an der Peripherie des grossen Herdes, dann an den grossen und kleinen Schamlippen. An der oberen Hälfte des grossen Herdes bilden die nach dem Platzen der Pusteln zurückbleibenden Exulcerationen einen mit einem wuchernden Kamme versehenen Rand, der nach aussen zu von einem erythematösen Hofe umgeben ist. Die grossen und kleinen Schamlippen sind geschwollen und mit reichlichen stecknadelkopf- bis hirsekorngrossen, rothen und wuchernden Pusteln übersät. Die Oberfläche der grossen Schamlippen opalescirt wie mit Milch übergossen, was offenbar durch eine Maceration der Epidermis bedingt ist; ausserdem findet man hier condylomatöse Wucherungen; zwischen diesen und den aus den Pusteln sich entwickelnden Wucherungen findet man alle möglichen Uebergänge. Die Veränderungen an der unteren Extremität sind ähnlich denjenigen, welche wir soeben beschrieben haben. Unterhalb des grossen confluirenden Herdes, an der Innenfläche des linken Schenkels findet sich eine linsengrosse, rothe, von einem schuppenden Kreise umgebene Wucherung. Die Palpation zeigt, dass ihr eine subcutane, druckschmerzhaft, ungefähr erbsengrosse Induration entspricht. Etwas mehr nach vorne von diesen Stellen findet man, in der Umgebung des grossen Herdes, stark pigmentirte, hanfkorn- bis halbcentimegrosse Plaques, die einen glatt, die anderen indurirt; rechts findet sich ein Herd, der, im Centrum deprimirt, an der Peripherie von Wucherungen eingeschlossen, einen unvollständigen Kreis bildet, der von Eiterbläschen umgeben ist, welche ja ein Weiterschreiten der Affection anzeigen. Dieselben pustulösen und wuchernden Erhabenheiten finden sich in der Umgebung des Anus. In der ganzen Ausdehnung des oben beschriebenen grossen Herdes, besonders aber an der das innere Drittel des Schenkels erreichenden Peripherie finden sich zahlreiche solche condylomatöse Wucherungen. Diese Wucherungen sind in theils kreis-, theils nierenförmigen zusammenfliessenden Haufen vertheilt. Die Protuberanzen an ihrer Oberfläche sind durch manchmal sehr tiefe Furchen von einander getrennt, von derber Consistenz, einige Millimeter hoch; von den rothen, sie umgebenden Flächen heben sie sich, theilweise wenigstens, scharf ab. Hämorrhoidalknoten, welche sich schon vor dem Beginne der gegenwärtigen Dermatitis entwickelt hatten, sind jetzt exulcerirt und sehen wie syphilitische Producte aus. Ausserhalb des grossen, oben beschriebenen Herdes findet man zahlreiche Efflorescenzen auch an den Hinterbacken. Es finden sich da einfache Eiterbläschen, grössten Theils von einem erythematösen Hofe umgeben, dann linsenförmig angeordnete Wucherungen und auch einzelne theils schuppende, theils nicht schuppende Makeln; diese letzteren haben sehr verschiedene Grösse und zeigen eine gewisse Infiltration, einzelne von ihnen auch Wucherungen. Aehnliche Efflorescenzen finden sich auch zerstreut am Stamme. In der Nähe des Nabels sind sie zu einer den oben beschriebenen ähnlichen Plaque von Kleinbohnengrösse zusammengefloßen. In der unteren Partie der rechten Achselhöhle finden sich 3 wuchernde

Plaques in Kreisbögen angeordnet; ihre blaurothe Farbe verschwindet unter Fingerdruck nicht; sie sind von Bohnengrösse; umgeben sind sie von einem schuppenden Kreise. An der Innenfläche des Armes hat sich eine ähnliche Plaque entwickelt, offenbar durch Auto-Inoculation entstanden. Zwei andere sind in der linken Achselhöhle. Die inguinalen Lymphdrüsen sind leicht geschwollen und indurirt. An sämtlichen erkrankten Theilen der Haut empfindet P. lebhaftes Jucken.

Der freie Rand der Oberlippe ist in seinem vorspringendsten Theile Sitz kleiner wuchernder Erhebungen, die stellenweise schuppig und excoriirt sind. Der Theil der Mundschleimhaut, der der Mitte der Unterlippe entspricht, ist in seiner ganzen Höhe bis in die Höhe der alveolaren Umschlagsfalte Sitz einer wuchernden Plaque, welche oben ein serpiginöser Wall begrenzt; daselbst finden sich zahlreiche Pusteln von Stecknadelkopf- bis Nadelspitzengrösse; nach ihrem Platzen entstehen Exulcerationen. Dieselben Veränderungen finden sich an der Innenfläche der Wangen, in Begleitung von sehr beträchtlichen Wucherungen, von denen eine 8 Mm. Höhe hat; sie sind von mehr weniger tiefen Furchen durchzogen. Diese Veränderungen nehmen vor allem den intermaxillaren Theil in einer Höhe von mehr als drei Centimeter ein; nur der obere Theil der Wangenschleimhaut ist frei. Dasselbe Pustelbeet findet man auf der Gaumenschleimhaut, auf den Gaumenbögen und den Tonsillen, welche leicht opalesciren. Auf dem Zungenrücken finden sich Pusteln so zahlreich und gedrängt, dass sie fast zusammenfliessen; von vorne nach hinten verlaufen Furchen, deren tiefste die Mitte des Organs in der Nähe der Spitze einnimmt. Die Zunge selbst ist beträchtlich geschwollen; ihr ganzer vorderer Rand ist eingenommen von einer Infiltration in Form eines Polsters von ungefähr 6 Mm. Höhe; es ist von Eiterbläschen besetzt, deren indurirte Basis geröthet ist. In ähnlicher Weise ist auch die Unterfläche der Zunge Sitz eines Pustelbeetes; eine der vorhandenen Falten enthält eine von Pusteln umgebene Ulceration; das Zahnfleisch ist geschwellt; es besteht reichlicher Speichelfluss. Zeichen einer visceralen Affection finden sich nicht. Die Behandlung mit Hydrargyrum salicylicum und Jodkali wird verlassen; wir ordiniren Einreibungen der erkrankten Hautpartien mit Carbolöl und sehr häufige Ausspülungen des Mundes mit Borwasser. Die der directen Untersuchung zugänglichen Theile der Nasenschleimhaut sind roth, wuchernd und excoriirt, so dass sich reichlich eitrig-blutiges Secret entleert. Die submaxillaren Lymphdrüsen sind angeschwollen.

Am 9. Juli hat sich der Zustand der Kranken noch nicht erheblich gebessert; ich finde nur ein abnormales Vorspringen der Zungenpapillen und lebhaftes Röthung derselben notirt; die Eiterbläschen weniger reichlich.

Am 2. October, als wir nach 2½ monatlicher Abwesenheit unsere Klinik wieder übernehmen, constatiren wir, dass die Veränderungen an der Vulva und um dieselbe, ebenso wie die des Anus und seiner Umgebung sich beträchtlich gebessert haben, wenn sie auch noch deutlich vorhanden sind. So sieht man rechts in der Furche, welche die grosse

Schamlippe von dem Schenkel trennt, kleine Eiterbläschen, eine ist isolirt, die anderen liegen in linsen- bis bohnergrossen Häufchen; diese Stellen sind roth, infiltrirt und wuchern; einzelne lassen noch die pustulösen Efflorescenzen erkennen, während andere gegenwärtig keine Spur von Eiterung aufweisen; sie sind sämmtlich düsterroth und werden unter dem Drucke des Fingers nicht vollständig blass. An der symmetrischen Stelle links findet sich eine bläuliche Plaque; etwas tiefer eine 10 Cm. in verticaler und 2 Cm. in horizontaler Richtung messende düsterrothe Fläche, nach unten zu von einem Halbkreis infiltrirter, lebhaft rother und mit zahlreichen miliaren Pusteln bedeckter Erhebungen begrenzt. Ausserhalb dieses inguinalen Haufens sind ebenfalls mehrere Gruppen von Pusteln, von denen die grösseren bis Bohnengrösse erreichen. Der grosse bläuliche Haufen ist von einer ungefähr 4 Cm. breiten pigmentirten Zone umgeben. Oberhalb des Mons veneris finden sich mehrere Gruppen von mit erythematösem Hofe umgebenen Pusteln. Die grossen Schamlippen sind besonders an der Innenfläche noch immer ergriffen; sie bilden einen hufeisenförmigen Vorsprung, der mit miliaren Pusteln und Excoriationen bedeckt ist. Aehnliche Veränderungen zeigen auch die kleinen Schamlippen: dieselbe Schwellung, Röthe, dieselben reichlichen Pusteln besonders an der Innenfläche, dieselben Excoriationen. Tiefe Furchen scheiden sie, zahlreiche Rhagaden ziehen von vorne nach hinten. Die Schleimhaut der Vagina ist geröthet und secernirt eitrig. Ad anum haben sich sehr wohl von den Hämorrhoidalknoten zu unterscheidende Wucherungen entwickelt. Auch ad nates finden sich noch miliare Pusteln, erythematöse Flecke und Pigmentmakeln, welche unter Fingerdruck nicht verschwinden. Die Affection der Nasenhöhlen besteht immer noch, indem noch zahlreiche Pusteln daselbst zu sehen sind. Der mittlere Theil der Unterlippe ist an der Haut- und der Schleimhautfläche u. zw. rechts in der ganzen Ausdehnung, links von der Mittellinie in einer Länge von 2 Cm. Sitz miliarer, mit kleinen Wucherungen besetzter Pusteln; die Wucherungen sind auch hier infiltrirt und durch Rhagaden getrennt. Auch die Schleimhautfläche dieser Lippe beherbergt in der unteren Hälfte vorspringende Wucherungen. An der Oberlippe nehmen die Excoriationen und Wucherungen nur einen 1½ Cm. breiten Raum ein. An der Innenfläche der Wangen finden sich wuchernde Erhebungen, die mit Pusteln bedeckt und von Rhagaden durchzogen sind und sich mit einander in der Höhe der Commissuren unter einem spitzen Winkel vereinigen. Auf der Schleimhaut des Gaumengewölbes und zwar gerade an der Uebergangsstelle in das Gaumensegel findet sich ein ungefähr 1 Cm. im Durchmesser messender Haufen von Pusteln und excoriirten, durch Furchen von einander getrennten Wucherungen, der jederseits von der Mittellinie bis an den rückwärtigen Theil des Oberkiefers heranreicht. Ebenso bemerkt man auf den hinteren Gaumenbögen Pusteln und rothe Plaques; das Zäpfchen ist geröthet und geschwellt. Die des Epithels theilweise beraubte Zunge blutet bei der geringsten Berührung und ist an einzelnen Stellen von eitrigem Exsudate bedeckt. Diese Veränderungen machen das Herunter-

schlucken von Brod zur Unmöglichkeit; nur weiche Speisen, welche nicht erst gekaut werden müssen, können genossen werden. Die correspondirenden Lymphdrüsen sind leicht vergrößert. Unter den Brüsten sind pigmentirte Flecke zu sehen, einer von ihnen misst 2 Cm. im Durchmesser, ist derb infiltrirt und mit Schuppen bedeckt; ein anderer ist etwas erhaben. Aehnliche Verhältnisse in beiden Achselhöhlen.

6. October. Das Frenulum linguae ist noch immer von kleinen, knotenförmigen Erhabenheiten besetzt; die Zungenpapillen sind geschwollen, injicirt, an einzelnen Stellen wuchernd. Es werden häufige Irrigationen mit Carbollösung 1:200 gemacht.

20. October. Unter dem Einflusse von Carbolwasserverbänden sind die Veränderungen an der Vulva und um dieselbe herum, ebenso wie die analen und perianalen Herde grösstentheils zurückgegangen; es ist nur noch eine kleine Pustel auf einer der grossen Schamlippen zurückgeblieben. Die Veränderungen sind nur mehr durch bräunliche Flecke, welche unter dem Fingerdrucke nicht schwinden, repräsentirt, nur ein einziger Herd ist noch etwas erhaben. Doch constatirt man in der Genito-Cruralfalte der rechten Seite hanfkorn- bis 20 centimesgrosse Wucherungen von derber Consistenz und leicht excoriirter Oberfläche. Auch die kleinen Schamlippen sind, offenbar durch häufiges Kratzen excoriirt. Die ad nates zurückgebliebenen Veränderungen bestehen vor Allem in etwas erhabenen Flecken und Wucherungen; doch findet man an der rechten Hinterbacke noch eine Gruppe von frisch aufgeschossenen, theilweise mit Krusten bedeckten Eiterbläschen. An den Lippen dagegen, in der Mund- und Nasenhöhle entstehen immer wieder neue Herde. So präsentiren sich am Lippenroth der Oberlippe zahlreiche Pustelchen in den verschiedensten Stadien ihrer Entwicklung und theils quere, theils polycyclische Excoriationen. Neue Pusteln und Excoriationen finden sich wieder an der Innenfläche der Lippen, der Mund- und Gaumenschleimhaut und den Tonsillen ebenso wie am Zungenrücken und den für die Untersuchung direct erreichbaren Theilen. —

2. November. Die Ano-genitalen Veränderungen können als fast vollständig geheilt gelten, da nur bräunliche Flecke noch zurückgeblieben sind, während die Erhebungen über die Oberfläche vollkommen verschwunden sind; nur eine leichte Excoriation besteht noch an der Clitoris, doch steht dieselbe vielleicht gar nicht in Zusammenhang mit der Krankheit. Der Zustand der Mund- und Nasenschleimhaut dagegen bessert sich dagegen nicht, indem immer wieder neue Eruptionen von zuerst isolirten, dann in mehr oder weniger voluminöse wuchernde Conglomerate zusammengefloßenen Pusteln. —

17. November. Die Excoriation an der Clitoris ist verschwunden. Trotz Einreibungen mit Jodvaseline und ununterbrochenen Spülungen mit Carbolwasser 1:200 bilden sich die Veränderungen der Mundschleimhaut mit derselben Heftigkeit immer wieder. Auch an der äusseren Fläche des rechten Mittelfingers haben sich Eiterbläschen entwickelt; der Nagel dieses Fingers ist in seiner äusseren Hälfte durch Eiter abge-

hoben. Seit einigen Tagen haben sich auf dem Dorsum der Finger druckschmerzhaft, harte, fast hornige, linsenförmige Erhebungen gebildet. Sie sitzen grösstentheils im Bereiche der Metacarpo-Phalangealgelenke; ausserdem ist eine pustelbesetzte Erhebung in der Mitte des äusseren Randes des Nagels des linken Daumens dazu gekommen.

16. December. Zustand der Nasenhöhle und der Lippen derselbe. Tauschirungen mit Kampher-Naphthol scheinen eine leichte Besserung im Zustande der Zunge herbeigeführt zu haben, indem die Eiterbläschen weniger zahlreich sind, ebenso wie die stets folgenden Excoriationen. Die Kranke ist ein wenig blass und mager geworden; nichtsdestoweniger ist ihr Allgemeinzustand verhältnissmässig zufriedenstellend.

Aus den 5 eben geschilderten Beobachtungen geht hervor, dass diese wuchernden, pustulösen Dermatitis (pyodermite végétante) einen sehr genau charakterisirten Typus darstellen. Folgendes wäre die kurze Schilderung derselben:

Die Krankheit wurde bis jetzt nur bei Erwachsenen beobachtet und hat sich ohne bestimmte Ursache entwickelt. Die Primärefflorescenzen sind in der Umgebung der Geschlechtsorgane oder an den Lippen, im Munde oder an den Fingern aufgetreten. Die Primärefflorescenz ist ganz regelmässig ein Eiterbläschen auf gerötheter Basis. Doch behauptete Patient G., dass die erythematösen Flecken vor den Pusteln erschienen, welche bald freilich im Centrum der Flecke entstanden. Wie dem auch sei, die Eiterbläschen vermehren sich rapid und bilden sich entsprechend vergrössernde Conglomerate. Während diese Gruppen sich peripherwärts ausbreiten, werden sie zugleich höher, die centrale Partie trocknet ein, indem sie sich mit Krusten bedeckt, welche bald abfallen und eine düster-rote, zottige, wuchernde Fläche hinterlassen. Unterdessen entwickeln sich unaufhörlich immer neue Pusteln in der Umgebung und im Bereiche der schon veränderten Flächen. Sie können so ganz beträchtliche Dimensionen erreichen, was man am besten an den Moulagen sehen kann, welche nach dem Patienten G. gefertigt wurden und im Atlas international reproducirt sind, und ebensogut an der Abbildung, welche der vorliegenden Arbeit beigegeben ist.

Man kann daselbst einen grossen Herd sehen, der die Gegend der Vulva, ihrer Umgebung und des Schamberges ebenso wie die inneren Partien der Schenkel einnimmt. Man bemerkt hier gleichzeitig Pusteln, welche ja die progressiven

Herde darstellen, im Bereiche des grossen Herdes, zahlreichere in seiner Umgebung, andere endlich, theils vereinzelt, theils in Haufen in grösserer Entfernung vom Hauptherde: und gerade diese stellen die Fortpflanzungsherde dar. Endlich sieht man düsterrothe Flecke, die Spuren der Herde, welche eine Rückbildung erfahren haben, verrathend. In den so veränderten Theilen klagen die Patienten über heftiges Jucken.

Liebblingsstellen sind die Geschlechtsorgane und ihre Umgebung, der Anus und seine Umgebung, die Achselhöhlen, Lippen, die Mundschleimhaut, die Nasenhöhlen, ohne dass aber die Affection andere Localisationen ausschliessen würde; in der That haben wir Herde auf der Kopfhaut, dem Nacken, auf dem Rücken und den Gliedern, besonders an den peripheren Theilen derselben gesehen. Eine bemerkenswerthe Thatsache in der Vertheilung der Herde ist ihre Asymmetrie. So haben wir Herde an einem Fusse gesehen, während der andere intact blieb, an einer Hälfte der einen Wange, an einer Stelle unter der einen Brust. Wenn sich an den perigenitalen Herden und den des Mundes eine gewisse Symmetrie zeigt, so ist das sehr wahrscheinlich nur durch Auto-Inoculation bedingt. Die Erscheinungen bleiben nicht stets auf die Haut begrenzt, sondern wir haben sie sich auf das subcutane Bindegewebe verbreiten gesehen, so dass in diesem Falle (Beob. I) umfangreiche Phlegmonen entstanden. Man kann alle Zwischenstufen zwischen der primären Pustel und den gewaltigen Läsionen mit Ausdehnung auf die Subcutis verfolgen.

Der Ausschlag ist ausschliesslich bläschenförmig und pustelförmig; in den angeführten Fällen hat sich keine einzige blasige Abhebung gebildet; nur in zwei Fällen haben wir Epidermisabhebungen von grösserer Ausdehnung gefunden; doch waren sie mit Eiter angefüllt und waren offenbar durch Vermehrung und Verschmelzung von primären Pusteln an Stellen mit resistenter Epidermis entstanden.

Die Eigenthümlichkeit zu wuchern kann der Hauptzug dieser Dermatoze werden. So war es in Beob. II in Bezug auf die Kopfhaut, welche mit Ausnahme der Basis des Hinterhauptes vollständig ergriffen war. Die daselbst befindliche Plaque bildete einen Vorsprung von 1 Cm. Höhe, von blass-

rother Farbe, der mit feinen Krusten und kleinen Schuppen bedeckt war; ihre Contouren waren scharf, indem sie sich plötzlich über die gesunden Theile erhoben. Ihr Anblick war sehr merkwürdig, indem sie von grösstentheils von vorne nach hinten verlaufenden, krummen Furchen durchzogen war, so dass den Gehirnwindungen ähnliche Wulstungen entstanden; auch die Furchen selbst glichen sehr frappant den der Gehirnoberfläche; einige von ihnen liefen durch die ganze Ausdehnung und Dicke der Plaque, während andere nur 2—3 Cm. lang waren. Die Innenfläche einzelner solcher Wülste zeigte eine eitrige Secretion, während die Haare auf der Oberfläche derselben fast vollständig verschwunden waren.

In der Mundhöhle bieten die Efflorescenzen ganz eigenthümliche Charaktere. Wegen der geringen Widerstandsfähigkeit des Epithels daselbst platzen die Pusteln fast sofort nach ihrer Entstehung und hinterlassen zahlreiche Geschwüre, in deren Bereich die Schleimhaut lebhaft roth, geschwürig und eitrig belegt erscheint; ausserdem kommt es zu Schwellung und verschiedenen grossen Wucherungen. Ebenso verhält es sich am *velum palatinum* und den Tonsillen. Die Eitersecretion aus diesen Herden kann, wenn dieselben zahlreich und ausgedehnt sind, sehr reichlich werden und dazu beitragen, die Kranken zu erschöpfen. Für gewöhnlich besteht kein Fieber, daher auch keine Resorption.

Die Lymphdrüsen sind, wenn überhaupt, dann nur wenig entwickelt. Der Allgemeinzustand bleibt verhältnissmässig gut. Unter dem Einfluss der angewendeten Topica kann man die Krankheitsherde zum Verschwinden bringen; es gelingt das bei den Herden an der Haut, welche der Einwirkung der localen Antiseptica direct zugänglich sind, verhältnissmässig leicht, während die Mund- und Nasenherde, welche nur von Zeit zu Zeit einer localen Behandlung unterworfen werden können, im Gegentheile die Tendenz haben, längere Zeit bestehen zu bleiben.

Die Prognose dieser Dermatose erscheint nichtsdestoweniger, nach unseren jetzigen Erfahrungen wenigstens, verhältnissmässig günstig; auch unsere erste Patientin war fast vollkommen geheilt, als sie ein Erysipelas migrans in wenigen

Tagen dahinraffte. Patient G. war vom Jahre 1895 nach einem Briefe seines Arztes vollkommen geheilt; er ist Flurschütz. Fall III und IV haben unsere Klinik in sehr gebessertem Zustande verlassen; was unsere jetzt in Behandlung stehende Frau betrifft, sind alle Affectionen der Haut der Behandlung mit Carbolwasser gewichen; nur die Herde im Munde, in der Nase und am Gaumen bestehen aus den oben angeführten Gründen noch.

Die histologische Untersuchung hat Herr Leredde durchgeführt, der sie zum Gegenstand einer sehr interessanten, in den *Annales de dermatologie et syphiligraphie* veröffentlichten Arbeit gemacht hat. Er hat seine Aufmerksamkeit auf einen Herd in der Nähe der Vulva gerichtet, der aus einer erbsengrossen, vorspringenden, papillomatösen Masse besteht. Der entfernte Theil wurde mit Sublimatlösung und Müller'scher Bichromatlösung fixirt.

Bei schwacher Vergrösserung sieht man sehr lange, zarte oder breite Papillen, welche zapfenförmige Wucherungen von einander trennen; die letzteren sind von mehr weniger tiefen Hohlräumen, welche manchmal mit der Oberfläche der Haut communiciren, durchsetzt; einige von diesen sind leer, andere wieder mit Hornsubstanz oder, mehr in der Tiefe, mit Zellen erfüllt. Das tiefe Bindegewebe der Haut ist verdickt; die einzelnen Bündel nehmen Thionin und saueres Fuchsin gierig auf; man sieht eine grosse Zahl sehr dilatirter Venen, welche von reichlichem Bindegewebe, das dem der Papillen ähnelt, umgeben sind. Die Untersuchung erstreckte sich auf Epidermis, Corpus papillare und die tiefen Schichten der Haut. Die Zellen des Stratum mucosum bieten nur geringe Veränderungen: man findet eine Erweiterung der perinucleären Hohlräume und reichliche Pigmentation der Zellen der Keimschichte und der unmittelbar darüber gelegenen Schichten; andere bilden in den mässig ausgedehnten interepithelialen Spalten.

Die tiefsten dieser Hohlräume sind mit Zellen erfüllt, von denen 95% eosinophil sind; ausserdem sind einige von den angrenzenden Zellen stammende Kerne vorhanden. Diese tiefen Hohlräume sind von platten, zusammenhängenden mal-

pighischen Zellen umgeben. Einzelne oberflächlichere Hohlräume sind fast leer, ihre Wand ist mit Lamellen von Horngewebe austapeziert; die etwas mehr nach aussen gelegenen, mit den Zellen des Stratum granulare identischen Zellen sind mit Kerato-Hyalin versehen, noch mehr nach aussen abgeplattete Zellen. Die Keratinbildung geht in ganz normaler Weise vor sich. Im Centrum dieses Hohlraumes findet man Trümmer von basophilen Kernen und Detritus, der saure Farben leicht annimmt (Trümmer von eosinophilen Zellen). Die Oeffnungen dieser Hohlräume werden manchmal von mit Hornsubstanz gefüllten Infundibulis gebildet. Die eosinophilen Zellen in der Haut sind sehr vermehrt, theilweise sind sie in die Epidermis eingewandert und bilden daselbst intercelluläre Haufen, Ausgangspunkte von Bläschen. Die Reaction der Zellen des Stratum granulare ändert sich, indem sie acidophil werden; sie scheinen mit derselben Substanz wie die eosinophilen Zellen der Haut angefüllt zu sein. Die fixen Bindegewebszellen erscheinen vermehrt, indem sie in der Umgebung der Lymphspalten zahlreicher als im normalen Zustande erscheinen. Die eosinophilen Zellen sind in den Papillen und unterhalb der sie trennenden Wucherungen zahlreich, ohne um die Gefässe herum besonders angehäuft zu sein. Plasma- und Mastzellen sind nur in sehr geringer Zahl vorhanden; die ersteren sieht man vor allem um die subcutan verlaufenden Gefässe. Das Corpus papillare ist sehr ödematös, seine Lymphspalten erweitert.

Die Blutuntersuchung zeigt eine Verminderung der polynucleären Leukocyten und eine entsprechende Vermehrung der eosinophilen, von welchen 16% da sind.

Bei der bakteriologischen Untersuchung hat Herr Darier bei einem unserer Kranken in dem Eiter der Hautefflorescenzen ein dem Staphylococcus albus sehr ähnliches Bakterium gefunden, das sich von diesem nur durch die Langsamkeit, mit der es die Gelatine verflüssigt, unterscheidet. In einem anderen Falle hat Herr Le Damany die Gegenwart von spärlichen Coccen und zahlreichen, dem Bacterium coli comm. in allen Eigenschaften entsprechenden Stäbchen gefunden. Dieselben Formen fand er nach Impfung des Eiters in der Peritonealhöhle eines Meerschweinchens. Doch ist das nur ein ganz isolirter Befund.

Die durch H. Leredde erhobenen histologischen und histo-chemischen Befunde bieten sehr viele Analogien mit denjenigen, welche er bei der *Dermatitis herpetiformis* und dem *Pemphigus vegetans* beschrieben hat. Uebrigens vereinigt dieser Autor ebenso wie wir diese beiden letzteren klinischen Typen zu einer einzigen Krankheitspecies. Nach ihm sind die Eiterungen und Wucherungen durch secundäre Infection bedingte Erscheinungen ebenso wie diejenigen, welche die Wucherung der syphilitischen Condylome herbeiführen.

Andererseits haben Wickham und Hudelo einen Fall veröffentlicht, der nach ihnen die *Pyodermite végétante* in innige Beziehung zur *Dermatitis herpetiformis* bringt. Endlich haben unsere Fälle frappante Analogien mit den unter dem Namen *Pemphigus vegetans* berichteten. In beiden Fällen findet man das gleiche Auftreten in excentrisch sich vergrößernden Herden, dieselbe Localisation an und um die Genitalien, in den Achselhöhlen und dem Munde, dieselben Wucherungen. Alle diese klinischen Thatfachen können zu Gunsten der Anschauung des H. Leredde angeführt werden. Doch können wir dieselben nicht als bewiesen ansehen und werden zu zeigen versuchen, dass die beobachteten Thatfachen auch einer andern Deutung fähig sind.

Untersuchen wir zunächst, wie man die Krankheitserscheinungen deuten kann, wenn man nur die 5 einander so ähnlichen Beobachtungen, welche wir mitgetheilt haben, in Berücksichtigung zieht.

Die Primärefflorescenz ist ganz regelmässig ein miliare Eiterbläschen auf erythematöser Basis; die Pusteln vermehren sich, trocknen ein, die darunterliegende Partie wuchert und springt vor. Neue Elemente entwickeln sich an der Peripherie der Gruppe und machen dieselben Entwicklungsstadien durch. So entstehen Haufen und Herde von grosser Dimension.

Es handelt sich um isolirte Herde, welche sich durch Auto-Inoculation vermehren. Diese zahlreichen Herde entwickeln sich ganz unabhängig von einander; einige sind in Rückbildung begriffen, während andere sich noch ausbreiten und neue entstehen. Diese letztere Thatfache frappirt insbesondere bei unserer letzten Patientin, deren Herde an und um

die Vulva, an und um den Anus ebenso wie in den Achselhöhlen zur selben Zeit verschwinden, in welcher von Neuem Mund- und Nasenherde entstehen. Es handelt sich hier also ausschliesslich um locale Processe, was uns eine besondere Wichtigkeit in Bezug auf die allgemeine Auffassung der Krankheit zu haben scheint. Man kann also hier keine allgemeine Intoxication zugestehen, welche sich durch das Auftreten zahlreicher Efflorescenzen zu erkennen gibt, wie wir das bei der Dermatitis herpetiformis sehen. Der Verlauf der Krankheit berechtigt uns, die Vermehrung und Ausbreitung der Herde der Vermehrung und Verschleppung von Infectionserregern zuzuschreiben, welche durch eine noch unbekannte Prädisposition des erkrankten Individuums auto-inoculabel sind. Ganz im Gegentheile sind bei der Dermatitis herpetiformis die verschiedenen Herde gleichzeitig Sitz der bullösen Efflorescenzen, so dass Störungen im allgemeinen Zustande, insbesondere Fieber, Abgeschlagenheit, spärlicher Urin, manchmal auch ziehende Schmerzen und Diarrhoe, manchmal ein intestinales¹⁾ Exanthem anzeigen. Die Dermatitis herpetiformis kann in einer gewissen Anzahl von isolirten Herden, in deren Bereiche beständig bullöse Efflorescenzen entstehen, localisirt sein. Zwei solche Fälle haben wir der Société de dermatologie mitgetheilt; diese Blasen können Wucherungen¹⁾ zeigen; aber doch unterscheiden sich diese Fälle ganz bestimmt von der Pyodermite végétante nicht nur durch die Art der Efflorescenzen, welche bullös und nicht pustulös sind, sondern auch durch die Thatsache, dass diese Efflorescenzen zu gleicher Zeit in allen Herden auftreten, dass nichts uns an Auto-Inoculation denken lässt, und die Wucherungen, wenn solche überhaupt auftreten, ganz genau an die Grenzen der betreffenden geplatzten Blase beschränkt sind. Und das wiederholt sich im Laufe von Monaten und Jahren, ohne dass etwas an die Vorgänge bei der Pyodermite végétante erinnert.

Indessen scheint eine Beobachtung der Herren Wickham und Hudelo dieser Anschauung zu widersprechen, im Gegentheile zu dem Schlusse zu führen, dass die Dermatitis herpetiformis

¹⁾ Hallopeau et Madier, „Sur un cas de dermatite herpetiforme végétante.“ Bull. de la société de dermatologie.

und die Pyodermite végétante zu demselben Typus gehören. Sie haben in der That bei einem ihrer Patienten, der von den Herren Vidal und Brocq beobachtet worden war und ganz unbestreitbar an einer Dermatitis herpetiformis litt, Herde von Pyodermite végétante constatirt. Doch kann man diese That-sache ganz anders erklären, und an diese Erklärung wollen wir uns halten: Wir haben gesehen, dass aller Wahrscheinlichkeit nach die Pyodermite végétante an die Vermehrung eines noch unbekannten Mikroorganismus gebunden ist; nun genügt es nicht, um den Fall der Herren Wickham und Hudelo zu erklären, einfach anzunehmen, dass die äussere Bedeckung von an Dermatitis herpetiformis Leidenden ein dem Wachsthum des Erregers der Pyodermite végétante günstiges Milieu darstellt? Diese wäre also nur eine Complication jener, so wie, nach Herxheimer, die Eiterung beim Pemphigus vegetans Neumann's. Ebenso kann man verstehen, wieso der Pemphigus vegetans manchmal von miliaren, peripherwärts fortschreitenden Pusteln begleitet ist, wie z. B. bei dem ersten Falle Herxheimers. Ein Hauptunterschied zwischen Pemphigus vegetans und Pyodermite végétante wird durch die Charaktere der primitiven Elemente gebildet, welche in dem einen Falle (manchmal sehr voluminöse) Blasen, im anderen miliare Pusteln sind; ebenso auch durch die Prognose, welche bei jener Affection fast regelmässig verhängnissvoll ist, während sie bei allen unseren Fällen vom Pyodermite verhältnissmässig günstig war.

Müssen wir, mit Leredde, die Anwesenheit von eosinophilen Zellen im Blute und den Exsudatflüssigkeiten bei den an den erwähnten Krankheiten Leidenden als Beweis dafür ansehen, dass sie zu einer und derselben Krankheitsspecies gehören?

Nach unserer Meinung ist das ein aus den Beobachtungen zu eilig gezogener Schluss: Die Anwesenheit von eosinophilen Zellen in den Exsudaten hat nichts für diese Krankheiten Charakteristisches, da man sie bei vielen anderen beobachtet hat; ebensowenig kann man der vermehrten Anwesenheit von eosinophilen Zellen im Blute einen specifischen Charakter zuschreiben,

da man dasselbe bei den verschiedensten Krankheiten und auch bei vollkommen Gesunden gefunden hat.

Wir leugnen die merkwürdige Verwandtschaft nicht, welche die Thatsachen uns zwingen, zwischen, auf den ersten Blick, so verschiedenen Affectionen anzuerkennen. Aber wir glauben, dass man alle diese Dinge vollkommen genügend erklären kann, wenn man die möglichen Combinationen der allgemeinen, noch unbekannten, sehr wahrscheinlich toxischen Ursache in Betracht zieht; sie präparirt beim Pemphigus vulgaris und bei der Dermatitis herpetiformis die Haut für die Einimpfung der Lebewesen, welche die nächste Ursache der Pyodermite végétante sind.

Die Differentialdiagnose dieser Pyodermiden ist vor allem den Syphiliden gegenüberzustellen. Alle Autoren, welche ähnliche Fälle beobachtet haben, haben sich geirrt und haben zuerst an Syphilis gedacht; der Irrthum ist um so leichter, als diese Pyodermiden oft in der Mundhöhle beginnen und auf der Zunge, den Lippen und Commissuren wuchernde Excoriationen erzeugen, welche beim ersten Anblicke Syphiliden ähneln. Nur durch eine genaue Untersuchung, welche zeigt, dass die Elementarefflorescenzen Eiterbläschen sind und durch das Studium der begleitenden Hauterscheinungen kann man zur Diagnose gelangen.

Die Prognose ist, wie wir gesehen haben, im Allgemeinen günstig, wenigstens relativ günstig, denn die Krankheit dauert stets lange und hat die Tendenz zu recidiviren.

Die localen Antiseptica stellen die einzigen Mittel dar, welche die Verbreitung der Herde verhindern und Rückbildung derselben erzeugen können. Von diesen antiseptischen Mitteln wurden die Bor- und Carbolsäure ebenso wie Kampher-Naphtol vor allem vortheilhaft verwendet. Die Erscheinungen im Munde und in der Nase sind viel schwieriger zum Verschwinden zu bringen als die an der Haut, da man die ersteren ja nicht einer permanenten Behandlung mit Antiseptics unterwerfen kann.

Zusammenfassung der Ergebnisse dieser Arbeit:

1. Die Pyodermite végétante, in Herden mit excentrischer Weiterentwicklung, stellt einen streng differenzirten Krankheitstypus dar.

2. Sie kann sich primär bei einem prädisponirten Individuum, oder secundär bei einer Dermatitis herpetiformis oder einem Pemphigus vegetans entwickeln.

3. Diese Entwicklung als Complication zeigt durchaus nicht eine Identität der Natur beider Krankheiten an. In der That unterscheidet sich die Pyodermitis végétante von der Dermatitis herpetiformis durch folgende Eigenschaften: Sie entwickelt und verbreitet sich ausschliesslich durch Auto-Inoculation, während die Dermatitis herpetiformis sich entwickelt in gleichzeitig sehr zahlreichen Herden, und zwar schubweise unter dem Einflusse einer inneren, wahrscheinlich toxischen Ursache.

4. Die Wucherungen im Gefolge dieser Blasen dürfen nicht mit jenen der Pyodermitis verwechselt werden; sie unterscheiden sich wesentlich dadurch, dass sie sich nicht vermehren und ganz spontan in einigen Wochen verschwinden.

5. Auch das häufige asymmetrische Auftreten der Herde unterscheidet die Pyodermitis végétante von der Dermatitis herpetiformis.

6. Dieselben Charaktere unterscheiden sie auch von dem Pemphigus vegetans. Auch die verhältnissmässig günstige Prognose unterscheidet sie von der verhängnissvollen Schwere des Pemphigus.

7. Die Wucherungen können eine enorme Grösse erreichen.

8. In vollem Gegensatze zu dem, was man bei der Dermatitis herpetiformis und dem Pemphigus vegetans sieht, können sich bei der Pyodermitis végétante die Eiterungen auch auf das subcutane Bindegewebe ausbreiten, und so gewaltige Phlegmonen erzeugen.

9. Die Krankheit hat keinen destructiven Charakter, da die Herde verschwinden, ohne andere Spuren als sehr dunkle, langsam ablassende Flecke zu hinterlassen. Die durch die Krankheit eventuell entstandene Alopecie kann vollkommen heilen.

10. Im Gegensatze zu den wuchernden Herden der Dermatitis herpetiformis und des Pemphigus vegetans ist diese Krankheit einer localen Behandlung durch Antiseptica zugänglich; diese können auch ihre vollkommene Heilung herbeiführen.

