

II. Ein Fall von Sklerodermie.

Von Prof. Dr. E. Mendel in Berlin.

Patientin, eine Frau von 40 Jahren, ist, abgesehen von einem Typhus abdominalis, den sie im 24. Lebensjahre durchgemacht hat, immer gesund gewesen. Sie hat 3 mal geboren, das letzte Mal vor 4 Jahren. In der letzten Schwangerschaft entstanden die ersten Zeichen der Krankheit, die sich seitdem fortlaufend entwickelt hat. Damals zeigte sich anfallsweise ein Kalt- und Blauwerden der Finger, der Zehen und ein Kaltwerden der Nasenspitze. Diese Erscheinungen wurden im darauffolgenden Sommer etwas gelinder, exacerbirten im nächsten Winter wieder, um im darauffolgenden Sommer wieder etwas nachzulassen. Im Winter 1888/89 verschwand die Erscheinung des Blauwerdens, es trat ein Kältegefühl über den ganzen Körper, ein und es stellten sich Panaritien an den verschiedenen Fingern ein, verbunden mit einer Empfindungslosigkeit an den Nagelgliedern. Gleichzeitig entstand auch eine allgemeine Verfärbung der Haut, die, wie die Pat. berichtet, so stark gewesen sein soll, dass Bekannte sie nicht wiedererkannt haben. Die Haut wurde jetzt allmählich dicker, unnachgiebiger und schmerzhafter, die Gelenke an den oberen Extremitäten stellten sich durch die Verkürzung der Haut zum Theil in Contracturstellung. Die Schmerzen am ganzen Körper wurden so stark, dass die Pat. den vorigen Winter im Bett hat zubringen müssen. Jetzt ist sie nach Berlin gekommen, um hier Hülfe zu suchen, und bietet nun folgende Erscheinungen: Einmal zeigt schon ihr Gesicht ein sehr charakteristisches Gepräge. Die Nase ist kleiner geworden, zusammengezogen, der Mund ist enger geworden, und infolge dieser Verengerung des Mundes ist es ihr auch sehr schwer möglich, Nahrung zu sich zu nehmen. Die Haut im Gesicht ist starr, verdickt, lässt sich von der Unterlage wenig entfernen. Die Andeutung einer bronceartigen Verfärbung ist auch jetzt nicht zu verkennen. Auf der Zunge befindet sich in der Mitte ein keilförmiges Stück, das sich ebenfalls trocken und verdickt anfühlt. Die Haare, welche zum Theil ausgefallen sind, sitzen auf einer Kopfhaut, die auf der Unterlage kaum irgendwie beweglich ist. Am ausgeprägtesten sind die Erscheinungen an den Vorderarmen. Hier ist die Haut in hohem Grade verdickt, ein Fingerdruck lässt kaum irgend eine Spur auf derselben zurück, die Muskeln sind in hohem Grade atrophisch, die einzelnen Fingergelenke und das Ellbogengelenk sind in Flexionscontracturstellung, die Haut der Finger ist glänzend weiss. Haare oder Härchen sind nicht zu erkennen. Die Verhältnisse sind auf beiden Armen gleich. An der Streckseite des Ellbogengelenks ist eine ausgebreitetere oberflächliche Ulceration, ebenso einzelne kleinere an der Hand. Weniger ausgeprägt, wenn auch deutlich vorhanden, sind die Erscheinungen an der Haut des Rückens und der Brust, in hohem Grade ausgebildet an den Beinen, speciell an den Füßen, wo ebenfalls die Haut in hohem Grade verdickt ist. Auch die Muskeln des Oberschenkels wie des Unterschenkels sind deutlich überall atrophisch. Die Sensibilität zeigt nirgends irgend welche Veränderungen; die Sehnenreflexe sind normal. Was die inneren Organe anbetrifft, so ist ein systolisches Geräusch an der Spitze des Herzens zu hören; der rechte Ventrikel ist etwas dilatirt, so dass wohl eine Insufficienz der Mitralis vorhanden ist. Die anderen inneren Organe sind normal, auch der Urin bietet keine Besonderheiten dar.

Die behandelten Fälle von Sklerodermie werden in den gewöhnlichen Litteraturangaben als auf die Zahl von etwas über 100 bekannt angegeben. Professor Lewin, der mit einer ausführlichen Arbeit über die Sklerodermie beschäftigt ist, theilte mir mit, dass er 345 Fälle aus der Litteratur gesammelt hat. Trotzdem die Krankheit demnach nicht so selten ist, glaube ich, dass dieser Fall wegen der grossen Ausbreitung des Processes und der Anamnese nicht ohne Interesse ist. Wir haben es hier mit einer Krankheit zu thun, die in den ersten beiden Jahren lediglich die Erscheinungen der sogenannten Raynaud'schen Krankheit zeigte, ein Blauwerden der Finger und Zehen und Kaltwerden der Nasenspitze, Zustände, die man als locale Asphyxie bezeichnet hat, darauf folgte ein anderes Stadium, das im wesentlichen die Zeichen der sogenannten Morvan'schen Krankheit zeigt, analgetische Panaritien, und das Schlussbild bietet die Sklerodermie. Diese Entwicklung der Krankheit deutet darauf hin, dass alle diese verschiedenen Zustände eine gemeinschaftliche anatomisch pathologische Grundlage haben, die vielleicht nur in Bezug auf den Grad und die Ausbreitung verschieden ist. Welcher Art diese Grundlage ist, das ist bis jetzt nicht mit Sicherheit festgestellt; die grösste Zahl der neueren Autoren neigt wohl dahin, dass es sich um eine Erkrankung des Nervenapparates handelt, weniger wohl der Centralapparate als vielleicht der peripherischen Nerven und vielleicht auch der Spinalganglien. In dieser Beziehung ist besonders ein Fall lehrreich, den Dr. Schulz in Braunschweig im vorigen Jahre im neurologischen Centralblatt (1889, No. 12, 13, 14) veröffentlichte, in welchem die vorderen Rückenmarkswurzeln in der erheblichsten Weise erkrankt gefunden wurden. Dieser Fall hat mit dem eben

geschilderten auch in sofern grosse Aehnlichkeit, als auch dort die Addison'sche Krankheit, d. h. die allgemeine Verfärbung der Haut, vorkam, für die eine bei der Section gefundene Affection der Nebenniere in Anspruch genommen worden ist. Es wird schwer sein, zu sagen, ob jene Verfärbung der Haut, welche jetzt erheblich zurückgegangen ist, ein echter Morbus Addisonii ist oder nicht. Was endlich die Herzaffectio betrifft, so bemerke ich, dass in einer Anzahl von Fällen von Sklerodermie ebenfalls solche Affectionen gefunden worden sind. Ob man an einen Zusammenhang mit einer Affection der vasomotorischen Nerven denken kann, welche secundär zu einer Affection des Herzens führt, möchte ich dahin gestellt sein lassen.
