

XIX.

Beiträge zur Sclerodermie.

Von Dr. Paulicki in Hamburg.

Herr Dr. Arning hat in seinem Aufsatz „weitere Bemerkungen über Sclerodermie“ in der Würzburger medicinischen Zeitschrift (Bd. V. S. 257) bereits darauf hingewiesen, dass sich im Hamburger allgemeinen Krankenhaus ein noch nicht abgelaufener Fall von Sclerodermie befinde, den ich zu veröffentlichen beabsichtige. Die Mittheilungen über Sclerodermie haben sich zwar in den letzten Jahren vermehrt, die Krankheit ist aber immerhin selten genug, um die Mittheilung eines jeden einzelnen Falls zu rechtfertigen. Die Kranke wurde am 10. October 1863 in das allgemeine Krankenhaus aufgenommen, wo sie seither ununterbrochen geblieben ist und sich auch noch gegenwärtig befindet. Am 10. Mai 1864 bekam ich die Patientin bei der Uebernahme der Kranken des Dr. Magnus, unter denen sich dieselbe befand, zum ersten Mal zu Gesichte. Von da an bis Ende 1864 hatte ich die Kranke täglich zu beobachten Gelegenheit. Nachdem sie alsdann am Schluss des Jahres 1864 in einen andern Krankensaal verlegt worden war, habe ich sie späterhin nur von Zeit zu Zeit gesehen.

E. F. Meyer, 39 Jahre alt, aus Hamburg gebürtig, die Frau eines Cigarrensortirers, erinnert sich früher niemals erheblich unwohl gewesen zu sein¹⁾. Den Beginn ihres jetzigen Hautleidens verlegt sie in den Herbst des Jahres 1858. Ohne besondere Veranlassung stellte sich zu dieser Zeit ein Gefühl von „Sangern“ in den Armen und Beinen ein, das mehrere Wochen lang angehalten hat und dann wieder nachliess, während es der Kranken, die sich im Uebrigen eines vollständig ungetrübten Allgemeinbefindens erfreute, vorkam, als ob die Haut im Gesicht und besonders um den Mund herum „zu eng“ würde. Im Mai des Jahres 1859 war es der Patientin wiederholt aufgefallen, dass ihr das Oeffnen des Mundes täglich schwerer falle, dass das Gefühl von Spannung sich über das ganze Gesicht ver-

¹⁾ Ein etwa 9jähriger Sohn der Patientin war eine Zeit lang wegen eines impetiginösen Hautausschlags im Krankenhause. An demselben fand sich nirgends eine Spur von Sclerodermie.

breite, und Patientin bemerkte jetzt auch, dass die Haut im Gesicht fester, glänzender und weniger verschiebbar wurde, und dass dieselben Veränderungen der Haut auch an den Armen und an der Brust angingen. Es stellte sich alsdann eine Schwerbeweglichkeit der Arme ein, die allmählich so zunahm, dass Patientin im Herbst desselben Jahrs die Arme im Ellenbogengelenk nicht mehr grade strecken konnte. Allmählich fingen auch die Finger an steif zu werden, so dass Patientin im Jahre 1860 die Finger nicht mehr grade zu strecken vermochte und bei dem Versuch, es zu thun, durch eine schmerzhaft Spannung in denselben daran verhindert wurde. Die unteren Extremitäten sollen in geringerem Grade um diese Zeit auch schon ergriffen gewesen sein, jedoch gibt die Patientin an, dass sie, nachdem bereits die Verhärtung der Haut am Gesicht und an den Armen einen ziemlich hohen Grad erreicht hatte, noch habe gehen und ihre häuslichen Beschäftigungen habe verrichten können. Zeitweise sind Schmerzen in den Gelenken aufgetreten, und das Gefühl von Spannung, Schwerbeweglichkeit und Steifheit nahm im Gesicht, an den Ellenbogen und an den Fingern immer mehr zu, dabei war jedoch das richtige Gefühl an allen Körperstellen erhalten. Gegen Wärme und Kälte war Patientin in gleichem Grade empfindlich, wie in gesunden Tagen. Besondere Empfindungen von Frösteln erinnert sich Patientin nie gehabt zu haben. Ebenso war keine Veränderung in der Schweissabsonderung gegen früher eingetreten. Monate lang blieb sich der Zustand gleich, dann trat wieder eine Verschlimmerung ein. Die Haut wurde auch an den Hüften, auf dem Fussrücken und an den Zehen straff, glänzend und den unterliegenden Theilen fester adhärent. Das Gehen fiel der Patientin allmählich schwer. Patientin wurde bei sonst gutem Allgemeinbefinden hierdurch mehr und mehr an das Bett gefesselt. Die Finger wurden schliesslich ganz unbeweglich; nur den Daumen konnte Patientin noch etwas gegen den Zeigefinger bewegen und mit Anstrengung Essgeräthschaften ergreifen und festhalten. Die Hand konnte schliesslich wegen der Steifigkeit im Ellenbogen- und im Handgelenk gar nicht mehr zum Mund geführt werden, so dass Patientin nur mit fremder Hilfe essen konnte. Der Mund selbst konnte allmählich immer weniger geöffnet werden, so dass es schliesslich nöthig wurde, ihr mehre Zähne der obern Zahnreihe zu extrahiren. Während Patientin so den grössten Theil des Tages zu Bette zubrachte, bildeten sich an verschiedenen Körperstellen Ulcerationen, die sehr schmerzhaft waren und die Hauptklage derselben darstellten. Die Ulcerationen waren meist nicht sehr tief, eiterten wenig und heilten nach mehrwöchentlichem Bestehen an der einen Stelle mit Bildung einer dünnen glänzenden Narbe zu, während sich an andern Stellen neue Ulcerationen bildeten. Die Geschwüre hatten ihren Sitz insbesondere in der Umgebung der Gelenke, zumal an beiden Ellenbogen und Schultergelenken: sie entsprachen nicht solchen Stellen, auf denen Patientin fortwährend lag, sondern solchen Hautstellen, die durch die dicht darunter gelegenen Knochen stark gespannt waren. Zu Decubitus am Kreuzbein ist es nicht gekommen. Während so die Haut fast am ganzen Körper immer fester und auf den unterliegenden Theilen weniger verschiebbar wurde, behielt sie dabei doch im Wesentlichen ihre frühere Farbe, insbesondere im Gesicht, das allmählich ein starres, unbewegliches, maskenartiges Aussehen angenommen hatte, ebenso an den Armen und Beinen. In

der Umgebung kleinerer Gelenke, insbesondere der Fingergelenke, sowie in der Umgebung solcher Stellen, wo sich früher Ulcerationen befunden, hat die Haut mehr ein weisses, schwielenartiges Aussehen angenommen. Die Bauchhaut, die allmählich eine trommelfellartige Spannung angenommen hatte, färbte sich leicht bräunlich. In den beiden ersten Jahren der Erkrankung ging der Patientin das Kopfhaar ziemlich stark aus; nachher kam es wieder, jedoch nicht so reichlich, wie es früher vorhanden gewesen war. Die Patientin war in der Stadt von Dr. Krause und Dr. Rintel behandelt worden. Nachdem vergeblich Bäder, verschiedene Einreibungen und innere Medicamente angewendet worden waren, liess sich die Patientin am 10. October 1863 in das allgemeine Krankenhaus aufnehmen. Zu dieser Zeit waren Ulcerationen an beiden Ellenbogen und eine auf dem linken Fussrücken vorhanden. Die letztere war am 27. October geheilt. Am 11. November traten die Menses ein, die während der Hauterkrankung bis dahin regelmässig alle 4 Wochen erschienen waren und 3—4 Tage dauerten. Nachdem die Patientin 7 Wochen im Krankenhaus gewesen war, während welcher Zeit sie sich eines gesunden Schlafes, guten Appetites und regelmässiger Leibesöffnung erfreut hatte und überhaupt ihr Allgemeinbefinden ungetrübt war, erkrankte sie an einer leichten Form von Variola. Am 30. November stellten sich Schüttelfrost, Kopfschmerzen, heftige Kreuzschmerzen und Fieber ein, welchen Erscheinungen am 11. December eine spärliche Variolaeruption im Gesicht und am Rumpf nachfolgte. Die Patientin wurde in Folge dessen auf die Pockenstation verlegt, von wo sie geheilt am 22. December nach ihrem früheren Krankensaale wieder zurückverlegt wurde. Die Variolaerkrankung fiel somit in eine Zeit, wo die Hauterkrankung bereits einen sehr hohen Grad erreicht hatte. Am 3. März 1864 wurde in der Krankengeschichte notirt, dass die Beweglichkeit in den Ellenbogengelenken etwas zugenommen habe, dass aber das Gehen wegen spannender Schmerzen in der linken Oberschenkelbeuge, die bereits seit längerer Zeit bestanden, unmöglich sei. Ueber dem linken Kniegelenke war die Haut straffer und unnachgiebiger, als über dem rechten. An ersterem war jedoch noch oberflächliche Hautfaltenbildung möglich. Das Kauen war zu dieser Zeit sehr erschwert. Es konnten nur flüssige oder stark eingeweichte Speisen genossen werden. Ende April desselben Jahres konnte der Mund etwas weiter geöffnet werden. Passive Bewegungen der Gelenke, Streckungen der Fingergelenke, insbesondere aber auch Rotationen des Oberschenkels waren der Patientin schmerzhaft. Ueber einigen Fingergelenken waren von neuem schmerzhaft Ulcerationen entstanden. An einigen Stellen, insbesondere am linken Fuss und im Gesicht, war die Haut etwas weicher und verschiebbarer geworden. Innerlich nahm Patientin zu dieser Zeit Syr. ferri iodat., Syr. sacch. aa Unc. β., dreistündlich einen Theelöffel. Nach den einfachen warmen Wasserbädern, die Patientin einen um den andern Tag genommen hatte, war sie gewöhnlich in starke Transpiration gekommen.

Als ich die Kranke am 10. Mai 1864 übernahm, notirte ich mir folgenden Status praesens:

Patientin ist von mittlerer Körpergrösse. Die Kopfhaare sind mässig reichlich, dunkelbraun, stehen gleichmässig dicht und sind der Haut normal fest eingepflanzt.

Die Kopfhaut ist derbe, fühlt sich straff, gespannt an und lässt sich nur wenig auf dem Scheitel hin und her schieben. Faltenbildung ist nur in sehr geringem Grade möglich, die Sensibilität ist unverändert.

Das Gesicht macht einen maskenähnlichen Eindruck. Die eingesunkenen Wangen bewegen sich beim Sprechen nur wenig. An der Stirn, um das Kinn herum und auf den Jochbeinen hat die normal gefärbte Haut einen eigenthümlichen Glanz; sie fühlt sich glatt, straff und etwas kühler an, als unter normalen Verhältnissen. Faltenbildung ist an der Stirnhaut nur in geringem Grade möglich. Dagegen lässt sich die Haut am Kinn, an den Wangen und oberhalb der Jochbeine nicht in einer Falte abheben. Beim Auffordern, die Stirn zu runzeln, ist horizontale Faltenbildung in geringem Grade vorhanden; es bilden sich, besonders in der obern Hälfte der Stirn, einige über die ganze Stirn verlaufende, seichte Falten. Senkrechte Faltenbildung der Stirn dagegen kann die Patientin nicht hervorbringen. Die Augenlider können vollständig geschlossen werden. Das Öffnen der Augenlider ist jedoch beeinträchtigt. Patientin vermag die Augen so weit zu öffnen, dass die Iris noch eben in ihrer ganzen Ausdehnung sichtbar wird. Der Augapfel selbst kann beiderseits nach allen Richtungen hin frei bewegt werden. Die Augenlider fühlen sich verdickt an und lassen sich auch schwer umstülpen. Conjunctiva ist von gewöhnlicher Farbe, feucht. Die Iris von brauner Farbe. Die Pupillen sind ziemlich eng und erweitern sich bei Druck auf die obere Augenlider nur wenig. Das Sehvermögen ist ungestört.

Die Nase erscheint wie von beiden Seiten zusammengedrückt. Die Nasenspitze ist zugespitzt und nach abwärts gerichtet. Auf dem Nasenrücken ist die Haut schwielig, glänzend weiss. Die Nasenflügel bewegen sich beim Athmen nicht. Die Nasenlöcher können von der Patientin in ganz geringem Grade erweitert werden. Das Gehörvermögen hat nicht gelitten.

Die Nasolabialfalte fehlt beiderseits.

Die Mundöffnung ist der Quere nach verschmälert. Die Bewegungen der Lippen sind sehr beeinträchtigt, so dass der Mund nur auf 4 Lin. weit geöffnet werden kann. Der Mund kann nicht ganz vollständig geschlossen werden. Die starre, verdünnte, pergamentartige, blasse Oberlippe kann Patientin nach beiden Seiten hin etwas heben. Mehr beschränkt sind die Bewegungen der Unterlippe. Grössere Bissen kann Patientin gar nicht in die Mundhöhle hinein bekommen, sondern nur kleine Stückchen Brod und Fleisch; in der letzten Zeit war Patientin hauptsächlich durch flüssige Nahrungsmittel ernährt werden. Die Zunge kann mit ihrer Spitze bis 2 Lin. vor die untere Zahnreihe vorgestreckt werden; sie ist blass, feucht, etwas dünner als gewöhnlich, fühlt sich aber sonst nicht derber an. Sensibilität und Geschmacksempfindung derselben sind unverändert. Die übrige Mundschleimhaut, sowie die Schleimhaut des weichen Gaumens besitzt ein normales Aussehen. Desgleichen der weiche Gaumen, der sich bei tiefer Inspiration hebt. Patientin vermag nicht, die Lippen zuzuspitzen, ebenso wenig die Wangen aufzublasen. Fordert man sie hierzu auf, so kommen weiter keine Bewegungen zu Stande, als ein geringes Heben der Oberlippe.

Patientin spricht mit lauter, vernehmbarer Stimme. Beim Sprechen jedoch sind die Gesichtszüge stets dieselben; sie verändern sich nicht, wenn Patientin lachen

will. Die Bewegungsfähigkeit des Unterkiefers ist vermindert. Die Haut über den Kiefergelenken fühlt sich straff und gespannt an. Mit einiger Gewalt kann man den Unterkiefer etwas weiter, als es Patientin allein vermag, nach unten drücken, wodurch die demselben fest adhärente Unterlippe mit nach unten gezogen wird.

Die Bewegungen des Kehlkopfs haben nicht gelitten. Beim Hinunterschlucken von Bissen hebt sich der Kehlkopf, wie gewöhnlich. Die Bissen gelangen ohne Schwierigkeit in den Magen, so dass die Bewegungsfähigkeit des Oesophagus nicht wesentlich beeinträchtigt sein kann.

Die Sensibilität des Gesichts ist überall normal. Starker Druck auf die Haut ist nirgends empfindlich.

Die Ohren erscheinen resistenter und verdünnt, besonders die Ohr läppchen.

Das Gehörvermögen ist auf beiden Ohren normal.

Im Gesicht, auf der Nase, an den Wangen und auf dem linken Ohr finden sich einige von der überstandenen Variola herrührende, seichte, nicht pigmentirte Grübchen.

Am Hals ist die Haut, besonders an den Seitentheilen desselben in einer ziemlich grossen Falte abhebbar. Die Haut fühlt sich überhaupt hier geschmeidig und weich an, sie ist ohne Glanz und am ganzen Körper der normalen Haut am nächsten stehend. Patientin kann den Hals ohne Beschwerden biegen und strecken, sowie auch normal weit rotiren. Beim aufrechten Sitzen im Bett hält Patientin den Kopf aufrecht. Das Kinn ist vom Brustbein normal weit entfernt. Die Infra- und Supraclaviculargruben sind flacher als gewöhnlich, aber doch deutlich ausgesprochen.

An der Brust und am Rücken ist die Haut in mässigem Grade gespannt und resistent; sie ist jedoch überall noch in einer Falte abhebbar. Ueber die fast vollständig verschwundenen Mammae geht die Haut straff gespannt hinweg. Beim Athmen hebt und senkt sich der Brustkasten, wie unter gewöhnlichen Verhältnissen.

Die Intercostalräume erscheinen verstrichen, sind aber durch die Palpation zu erkennen. Am Bauch, dessen Haut etwa in gleichem Grade gespannt erscheint, wie die der Brust und des Rückens, ist eine, wenn auch nicht hochgradige, so doch deutlich ausgesprochne braune Pigmentirung zu constatiren. Schwangerschaftsnarben sind in den Seitentheilen des Bauchs zu erkennen.

Die oberen Extremitäten sind im Allgemeinen mehr ergriffen, als die unteren.

Am weitesten vorgeschritten am ganzen Körper ist die Affection an den Händen. Die Finger stehen klauenförmig nach unten gebeugt und die Haut besitzt in der Umgebung der Phalangealgelenke ein sehnartig weisses Aussehen. Die Falten an den Fingern sind vollständig geschwunden. In den Gelenken zwischen Metacarpalknochen und erster Phalanx ist eine geringe Beweglichkeit vorhanden. Vollständig aufgehoben ist die Beweglichkeit zwischen erster und zweiter, sowie zwischen zweiter und dritter Phalanx. Der Daumen ist nach der Hohlhand zu gerichtet. Der Metacarpalknochen des Daumens kann einige Linien weit hin und her bewegt werden. Patientin kann mit dem Daumen und Zeigefinger der rechten Hand eine Feder halten. Die dritten Phalangealglieder sind nicht verkürzt. Die Finger stehen gegen die Hohlhand nach aussen gerichtet, so dass die erste Pha-

lanx und der Metacarpalknochen einen stumpfen Winkel bilden. Auf den Handrücken erscheint die Haut überall den unterliegenden Theilen fest adhären, vollständig glatt und glänzend. Faltenbildung ist hier unmöglich. Der Handrücken erscheint stärker gewölbt und die Hohlhand ausgehöhlt. Es findet sich keine Spur von Haaren weder auf dem Handrücken, noch auf der Dorsalfäche der Finger. Die Hand selbst hält die Patientin gegen den Vorderarm gebeugt. Patientin kann die Hand etwas heben und senken; ersteres jedoch nicht so weit, dass der Handrücken mit dem Vorderarm in gleiche Höhe gebracht würde. An den Vorderarmen ist die Haut an den Beugeflächen im Allgemeinen weicher und lässt sich hier in einer Falte abheben, während sie sich an den Streckseiten fester anfühlt. In der Ellenbogengegend finden sich beiderseits geröthete Stellen von dem Umfang eines Zehngroschenstücks, wo die Haut ulcerirt ist. In der Umgebung derselben finden sich Narben von früheren Ulcerationen. Im linken Ellenbogengelenk ist die Beweglichkeit etwas grösser, als im rechten. Beide Arme können nur etwas über einen rechten Winkel gestreckt werden. Der linke Zeigefinger kann mit grosser Anstrengung bis 2 Zoll vor die Mundöffnung gebracht werden. Am rechten Arm ist dies bis auf 4 Zoll möglich. Mit Hilfe einer Gabel oder eines Löffels lässt Patientin jetzt allein zu essen. Pro- und Supination der Hand ist nur in geringem Grade möglich. Die Oberarme können vom Rumpf in geringem Grade abgehoben und nach allen Richtungen hin frei rotirt werden. In der Schultergegend finden sich mehrfache, zum Theil vernarbte Ulcerationen. Die Conturen des Schulterblatts sind durch die Haut hindurch deutlich zu erkennen. An beiden Füßen sind ähnliche Verhältnisse vorhanden, wie an den Händen, jedoch in geringem Grade. Die Zehen stehen nach abwärts gebogen und sind gegen die Metacarpalknochen etwas nach aussen gerichtet. Um die Gelenke herum, besonders um die Gelenke zwischen erster Phalanx und Metacarpalknochen ist die Haut schwielig weiss. Die Nägel der beiden grossen Zehen sind stark nach den Rändern hin zugebogen, woselbst die Haut beiderseits an mehreren Stellen ulcerirt ist. Patientin vermag die grossen Zehen etwas zu heben, wobei sich die übrigen Zehen in geringem Grade mitbewegen. Ueber dem Fussrücken ist die Haut straff gespannt und glänzend. Der Fussrücken erscheint stärker gewölbt. Die Planta pedis ausgehöhlt.

Die Haut der Wade fühlt sich beiderseits ziemlich weich an und lässt sich einigermaassen in Falten zusammendrücken. An der vordern Seite der Unterschenkel ist die Haut fest mit den unterliegenden Theilen verwachsen, jedoch glänzt sie hier nicht, wie auf dem Fussrücken. Die Bewegungen des Fussgelenks sind freier, als die des Handgelenks. Am rechten Knie findet sich oberhalb der Patella eine ulcerirte Stelle. Im rechten Kniegelenk ist die Bewegungsfähigkeit besser erhalten als im linken. Die Patellae sind beiderseits nur wenig verschiebbar. An der hintern Fläche der Oberschenkel ist die Haut weicher, als an der vordern. Die Bewegungsfähigkeit ist in beiden Hüftgelenken so sehr beschränkt, dass Patientin im Bett nicht aufrecht sitzen kann. Um die Hüftgelenke herum und oberhalb der Spinae ossis ilium ant. sup. erscheint die Haut straff gespannt und etwas glänzend.

An den Extremitäten, sowie am Rumpf und am Rücken ist überall das normale Gefühl vorhanden.

Die Respirationsorgane bieten keine Abnormität dar. Der Thorax hebt und senkt sich bei der Respiration auf beiden Seiten gleichmässig. Der normale Lungenschall geht vorn und hinten bis zu den gewöhnlichen Grenzen nach abwärts. Das Athmungsgeräusch ist überall deutlich vesiculär. Die Herztöne sind rein. Der Radialpuls ist an beiden Seiten zu fühlen, doch weniger deutlich, als unter gewöhnlichen Verhältnissen. Er macht 72 Schläge in der Minute. Der *ictus cordis* ist in der gewöhnlichen Gegend fühlbar. Die Herzdämpfung ist von normaler Ausdehnung und Intensität.

Die Temperatur der Achselhöhle beträgt 29,2 R.

Die Palpation des Leibes bietet keine abnormen Verhältnisse dar. Die Leber- und Milzdämpfung ist von gewöhnlicher Grösse.

Von diesem am 10. Mai 1864 aufgenommenen Status praesens hat sich das Krankheitsbild im weitem Verlauf nur wenig verändert und war auch noch im Wesentlichen dasselbe, als ich die Patientin in diesem Sommer, also nach mehr als 3 Jahren zum letzten Male gesehen habe. Was die Beschaffenheit der Haut anbelangt, so ist an manchen Stellen eine geringe Besserung eingetreten. So konnte Patientin späterhin den Mund etwas weiter, etwa auf 5—6 Lin. weit öffnen. An den Fingern ist die Beschaffenheit der Haut dieselbe geblieben. Eine stärkere Sclerosirung der Haut ist an keiner Stelle eingetreten. Ebensovienig eine weitere Pigmentirung. Die Sensibilität blieb stets überall normal. Nach den Bädern gerieth Patientin gewöhnlich in eine mässige Transpiration, so dass also eine Abnahme der Schweisssecretion auch späterhin nicht eingetreten ist. Die Talgsecretion der Kopfhaut schien vermindert zu sein. Patientin gab an, dass ihr Kopfhaar im Vergleich zu früher trockner geworden sei. Aeusserer Hautreize, wie Sinapismen und Frictionen, die wiederholt an verschiedenen Körperstellen angewandt wurden, brachten stets dieselbe Hyperämie hervor, wie beim Gesunden. Nach dem Baden erschien die ganze Körperoberfläche stärker geröthet. Etwas langsamer trat die Röthung an den Fingern ein. Die Hauptklagen der Patientin waren stets auf die Ulcerationen gerichtet. An verschiedenen Körperstellen heilten dieselben gewöhnlich nach kürzerem oder längerem Bestehen wieder zu. Sehr hartnäckig blieben eine Zeit lang die Verschwärungen an den Nagelrändern der grossen Zehen bestehen. Der Appetit war stets gut, die Oeffnung regelmässig. Mitunter stellten sich Anfälle von Dyspnoe ein, die aber stets nur wenige Stunden dauerten und unter Anwendung von Sinapismen bald wieder verschwanden. Ueber Herzklopfen wurde nicht geklagt. Der Schlaf war stets gut. Die Menstruation ist seither regelmässig eingetreten. Den Nachmittag bringt Patientin gewöhnlich in einem Lehnssessel zu. Die Bewegungen der Hüftgelenke sind so sehr beeinträchtigt, dass die Patientin allein nicht aus dem Bett nach dem Lehnssessel gelangen kann, sondern hierzu der Unterstützung der Wärterin bedarf. Ist Patientin mit Hilfe der Wärterin mit den Beinen auf den Boden gelangt, so kann sie zwar allein stehen, sie vermag jedoch nur sehr kleine Schritte zu machen. Sitzt Patientin auf dem Lehnssessel, so kann sie die Wirbelsäule nach allen Richtungen hin frei rotiren und beugen. In den ersten Monaten, so lange Patientin den Mund kaum zu öffnen vermochte, war es nothwendig, dieselbe fast ausschliesslich mit flüssiger Nahrung zu ernähren. Da die Patientin zu dieser Zeit die Hände nicht so weit

an den Mund bringen konnte, um mit einem Löffel essen zu können, so wurde eine gebogene Glasröhre hergerichtet, die von der Patientin in den Mund geführt wurde und mit der dieselbe dann ihre Bouillon aufzog. Späterhin, als sowohl die Beweglichkeit der Ellenbogengelenke, als die des Mundes wieder etwas zugenommen hatte, war Patientin wieder im Stande, kleine Stückchen Fleisch und aufgeweichtes Brod ohne fremde Beihülfe zu essen. Der Urin war gewöhnlich von gelber Farbe, von saurer Reaction, in normaler Menge und ohne fremde Beimischungen. Das specifische Gewicht schwankte zwischen 1009 und 1016. Die Urinentleerung geschah ohne Schmerzen. Die Temperatur der Achselhöhle schwankte zwischen 28,8 und 29,8.

Die Therapie beschränkte sich auf Seesalzbäder und die örtliche Behandlung der ulcerirten Stellen. Von innern Medicamenten wurde, nachdem die Patientin eine Zeit lang Eisenpräparate genommen hatte, späterhin ganz abgesehen.

Versuchen wir nun, unseren Fall mit den in der Literatur bekannt gewordenen zusammenzustellen, um hierdurch allgemeinere Gesichtspunkte für den klinischen Verlauf und den anatomischen Befund des sclerodermatischen Processes zu gewinnen.¹⁾

Die Vergleiche, deren sich verschiedene Autoren bedient haben, um die Beschaffenheit der sclerosirten Haut dem Leser veranschaulichen, sind sehr verschiedenartig und zum Theil zutreffend. Puzègnat²⁾ sagt: die Haut sehe aus wie gegerbt, Curzio³⁾ vergleicht die sclerosirte Haut mit trockenem Leder, Fuchs⁴⁾ und Roger⁵⁾ mit Pergament, Diemerbröck⁶⁾ mit einem Trommelfell, Robert M'Donell⁷⁾ mit der Schwarte eines geräucherten Schinkens. Fuchs bedient sich weiterhin eines zutreffenden Ver-

¹⁾ Soweit mir die Literatur über Sclerodermie im Original oder im Referat zugänglich war, habe ich dieselbe mit meinem Fall verglichen, womit jedoch nicht gesagt sein soll, dass mir sämtliche Arbeiten über Sclerodermie zu Gesichte gekommen sind. So habe ich mir zu meinem Bedauern die Arbeiten von Gillette (*Archives générales de Médecine* 1854. Tome 2. p. 657 etc.), von Köbner (klinische und experimentelle Mittheilungen aus der Dermatologie und Syphilidologie, Erlangen 1864, S. 29—36), sowie die von Wernicke, Inaugural-Dissertation, Jena 1864, nicht verschaffen können.

²⁾ *Journal de médecine*, Octob. 1847. Schmidt's Jahrb. Bd. 62. S. 57.

³⁾ *Dissertation anatomique et pratique sur une maladie de la peau d'une espèce fort rare et fort singulière*. Paris 1755.

⁴⁾ Bericht über die medicinische Klinik zu Göttingen im Jahre 1853—1854. Göttingen 1855. S. 192.

⁵⁾ *L'union* 97, 1860 (*Schmidt's Jahrbücher* Bd. 109. S. 205).

⁶⁾ *Anatomes lib.* VIII. cap. I. (p. 502).

⁷⁾ *Canstatt's Jahresbericht* 1855. Bd. III. S. 360.

gleichs, indem er sagt: „die Cutis liegt den Händen und Füßen an wie ein zu enger Handschuh“. Andere Autoren vergleichen die verhärtete Haut mit Holz (Curzio, Eckström)¹⁾ oder mit einer Baumrinde (Zacutus, Lusitanus)²⁾. Helvetius³⁾ sah 1678 zu Amsterdam eine Frau, deren Hautoberfläche „glatt wie Marmor“ war. Nach Gillette⁴⁾ gibt die Haut der aufgelegten Hand das Gefühl wie Gutta Percha. Thirial⁵⁾ vergleicht die sclerosirte Haut mit der Haut eines gefrorenen Cadavers; eines ähnlichen Vergleichs bedient sich Bouchut⁶⁾. Forget⁷⁾ sagt, die Haut sei gleichsam zu eng geworden, um zur Bedeckung des Körpers auszureichen. Gillette und Fiedler⁸⁾ sprechen von einer bedeutenden Magerkeit und Enge des ganzen Körpers. Andere vergleichen die Körperoberfläche, insbesondere die des Gesichts, mit einer Mumie, die Haut an den Füßen erscheine wie angetrocknet (Fiedler) oder auf die darunter liegenden Theile wie festgeklebt (Eckström). Weiterhin wird das Gesicht mit einer Maske oder einer Gypsfigur verglichen. Für die Beschaffenheit des Halses bei der Sclerodermie bedient sich ein Autor eines eigenthümlichen Vergleichs, indem er sagt, der Hals stecke gleichsam wie in einem Halseisen. Giutrac⁹⁾ sagt, die Muskeln liegen gleichsam in ein Etuis eingebettet. Forget und Andere vergleichen die Haut mit dem Narbengewebe u. s. w.

Unter normalen Verhältnissen ist die Anheftung der Haut an die darunter gelegenen Theile an verschiedenen Körperstellen eine verschieden feste. Die Haut lässt sich an manchen Stellen (Hals, Vorderarm) leichter hin und herschieben oder in einer Falte abheben, als an andern (Fusssohle, behaarte Kopfhaut). Wie wir weiter unten noch genauer erörtern werden, haben die Sections-

1) Hygiea Bd. 11. No. 2. Schmidt's Jahrbücher Bd. 70. No. 319.

2) De praxi medic. admir. lib. III. (p. 110).

3) Bei Josef Frank erwähnt. Die Hautkrankheiten, ein Handbuch für Lernende. Leipzig 1848. Bd. III. S. 409.

4) Archives générales de Médecine 1854. Tome 2. p. 657.

5) Journal de médecine, Mai, Juni 1845; l'union médicale, Decembre 1845. Schmidt's Jahrb. Bd. 48. S. 47.

6) Gaz. médicale. Sept. 1847.

7) Gazette de Strasbourg 1847. No. 6. Schmidt's Jahrb. Bd. 56. S. 184 u. 185.

8) Deutsche Klinik 1855. No. 34.

9) Journal de Bord. 2 Sér. V. p. 407. (Schmidt's Jahrb. Bd. 115. S. 47.)

ergebnisse, insbesondere die von Förster¹⁾, festgestellt, dass der sclerodermatische Prozess im Wesentlichen bedingt ist durch eine Wucherung des subcutanen Bindegewebes. Mit der Wucherung geht eine Sclerosirung des Bindegewebes einher, während das zwischen den Bindegewebsbündeln eingelagerte Fettgewebe in entsprechendem Maasse atrophirt. Arning²⁾ hat gefunden, dass das elastische Gewebe sowohl des Coriums, als auch des subcutanen Gewebes sich sehr wesentlich bei dem Prozess betheilt, indem die elastischen Fasern sich in bedeutendem Grade vermehren. Je weiter der sclerodermatische Prozess fortschreitet, je mehr das Unterhautbindegewebe in eine gleichmässige, schwielige, fettlose Masse verwandelt ist, um so fester muss dann die Haut den darunter gelegenen Theilen adhäriren und um so weniger sich auf denselben hin und herschieben oder von denselben in einer Falte abheben lassen.

Die Entartung des Unterhautbindegewebes zu einer gleichmässigen, schwieligen Masse, während die Epidermis und die Papillen unverändert bleiben, hat dann auch weiter zur Folge, dass die kleinen und grösseren Falten, welche die Hautoberfläche sonst unter gewöhnlichen Verhältnissen darbietet, mehr und mehr verschwinden, dass mit dem Fortschreiten des Prozesses die Hautoberfläche sich abglättet, und dass, je mehr dies der Fall ist, die Haut ein glänzendes Aussehen annimmt. Vergleicht man die in der Literatur bekannt gewordenen Fälle in Betreff des Pigmentgehalts der Haut miteinander, so findet man, dass in einer grösseren Zahl von Fällen die Haut an gewissen Körperstellen mehr oder weniger pigmentirt war, während in andern Fällen besonders hervorgehoben wird, dass die Haut keine abnorme Färbung besitze. In dem Fall von Auspitz³⁾ fiel das in verschiedenen Nuancen braune Colorit das grössten Theils der Körperoberfläche (nicht bloss der gewöhnlich unbedeckten Partien) und insbesondere die Haut des Bauchs, der Achselfalten und der Lendengegenden in die Augen; an den Hinterbacken war die Haut von gewöhnlicher Farbe, an dem Hodensack nicht dunkler, als dies gewöhnlich der Fall ist. Bei der nach dem Tode vorgenommenen mikroskopischen

¹⁾ Würzburger medicinische Zeitschrift. Bd. II. S. 294.

²⁾ Würzburger medicinische Zeitschrift. Bd. II. S. 186 und Bd. V. S. 256.

³⁾ Wiener Wochenschrift 1863. No. 47—50.

Untersuchung der Haut war das Rete Malpighi ganz so, wie es beim Neger der Fall ist, mit Pigment in der Weise erfüllt, dass die tiefsten Lagen desselben einen schwarzbraunen Saum um die Papillen darstellten. In jenen Zellen des Rete, welche als senkrecht stehende cylindrische Körper zunächst die Papillen begrenzen, waren die Kerne von dunkelbraunen Pigmentkörnern umgeben, während der übrige kleinere Saum der Zellen mit Ausnahme der Membranen eine mehr gleichmässige, hellbräunliche Färbung zeigte. Die runden, der Epidermis näher liegenden Zellen des Rete Malpighi enthielten kleinere, von weniger Pigment umgebene und daher weniger dunkle Kerne; an manchen Stellen der Haut waren diese oberflächlichen Zellen ganz ohne Pigmentirung. Die grösseren Gefässstämme in der Cutis bis nahe zur Mitte der eigentlichen Lederhaut trugen längs ihres ganzen Verlaufs Schollen von braunem Pigment, das theils den Wänden derselben aufgelagert erschien, theils im Bindegewebe der nächsten Umgebung angehäuft war. Ebenso setzte sich die Pigmentirung von dem Rete Malpighi aus auch in die zellige Auskleidung der Schweissdrüsenkanäle, in die äussere Wurzelscheide der Haare und in das die Fortsetzung der letzteren bildende Epithel der Talgdrüsen eine Strecke weit fort. Auspitz sucht nun weiterhin die Entstehung der Pigmentirung durch die Annahme einer Stase des Bluts in den Capillaren der Haut zu erklären, indem bei der Bindegewebshypertrophie die Annahme einer Stase in den Gefässen sehr nahe liege. Diese Stase soll dann zu einer Umwandlung des Blutfarbstoffs in Pigment innerhalb oder bei Extravasaten ausserhalb der Gefässe Anlass geben und es scheint Auspitz hierfür von grossem Gewicht der Umstand zu sein, dass sich längs des Verlaufs der Gefässe in der Cutis Pigmentanhäufungen in grosser Ausdehnung vorfanden. In dem Förster'schen Fall wird angegeben, dass die Haut eine dunklere Färbung annahm. Es fehlen jedoch nähere Angaben darüber, ob der Grad der Pigmentirung der Stärke der Sclerose entsprach. Die Wahrscheinlichkeit ist dagegen, dass dieses der Fall gewesen ist, sonst würde Förster diesen auffallenden Befund gewiss mitgetheilt haben. Es heisst bei dem mikroskopischen Befund nur ganz allgemein, dass die tiefsten Stellen der Schleimschicht an allen Stellen viel Pigment enthielten und dass die Pigmentirung an solchen Stellen, wo die Haut durch Ulcerationen und nach-

folgende Narbenbildung zerstört worden ist, fehlte, indem hier die tiefsten Zellen der Schleimschicht farblos gefunden wurden. In dem Fall von Köhler¹⁾ wird mitgetheilt, dass sich am Bauch braune Pigmentirung einstellte.

Mosler²⁾ theilt mit, dass in seinem Falle die Haut eine braungelbe Färbung annahm und insbesondere am Bauch, an den Nates, am Hals und im Gesicht immer intensiver und zuletzt gradezu braunfarben wurde. Auf der Höhe der Schultern, sowie am Gesäss, an den Extremitäten, besonders auf dem Handrücken war hier die braune Farbe durch zahlreiche, etwa erbsengrosse, völlig pigmentlose, hellweisse Flecke untermischt, die übrigens die Patientin schon vor ihrer Hauterkrankung gehabt haben will. Mosler hebt dann weiter hervor, dass die Pigmentirung in den Achselhöhlen, am Abdomen und den Nates am ausgesprochensten, gradezu broncefarben gewesen sei; da aber an diesen Stellen die Hautsclerose keinen sehr hohen Grad erreicht habe, so könne man nicht behaupten, dass die Intensität der Hautfärbung in einem bestimmten Verhältniss zur Stärke der Hautsclerose an verschiedenen Körperpartien gewesen sei. In dem Nordt'schen³⁾ Fall heisst es: „die eigentliche Farbe des Gesichts zeigt nichts Auffallendes, die des Halses aber wird bräunlich und gegen die wenig entwickelten Mammæ hin noch dunkler, welche Farbenveränderung nach der Axillargegend und dem Abdomen hin so an Intensität zunimmt, dass diese Partien fast broncefarben erscheinen. An den Seitentheilen des Abdomen ist diese Färbung durch völlig pigmentlose Vibicesflecken untermischt. Die obern Theile der Oberschenkel werden von dieser dunklen Pigmentirung noch gänzlich eingenommen, während die mittleren und untern Theile derselben bis zum Knie herab nur noch an der innern und hintern Seite pigmentirt sind. Die äussere Schenkelfläche zeigt uns einzelne umschriebene, fleckige Pigmentirungen. Vom Nacken abwärts über den Rücken wird ähnlich, wie an der vordern Seite ein zunehmender Grad der Pigmentirung bemerkt, der sich bis zum Gesäss verbreitet und mit der Pigmentirung der hintern Schenkelflächen zu-

¹⁾ Würtemberger Correspondenzblatt XXXII. 15—17. 1862. (Schmidt's Jahrbücher Bd. 118. S. 188.)

²⁾ Dieses Archiv Bd. 23. S. 167.

³⁾ Inaugural-Dissertation. Giessen 1861. (Dies. Archiv Bd. 22. S. 198.)

sammenfließt. An den obern Extremitäten zeigt sich die gleiche Farbenveränderung besonders in der Umgebung des Ellenbogengelenks. In grellem Contrast zu diesen dunklen Färbungen stehen einige andere Theile der allgemeinen Decke, welche grade umgekehrt einen ungewöhnlichen Grad von Blässe bezeugen. Am auffallendsten ist diese am Handgelenk, auf der Dorsalfäche der Hände und Finger, d. h. an denjenigen Stellen, an welchen die Verkürzung der Haut am bedeutendsten ist und somit die darunter liegenden Gefäße fast bis zur völligen Blutleere comprimirt sind.“ Robert M'Donnell sagt, dass in seinem Fall die Haut im Gesicht wie vom Wetter verbrannt ausgesehen habe.

Diesen Fällen gegenüber findet sich eine ganze Reihe von andern Fällen, wo besonders hervorgehoben wird, dass die Haut ihre normale Farbe gehabt habe (Arning, Thirial, Guillot¹⁾, Rilliet, Fuchs).

Die Ansicht von Auspitz, dass die Pigmentirung der Haut ihren Grund in einer Stase der Hautgefäße, die durch das gewucherte umgebende Bindegewebe comprimirt würden, beruhe, wird dadurch widerlegt, dass in einer Reihe von Fällen, in denen die Sclerosirung der Haut einen ebenso hohen Grad erreicht hat, wie in dem Auspitz'schen Fall, eine stärkere Pigmentirung an keiner Körperstelle vorhanden war. Die Injectionsversuche, die Engel-Reimers an sclerosirten Hautpartien des Arning'schen Falls gemacht hat, haben ergeben, dass die Gefäße der Haut überall durchgängig und mit Injectionsmasse füllbar sind, dass also eine wesentliche Compression der Capillargefäße der Haut durch das umgebende, gewucherte Bindegewebe nicht vorhanden sein kann. Die ganz wie bei Gesunden auftretenden Röthungen, welche man bei der sclerosirten Haut durch Sinapismen hervorrufen kann, zeigen, dass die kleinen Hautgefäße ihre Ausdehnbarkeit nicht eingebüßt haben und einen stärkeren und geringeren Blutgehalt zulassen. Weiterhin spricht gegen die Auspitz'sche Ansicht der Umstand, dass in meinem Fall die Pigmentirung nur an den weniger sclerosirten Bauchdecken vorhanden ist, während sie, wenn sie durch eine Compression der Blutgefäße durch das umgebende

¹⁾ In Gillette's Zusammenstellung. Archives générales de Médecine. 1854. Tome 2. p. 657.

Bindegewebe und durch eine Umwandlung des stagnirenden Blutfarbstoffs in Pigment bedingt wäre, doch bestimmt an den sehr stark sclerosirten Fingern und im Gesicht vorhanden sein müsse. Aus Allem geht hervor, dass eine stärkere Pigmentirung der Haut etwas Zufälliges ist, dass sie mit dem sclerodermatischen Prozess gar nichts zu thun hat, dass sie häufig denselben combinirt, dass sie aber auch ebenso häufig vollständig fehlt.

Was die Kopfhaare anbetrifft, so sind dieselben in meinem Fall in der ersten Zeit stark ausgegangen, sie kamen jedoch späterhin, wenn auch weniger reichlich, wieder. Weder in dem Mosler'schen, noch in einem andern Fall wird von einem Ausgehen der Kopfhaare berichtet. Anders verhält es sich mit den kleinen Härchen an den übrigen Körperstellen. Während sich sonst bei Jedem auf der Dorsalfäche der Finger, der Hand und des Vorderarms kleine Härchen finden, ist bei meiner Kranken die Haut hier überall glatt und vollständig haarlos, so dass eine Atrophie und ein Ausfallen der kleinen Härchen vorausgegangen sein muss.

Hierüber sowohl als über das Verhalten der kleinen Hautmuskeln fehlen die Mittheilungen in den zur Section gekommenen Fällen. Eine *Cutis anserina* ist bei unserer Kranken nach dem Baden nicht beobachtet worden. Die Nägel an den Fingern und Zehen sind bei unserer Kranken im Allgemeinen stärker gekrümmt und sehen blasser aus, als unter normalen Verhältnissen, bieten aber sonst keine wesentlichen Veränderungen dar. Das Wachsthum derselben ist nicht verlangsamt.

In Betreff der Papillen des Coriums lässt schon die glatte glänzende Beschaffenheit der Haut voraussetzen, dass an denselben keine wesentliche Veränderung, insbesondere keine Verlängerung statt gefunden hat, womit auch die mikroskopischen Befunde der zur Section gekommenen Fälle übereinstimmen.

Die Epidermis erfährt bei der Sclerodermie keine wesentliche Veränderung. In meinem Fall zeigt sich die Epidermis an keiner Stelle verdickt und es ist auch nirgends eine gesteigerte Abschilferung derselben zu beobachten. Auspitz und Förster theilen mit, dass sie bei der mikroskopischen Untersuchung die Epidermis normal gefunden haben.

In Betreff der Sensibilität stimmt die grössere Mehrzahl der

Beobachtungen darin überein, dass dieselbe selbst an den am stärksten sclerosirten Hautstellen vollständig erhalten blieb. Im Gegensatz hierzu theilen einige Beobachter mit grosser Bestimmtheit mit, dass die Sensibilität vermindert oder gar vollständig aufgehoben war. Hierher gehört zunächst der Fall von Förster, wo die Empfindung in den ergriffenen Partien vollständig aufhörte und später, als die Hautaffection sich besserte, in gleichem Maasse wiederkehrte. Der mikroskopische Befund, sowie die Art und Weise, wie sich Förster den Vorgang bei dem Wiedereintreten der Sensibilität vorstellt, sind unten genauer mitgetheilt. Weiterhin gehört in diese Kategorie der Fall von Diemerbröck, wo die Haut unempfindlich wurde, so dass oberflächliche Stiche und Verbrennungen keinen Schmerz erzeugten, während tiefere Stiche Schmerzempfindungen hervorbrachten. Sodann gehört ein Fall von Rilliet hierher, wo die Sensibilität an den afficirten Theilen etwas geringer war, als an den gesunden, so dass Nadelstiche daselbst nicht so deutlich wahrgenommen wurden. Auch in dem Fall von Eckström heisst es, dass die Sensibilität vermindert war je nach dem Grad der Affection und dass sie am Nacken vollständig geschwunden war. Schliesslich soll in dem Fall von Mosler früher an vielen Körperstellen die Haut ganz empfindungslos gewesen und ohne Schmerzen beim Einschneiden oder beim Annähern an einen heissen Ofen gewesen sein, während späterhin in demselben Falle die Haut überall die normale Sensibilität zeigte. In der grössern Mehrzahl der Beobachtungen war die Sensibilität dagegen vollständig erhalten. Hierher gehören die Fälle von Thirial, Forget, Putègnat, Gillette, Guillot, Fuchs, Arning, Grandidier¹⁾, Köhler, Nordt und Auspitz, denen sich unser Fall anschliesst. Auf die Aussagen der Patienten in Betreff der Sensibilität ist bei einer so auffallenden Hauterkrankung, wie bei der Sclerodermie gewiss in manchen Fällen nicht allzu viel zu geben, und es dürfte vielleicht der eine oder der andre Fall mit in das Bereich der Hysterie hineingehören. Spontane abnorme Empfindungen in den afficirten Hautpartien sind in verschiedenen Fällen beschrieben worden. In dem Fall von Giutrac wird das Gefühl von Erstarren, in dem von Guillot das von Frösteln in den

¹⁾ Centralzeitung 1863. S. 30.

indurirten Hautstellen beschrieben. Desgleichen war in den Fällen von Mosler und Köhler häufig das Gefühl von Frösteln vorhanden. In andern Fällen war das Gefühl einer lästigen schmerzhaften Spannung, das Gefühl von zu eng sein, besonders bei Bewegungen vorhanden. Arning theilt mit, dass, wenn die Patientin den Kopf nach hinten zu beugen versuchte, dieselbe in grosse Angst gerieth und es ihr war, als ob die Haut vorn am Hals platzen müsse. Auch in unserm Fall verursachen passive Bewegungen, die man an den Fingergelenken oder an den grössern Gelenken auszuführen versucht, ein Gefühl von Spannung oder lebhafter Schmerzhaftigkeit. In manchen Fällen werden vorausgehende oder permanente reissende Schmerzen in den Schultern (Putègnat) oder in andern Gelenken beschrieben, wo denn die Annahme einer Combination mit rheumatischen Affectionen nahe liegt.

In mehren Fällen erstreckte sich die Affection auch auf die Mundschleimhaut und die Zunge. So wird in dem Fall von Curzio mitgetheilt, dass die Zunge hart, von cylindrischer Form war und nicht herausgestreckt werden konnte. Dasselbe fand sich in dem Fall von Thirial. Rilliet theilt mit, dass die Zunge beträchtlich verdickt war. In dem Gillette'schen Fall bestand eine zeitweise Induration der Lippen und der Zunge. In dem Fall von Arning war die Zunge anfangs nicht ergriffen; später konnte sie nicht über die Zahnreihen vorgestreckt werden; die Zungenspitze war weich, nach hinten zu war die Zunge voluminöser, härter und die Deglutition war beschwert. Bei der Section fand sich der Zungengrund fester, voluminöser. Die Gaumenbögen und namentlich die Uvula waren fest und schwielig entartet. Auch in dem Mosler'schen Fall soll eine Zeit lang ein Ergriffensein der Mund- und Rachenschleimhaut statt gefunden haben. Köhler theilt mit, dass die Bewegungen der Zunge verlangsamt waren, dass das Kauen und Schlingen erschwert war und dass später trockne Bissen gar nicht mehr geschluckt werden konnten. In keinem von diesen Fällen wird von einer Verminderung des Geschmacksvermögens berichtet. Ebenso fehlen Nachrichten darüber, ob auch die Nasenschleimhaut participiren und ob hierdurch das Geruchsvermögen gestört werden kann.

Ueber das Verhalten der Schweisssecretion bei der Sclero-

dermie werden ebenfalls verschiedene Mittheilungen gemacht. Während dieselbe in einigen Fällen ganz aufgehört haben oder wenigstens doch sehr vermindert gewesen sein soll, wird von anderer Seite berichtet, dass sie ganz unvermindert fortbestanden habe. In dem Fall von Curzio wird mitgetheilt, dass die Schweisssecretion vollständig fehlte, selbst bei starker Arbeit. Bei Rilliet und Guillot heisst es, dass die Transpiration nicht aufgehoben, jedoch vermindert war. Unser Fall stimmt mit dem von Arning und Mosler darin überein, dass nach jedem warmen Bad die Haut in Transpiration gerieth. Bei Mosler wird mitgetheilt, dass mit dem Auftreten der Transpiration ein Nachlassen der Schmerzen eingetreten sei. Die Schweisssecretion war weiterhin unverändert in den Fällen von Forget, Gillette, Köhler u. A. Förster und Arning geben Mittheilungen über das mikroskopische Verhalten der Schweissdrüsen. Ersterer fand dieselben sparsamer, meist unverändert.

In Betreff der Talgsecretion gibt unsere Patientin an, dass ihr Kopfhaar seit ihrer Erkrankung stets trocken sei, was früher nicht der Fall gewesen sein soll. Mit dem Glanz der Haut contrastirend, der sonst zuweilen durch eine Vermehrung der Talgabsonderung bedingt ist, wird von einigen Autoren die auffallende, pergamentartige Trockenheit der Haut bei der Sclerodermie hervorgehoben. Brück¹⁾ theilt mit, dass auf den sclerodermatischen Stellen der Kopfhaut das Haar borstenartig in die Höhe stand. In dem Köhler'schen Fall wird eine verbreitete Schwellung der Talgdrüsenbälge beschrieben, die zu hirsekorngrossen, über die Hautoberfläche prominirenden, von einem hyperämischen Hof umgebenen Knötchen angeschwollen waren, welche sich nach und nach wieder zurückgebildet haben. Die Knötchen sind in diesem Falle durch eine Retention des Talgdrüseninhalts, wie es scheint, entstanden.

In allen Fällen, wo auf das Verhalten der Brustdrüsen Rücksicht genommen ist, wird von einer Verkleinerung derselben berichtet. In dem Arning'schen Fall waren die früher stark entwickelten Brüste ganz geschwunden. Die Haut ging hier wie bei

¹⁾ Hannover'sche Annalen VII. 5 u. 6. 1847. (Schmidt's Jahrb. Bd. 64. S. 311.)

einem Mann straff über den Thorax weg und es war kaum eine Vortreibung an der Papilla mamillaris zu bemerken. Hieran schliesst sich unser Fall, wo die Brüste ebenfalls fast ganz verschwunden sind. In dem Mosler'schen Fall waren die Brüste auf den 3. Theil ihres früheren Umfangs reducirt. Bei Henke¹⁾ wird erwähnt, dass die Brüste wenig entwickelt waren, bei Guillot, dass die Brüste sehr hart waren.

Was das Verhalten der Blutgefässe bei der Sclerodermie anbetrifft, so war schon oben davon die Rede, dass die Capillargefässe im Allgemeinen wenig afficirt werden. Die Capillargefässe wurden von Förster und Arning in normaler Menge und Beschaffenheit gefunden, womit die Injectionsversuche derselben von Engel-Reimers, die vollständig gelangen, übereinstimmen. In manchen Fällen wird besonders die bleiche Färbung der Haut hervorgehoben (Giutrac): auch bei unserer Kranken bieten einige Partien der Körperoberfläche ein fast weisses, narbenartiges Aussehen dar und hier liegt dann die Annahme ziemlich nahe, dass die weisse Farbe mit einer sparsameren Vertheilung der Blutgefässe einhergehe. Eine eigenthümliche Mittheilung, die sich sonst nirgends erwähnt findet, findet sich bei Guillot. Hier heisst es, dass durch die Application eines Schröpfkropfs sich kein Serum aus der Haut hervorziehen liess. Die grösseren Venenstämme, die sich sonst auf dem Handrücken und am Vorderarm mitunter deutlich über das übrige Niveau der Haut erhoben, sieht man bei unsrer Patientin nur theilweise aus der Tiefe durchschimmern. Roger erwähnt, dass in seinem Fall ebenfalls die Venen kaum durchscheinend gefunden wurden. Die Pulsationen der Arteria radialis und der Arteria temporalis sind in unserm Fall deutlich zu fühlen. Mosler gibt an, dass die Pulsation der Radialarterien nach vorn zu minder deutlich wurde.

In Betreff der Temperatur der Haut finden sich fast in allen Fällen Mittheilungen darüber. In keinem Fall wird angegeben, dass die Temperatur erhöht war. Die früheren Angaben theilen meist nur das Gefühl der aufgelegten Hand mit, und hier heisst es, dass die Haut sich entweder normal warm, oder dass sie sich kühl anfühlte. Eckström theilt mit, dass sich die Haut des ganzen

¹⁾ Handbuch für Erkenntniss der Kinderkrankheiten. Frankf. a. M. 1821. S. 201.

Körpers selbst bei starker Sonnenwärme kalt anfühle. Temperaturmessungen von Mosler und Arning haben ergeben, dass die Temperatur in der Achselhöhle nahezu normal gefunden wird, woran sich auch unser Fall anschliesst.

Die Art und Weise der ersten Erkrankung wird in den meisten Fällen so beschrieben, dass an irgend einer umschriebenen Körperstelle, ohne dass allgemeine Erscheinungen vorausgegangen sind, die Haut anfang, gespannter und unnachgiebiger zu werden. Der Ort der ersten Hauterkrankung wird verschieden angegeben. In einer auffallend grossen Anzahl von Fällen waren es der Hals und das Gesicht, welche zuerst erkrankten, so bei Curzio, Henke, Thirial, Rilliet, Eckström, Köhler, Gillette, Fiedler, Arning, Köhler, wohin auch unser Fall gehört. In andern Fällen trat die Affection zuerst an den Extremitäten auf. Hierher gehören die beiden Fälle von Forget. In dem einen Fall lagen die Affectionen um die Fussgelenke herum, in dem andern in der rechten Ellenbogenbeuge. Bei Pelletier¹⁾ wird angegeben, dass zuerst eine plötzliche Steifigkeit im rechten Fussgelenk eintrat; bei Brück fing die Affection am rechten Handgelenk an. Rilliet hat einen zweiten Fall beschrieben, wie die Affection am Ulnarrand des rechten Vorderarms zuerst eintrat. In dem Fall von Guillot nahm die Affection am linken Arm ihren Anfang. Bei Grandidier begann die Affection an einer umschriebenen Hautstelle am rechten Unterschenkel. Während nun in manchen Fällen die Affection mit überraschender Schnelligkeit sich über den ganzen Körper verbreitet haben soll, wird von andrer Seite berichtet, dass der Prozess nur sehr langsam fortgeschritten ist, und dass Monate und Jahre vergangen sind, bevor die Affection eine allgemeinere Ausbreitung erlangt hat. So theilt Köhler mit, dass mit überraschender Schnelligkeit, nachdem vorher nur eine schmerzhafteste Härte unter der Haut oberhalb des 7. Halswirbels und in der Gegend des Splenius bestanden hat, die Affection sich über Gesicht, Hals und Extremitäten verbreitet habe. Aehnlich verhielt sich die Schnelligkeit der Ausbreitung bei Henke, wo sich in wenigen Tagen die Affection von Kopf und Hals auf die ganze obere Körperfläche verbreitet hat. Auch in dem einen Fall von

¹⁾ Revue méd. chir. Schmidt's Jahrb. Bd. 59. S. 184.

Thirial wird mitgetheilt, dass die Affection in 2 bis 3 Tagen vom Hals ausgehend den ganzen Körper eingenommen habe. In dem andern Thirial'schen Falle dauerte es 4 Wochen, bis sich die Affection, ebenfalls vom Hals ausgehend, über die ganze obere Körperhälfte verbreitet hatte. In dem einen Rilliet'schen Fall soll bereits am 2. Tag die Affection über den ganzen Körper verbreitet gewesen sein. An und für sich ist es sehr unwahrscheinlich, dass sich die narbenartige Sclerosirung des Unterhautbindegewebes, wodurch die Sclerodermie im Wesentlichen bedingt ist, in so rascher Zeit entwickeln kann, dass bereits nach 2 bis 3 Tagen die ganze Körperoberfläche eine harte Beschaffenheit darbietet, und es liegt die Annahme nahe, dass in den Fällen, wo dies beschrieben ist, eine ödematöse Infiltration des Unterhautbindegewebes der Sclerosirung desselben entweder vorausging oder neben derselben einhergegangen ist. Péliissier¹⁾ hat auf diesen Umstand besonders hingewiesen, indem er mittheilt, dass in seinem Fall die Zellgewebsverhärtung mehr dem Anasarca nahe zu stehen schien. Auch bei Fantonetti²⁾ wird erwähnt, dass zuerst eine ödematöse Schwellung der ganzen Körperoberfläche bestanden habe, dass dann das Oedem verschwunden und die Verhärtung zurückgeblieben sei. Mosler hat auf der Naturforscherversammlung in Giessen 1864 einen weiteren Fall von Sclerodermie bei einer 28jährigen unverheiratheten Dame vorgestellt, die seit 5 Jahren bestanden hat und dadurch ganz besonders ausgezeichnet war, dass als Anfangsstadium ein lymphatischer Hydrops des Gesichts, der obern und untern Extremitäten constatirt worden ist, ganz in derselben Weise, wie es von der Elephantiasis Arabum längst als Anfangsstadium angegeben ist. Auf diese Anschwellung folgte Verhärtung, Verfärbung und Verkürzung der Haut, welche, obwohl die Patientin sehr gebessert war, noch an vielen Stellen nachweisbar waren. Leichter verständlich und ohne die Zuhülfenahme einer ödematösen Infiltration zu erklären sind die Fälle, wo in 3 bis 4 Wochen die Affection sich über grössere Körperstrecken ausgebreitet hat, wie in dem einen Fall von Thirial. In dieser Zeit ist es immer möglich, dass sich eine schwielige Verdichtung des Unterhautbin-

¹⁾ Schmidt's Jahrb. Bd. 109. S. 206.

²⁾ Annali universali di Milano. Januar 1837.

degewebes in grösserer Ausdehnung entwickelt. In den meisten Fällen hat es Monate oder selbst Jahre lang gedauert, bevor die Sclerosirung des Unterhautbindegewebes sich über den grössern Theil der Körperoberfläche ausgebreitet hat. Hierher gehören ausser unserm Fall die Fälle von Mosler, Arning, Rilliet u. A.

Man kann die in der Literatur verzeichneten Fälle von Sclerodermie in partielle und allgemeine unterscheiden. Bei den ersteren hat sich die Affection nur auf einen Theil der Körperoberfläche, auf eine Extremität, oder auf das Gesicht und den Hals beschränkt, während die Körperoberfläche ihre normale Beschaffenheit bewahrt hat. In den andern Fällen hat sich dagegen die Affection über den ganzen Körper verbreitet, so dass die Haut an keiner Stelle mehr ihre frühere Beschaffenheit bewahrt hat. Die Mehrzahl der beschriebenen Fälle gehört in die letztere Reihe.

Was die Art und Weise der Ausbreitung anbelangt, so fand bei unserer Patientin kein continuirliches Fortschreiten der Affection, etwa wie beim Erysipel statt, sondern nachdem das Gesicht ergriffen war, trat der Beginn der Erkrankung auch an den Extremitäten und am Rumpf auf, wo der Prozess allmählich an Intensität und Ausdehnung zunahm, während dazwischen liegende Hautpartien, wie die des Halses, fast unverändert blieben. Die obere Körperhälfte wurde in der grössten Zahl zuerst ergriffen und von hier aus verbreitete sich dann der Prozess allmählich auch auf die untere Körperhälfte.

Der Uebergang der sclerosirten Haut in die gesunde wird, wo davon die Rede ist, meist als ein allmählicher beschrieben. Auch bei unserer Kranken findet sich ein allmählicher Uebergang der stark sclerosirten Gesichtshaut in die kaum veränderte Haut des Halses. In einigen Fällen wird mitgetheilt, dass sich zwischen normaler und sclerosirter Haut eine dicke wallartige Grenze befinde. Dies wird bei dem Arning'schen Fall am Unterleib beschrieben, während hier an andern Stellen der Uebergang allmählich statt fand. In dem einen Rilliet'schen Fall heisst es, dass da, wo die Induration aufhörte, sich eine leichte Einschnürung befand.

Die Beschreibung sämmtlicher genauer mitgetheilten Fälle stimmt darin überein, dass die Sclerosirung der Haut keine gleichmässige gewesen ist, sondern dass der Prozess an verschiedenen

Körperstellen eine verschiedene Intensität erreicht hat. Es lässt sich keine constante Regel darüber aufstellen, welche Hautabschnitte bei der Sclerodermie stets am intensivsten befallen werden. Während in dem einen Fall die Hände am stärksten ergriffen waren, waren in andern Fällen die Hände ganz frei. Das Gesicht wird in der Mehrzahl der Fälle stark mit ergriffen, jedoch sind auch Fälle bekannt geworden, wo das Gesicht ganz verschont blieb. In unserm Fall ist die Haut am Hals fast gar nicht verändert, während in andern Fällen die Sclerosirung der Haut am Hals ihren höchsten Grad erreicht hat. In manchen Fällen werden inselförmige, stärker sclerosirte Stellen beschrieben. So fanden sich bei Curzio am Unterleib in der Breite von 4 Fingern zu jeder Seite der Linea alba umschriebene Indurationen, während der übrige Leib frei war. Bei Gillette sind an den untern Extremitäten zerstreute harte Flecke beschrieben. Etwas ähnliches ist bei Oulmont¹⁾ der Fall. Bei M'Donell werden handgrosse Flecke über dem rechten Knie erwähnt. In dem einen Thirial'schen Falle war die Affection an der Aussenseite der Arme am stärksten, während die Hände frei waren. In dem einen Fall von Forget wird mitgetheilt, dass die Haut über den Hand- und Fussgelenken mehr ergriffen war, als über den Ellenbogen- und Kniegelenken. In dem andern Forget'schen Fall war die Affection am weitesten vorgeschritten an der vordern Fläche beider Arme. Auch bei Putégnat und Fuchs wird mitgetheilt, dass sich die Affection am stärksten an den Extremitäten ausgesprochen fand. Unser Fall stimmt mit dem Mosler'schen darin überein, dass die Sclerose an den Händen unter allen Körpertheilen den höchsten Grad erreicht hat.

Die Bewegungsstörungen, welche die Sclerodermie hervorbringt, entsprechen der Intensität, die der Prozess an den entsprechenden Stellen erreicht hat. Alle Bewegungen, bei denen eine Verschiebung der Haut statt findet, werden bei der Sclerodermie mehr oder minder beeinträchtigt. In einem Falle von allgemeiner Sclerodermie sind daher nicht bloss die Bewegungen, die durch die Musculatur des Gesichts hervorgebracht werden, beschränkt. In dem von Köhler beschriebenen Fall wurde in Folge

¹⁾ Revue méd. chir. Dec. 1855.

der Starrheit der Bauchdecken beim Anfüllen des Magens mit Getränken eine lästige Spannung im Leib, eine zusammenschnürende Empfindung in der obern Bauchgegend wahrgenommen. Bouchut theilt mit, dass in Folge der Sclerosirung der Haut des Scrotums und des Penis die Erectionen unmöglich wurden. In den vorgeschrittenen Fällen verharret der Patient fast fortwährend in derselben Körperstellung. Die Oberarme liegen dem Thorax angenähert, die Ellenbogen sind gebeugt, die Finger stehen klauenförmig nach unten gerichtet, das Knie ist der Brust genähert, die Wirbelsäule ist nach vorne gekrümmt, das Gesicht zeigt fortwährend dasselbe maskenartige Aussehen. Die Patienten sind zu ihrer früheren Beschäftigung untauglich, sie sind ausser Stande zu gehen und anhaltend auf eine ruhige Lagerung angewiesen. Neben diesen hochgradigen Fällen kommen andre vor, wo die Patienten nur in der Bewegung einzelner Theile behindert sind, im Uebrigen aber gehen und ihre gewöhnlichen Beschäftigungen verrichten können. Es wird in keinem Falle berichtet, dass durch die sclerosirte Haut des Thorax die Athembewegungen beeinträchtigt worden sind.

In Betreff des weiteren Verlaufs und der schliesslichen Ausgänge der Sclerodermie lauten die Mittheilungen verschieden. Halten wir uns zunächst an unsern Fall, so ist es sehr unwahrscheinlich, dass sich die stark sclerosirte Beschaffenheit der Haut an den Fingern, auf den Handrücken und im Gesicht vollständig wird wieder zurückbilden können, so dass die Haut an diesen Theilen wieder ihre frühere normale Beschaffenheit annimmt. Hierfür spricht auch die Thatsache, dass im Verlauf von mehr als 3 Jahren, während welcher ich die Kranke zu beobachten Gelegenheit hatte, die Haut an diesen Stellen ihre Beschaffenheit im Wesentlichen stark bewahrt hat. Geringe Besserungen sind allerdings constatirt worden. So konnte Patientin in den letzten 2 Jahren den Mund etwas weiter öffnen, als dies früher der Fall war, und an manchen Körperstellen, wo der Prozess überhaupt keine besondere Intensität erreicht hatte, wie an den Oberarmen, ist die Haut weicher und verschiebbarer geworden. Sehen wir uns nach den übrigen in der Literatur befindlichen Fällen um, so wird fast in allen Krankengeschichten mitgetheilt, dass Besserungen eingetreten sind, in manchen Fällen wird sogar von vollständiger Heilung berichtet.

Die Möglichkeit einer Besserung oder Heilung ist für die weniger afficirten Hautpartien nicht von der Hand zu weisen. Genauere Mittheilungen über den mikroskopischen Vorgang bei der Besserung fehlen. Man kann annehmen, dass in den Fällen von Besserung die verdichteten Bindegewebsbündel wieder eine weichere Beschaffenheit annehmen, und möglicherweise spielt auch der Umstand bei der Heilung eine wichtige Rolle, dass sich zwischen den Bündeln des Unterhautbindegewebes gleichzeitig wieder mehr Fettgewebe entwickelt. Es muss dahin gestellt bleiben, ob äusserlich angewandte Medicamente diesen Vorgang anzuregen und zu beschleunigen im Stande sind. Nach Abzug der Fälle, in denen eine Besserung oder Heilung eingetreten ist, bleibt noch eine grosse Zahl von Fällen übrig, und diese bilden die charakteristischen für die Sclerodermie, in denen, nachdem die Affection einen gewissen Grad erreicht hatte, dieselbe das ganze Leben hindurch mit Ausnahme von zeitweiligen geringen Verbesserungen oder Verschlimmerungen im Wesentlichen unverändert fortbestand, bis die Patienten einer anderweitigen Erkrankung erlegen sind.

Sind keine weiteren Complicationen der Sclerodermie mit innern Erkrankungen vorhanden, so ist, wie dies in den meisten Fällen besonders mitgetheilt wird, und wie es auch bei unserer Kranken der Fall ist, das Allgemeinbefinden vollständig ungetrübt.

Dass durch die Sclerodermie allein ein tödtlicher Ausgang herbeigeführt werden kann, halte ich für wenig wahrscheinlich. Sehr nahe liegt die Annahme, dass die Ernährung bei behindertem Einführen der Speisen in die verengte Mundöffnung und bei fast vollständig mangelhafter Bewegung des Körpers mit der Zeit leiden kann und dass dann eine leichte anderweitige Erkrankung genügt, um einen tödtlichen Ausgang herbeizuführen. In dem Arning'schen Fall, der tödtlich ablief, wurden in den innern Organen keine auffallenden Veränderungen gefunden, die den Tod hätten herbeiführen können, und so ist denn auch Arning der Ansicht, dass der tödtliche Ausgang durch die Sclerodermie bedingt sei. Uebrigens wurden hier die Bronchien überall dilatirt und mit eitrigem Schleim gefüllt gefunden; die Schleimhaut der Bronchien war dunkel geröthet und es fanden sich luftleere, dunkle Flecke im Lungengewebe. Ein chronischer Pulmonalkatarrh mit Bronchiec-

tasie war somit durch die Section nachgewiesen und es ist bekannt, dass geschwächte Leute einem Pulmonalkatarrhe erliegen können. Der Auspitz'sche Fall erlag dem gleichzeitig vorhandenen Morbus Brightii, der Förster'sche einer Lungentuberculose, der Fall von Köhler einer Insufficienz der Mitralklappe; in dem Fall von Giutrac wird mitgetheilt, dass zuletzt Decubitus, Erysipel, Dyspnoe und Oedem der Beine vorhanden gewesen seien, so dass hieraus auch auf eine gleichzeitig bestandene Complication geschlossen werden kann. Bei den früher in der Literatur verzeichneten Fällen wird von keinem berichtet, dass ein tödtlicher Ausgang eingetreten sei.

Combinationen der Sclerodermie mit andern Hautaffectionen sind ziemlich häufig beschrieben worden. In den beiden Fällen von Thirial wurde ein leichtes Erythem am Hals beobachtet. Eckström theilt mit, dass, nachdem die Affection 7 Jahre lang bestanden habe, ein Erysipel mit Blasenbildung aufgetreten sei, wonach die Steifigkeit des Halses zugenommen habe. Bei Fantonetti ging der Sclerodermie eine Eruption von grossen schmerzhaften Pusteln voraus, welche eintrockneten und heilten. In dem einen Fall von Gillette kam es, nachdem die Sclerodermie bereits längere Zeit bestanden hatte, zur Bildung von Ecthymapusteln. In dem Arning'schen Fall bildete sich in der Ellenbogenbeuge ein Eczema squamosum. Köbner beobachtete Acnebildung. In dem einen Fall von Roger fanden sich an den Schenkeln und Waden zerstreute runde und elliptische Flecke von rother Farbe, ähnlich wie bei Erythem oder bei in der Rückbildung begriffener Urticaria. Die oben erwähnten stärkeren Pigmentirungen und pigmentlosen Stellen gehören ebenfalls hierher. Weiterhin waren bei Mosler und Nordt partielle Telangiectasien vorhanden. Nordt theilt hierüber mit: „das Gesicht erscheint von zahlreichen, 1 bis 2'' grossen rothen Flecken übersät, welche mit Fingerdruck momentan verschwinden und an einzelnen Stellen selbst mit blossen Auge ihre Zusammensetzung aus erweiterten Gefässchen erkennen lassen. Dieselben finden sich am reichlichsten am Rücken der Nase, über die Spitze derselben nach der vordern Wangen- und Kinngegend hin. Auch an den vordern und seitlichen Theilen des Halses, sowie der vordern Fläche des Thorax zeigen sich diese

Flecke, aber schon viel sparsamer. Der Grund dieser partiellen Telangiectasien lässt sich wohl in einer etwas ungleichen Druckwirkung suchen, welche die nicht überall gleichmässige Hautverkürzung auf die Hautgefässe übt, die somit an vielen Stellen zur Blutleere abgeplattet werden, während an einzelnen andern Punkten sich eben darum das Blut in grösserer Menge anhäuft und die Gefässchen allmählich erweitert.“ Auch Mosler beschreibt partielle Telangiectasien. Hier heisst es, dass diejenigen Partien der Wangengegend, welche unmittelbar an die Nasenflügel stösst, einige 1—2''' grosse, von partiellen Gefässectasien herrührende rothe Flecke zeige. Es bleibt dahin gestellt, ob die Nordt'sche Erklärung für das Zustandekommen der Telangiectasien die richtige ist, und ich bin der Ansicht, da sich die Telangiectasien sonst in keinem Fall beschrieben finden, dass es sich nur um eine zufällige Complication gehandelt hat. In der Krankengeschichte ist oben bereits mitgetheilt worden, dass unsere Kranke, nachdem der Prozess bereits die höchste Höhe erreicht hatte, an Variola erkrankt ist. Ein gleiches wird in dem Fall von Bazin¹⁾ berichtet.

Ulcerationen fanden sich ausser in meinem Fall auch in den Fällen von Förster, Mosler, Fiedler, Nordt u. A. Insbesondere der Förster'sche Fall hat das Gemeinsame mit dem meinigen, dass die Ulcerationen zu zahlreichen vernarbten Stellen an verschiedenen Körperstellen, insbesondere in der Umgebung der Gelenke geführt hatten.

In den in der Literatur verzeichneten Fällen werden eine ganze Reihe von anderweitigen Erkrankungen erwähnt, die theils der Hauterkrankung vorausgegangen sind, theils dieselben complicirt haben. Menstruationsanomalien werden von verschiedenen Beobachtern erwähnt (Thirial, Arning, Giutrac). Herzaffectionen scheinen besonders häufig gleichzeitig mit der Sclerodermie vorhanden zu sein, wenigstens findet sich eine ganze Reihe von Fällen verzeichnet, wo die Kranken entweder über Palpitationen klagten, oder wo sich Herztrophie oder selbst eine Insufficienz der Mitralis nachweisen liess. In dem Arning'schen Fall war

¹⁾ Leçons sur les aff. cutan. artif. et sur la Lèpre. Paris 1862.

häufiges Herzklopfen mit Dyspnoe vorhanden, an der Mitrals war ein leichtes Blasen zu hören und bei der Section fand sich über dem Nodus der mittleren Aortenklappe eine kleine durchscheinende, feste, warzige Excrescenz. In dem Köhler'schen Fall wurde der tödtliche Ausgang durch eine durch die Section bestätigte Insufficienz der Mitrals mit Herzhypertrophie, wozu in der letzten Zeit Stauungshydrops getreten war, herbeigeführt. Bei Roger war ebenfalls ein systolisches Blasen mit Herzhypertrophie nachweisbar. Bei Giutrac fand sich gleichfalls Herzhypertrophie. Weiterhin werden von Rilliet und Guillot gleichzeitig vorhandene Palpitationen und Herzleiden erwähnt. In andern Fällen werden vorausgehende Neuralgien, Kopfschmerz oder Chorea erwähnt (Thirial, Roger, Guillot). In noch andern Fällen wird von vorausgegangenen oder gleichzeitig bestehenden rheumatischen Affectionen berichtet (Eckström, Guillot). Auch vorausgehende, grosse Mattigkeit und allgemeines Uebelbefinden werden angeführt (Putègnat, Rilliet). In dem Fall von Auspitz war chronischer Morbus Brightii vorhanden, welchem der Kranke erlag.

Man hat keinen Grund, die verschiedenartigen anderweitigen Störungen in Verbindung zu bringen mit der Sclerodermie, und dieselben sind aller Wahrscheinlichkeit nach sämtlich bloß als etwas rein zufälliges zu betrachten.

Was die Häufigkeit der Sclerodermie anbelangt, so ist dieselbe als eine sehr seltene Krankheit zu bezeichnen. Bis jetzt sind erst etwas über 40 Fälle bekannt geworden und namhafte Dermatologen, wie v. Bärensprung, geben zu, niemals einen Fall von Sclerema adultorum gesehen zu haben.

Eine Zusammenstellung der in der Literatur verzeichneten Fälle ergibt, dass das weibliche Geschlecht in überwiegender Mehrzahl ergriffen wird, indem fast drei Viertel sämtlicher beobachteter Fälle demselben angehörten. Auch unser Fall liefert hierzu einen neuen Beleg. Weiterhin ergibt die Zusammenstellung, dass die Sclerodermie in dem Alter von 25 bis 38 Jahren am häufigsten beobachtet war. Es sind auch Fälle beschrieben worden, wo die Affection bereits im 9. Lebensjahre eintrat, während andrerseits die Patienten bereits in einem Alter zwischen 60 und 70

Jahren standen, als sie erkrankten. Unsere Patientin erkrankte im 34. Lebensjahre.

In Betreff der Aetiologie der Sclerodermie sind von mehreren Schriftstellern Erkältungen als ursächliche Momente hingestellt worden. So erzählt Henke, dass die Patientin an einem sehr heissen Sommertag mit entblösstem Hals und entblössten Schultern in einen sehr kühlen Keller ging, sich dort auf nasses Gras legte und mehrere Stunden schlief, und dass sie, als sie aufwachte, über Steifigkeit im Nacken klagte. Thirial theilt mit, dass sich die Patientin bei der Wäsche in kaltem Wasser eine Menostase zugezogen habe, worauf eine Steifigkeit im Hals eintrat. Bouchut beschuldigt die Zugluft, der sich sein Patient, während er in Folge starken Arbeitens mit Schweiss über und über bedeckt war, aussetzte, als ätiologisches Moment. Bei Brück's Patient erfolgte die Erkrankung auf eine Militärlübung. Eckström theilt mit, dass 12 Jahre lang ein in jedem Frühjahr wiederkehrendes Erysipelas faciei vorausgegangen sei, worauf die Affection am Hals begonnen habe. Guillot berichtet, dass die Induration am linken Arm an einer Vesicatorstelle begonnen habe. Erkältungsursachen werden weiterhin mitgetheilt in den Fällen von Giutrac, Roger, Fiedler. Von Roger wird noch besonders hervorgehoben, dass die vorhandene Herzhypertrophie in keinem ursächlichen Verhältniss zur Sclerodermie bestehe, weil die Induration von Anfang an nicht ödematös und mehr an den obern, als an den untern Extremitäten vorhanden war, und weil ferner der Urin kein Albumen enthielt. In Förster's Fall ging die Induration von einer ulcerirten Stelle aus; es wird dabei aber die Wahrscheinlichkeit hervorgehoben, dass die Induration bereits früher bestanden habe, bevor die Ulceration aufgetreten ist. Von mehreren Autoren wird mitgetheilt, dass sich ätiologische Momente nicht auffinden liessen. Auch in unserm Fall liess sich nichts Bestimmtes für die Aetiologie ermitteln. Bevor nicht eine grössere Anzahl von Fällen bekannt geworden ist, ist es schwer, auch nur mit einiger Wahrscheinlichkeit etwas Sicheres in Betreff der Aetiologie der Sclerodermie aufzustellen.

In Betreff der Therapie wurden innerlich und äusserlich verschiedene Mittel gegen die Sclerodermie angewandt. Innerlich sind

gegeben worden: Mercurialien (Arning, Curzio), Antimonialien, schweisstreibende Mittel, Purgantien, Diuretica, Emmenagoga, das Decoctum Sarsaparillae, das Decoctum Zittmanni, die Tinctura jodi (Thirial), das Jodkalium (Forget), das Jodarsen (Arning), das Oleum Jecoris Aselli (Eckström, Köhler u. A.), Eisenpräparate (Mosler), Karlsbader Sprudel (Arning) u. s. w.

Aeusserlich wurden angewandt: warme Bäder, alkalische Bäder (Forget, Rilliet), Spiritusdampfbäder, Bäder mit Kreuznacher Mutterlauge (Arning), Schwefelschlambäder, Bäder mit Ferrum sulphuricum (Gillette), der Rotationsapparat (Fuchs), ölige Einreibungen (Forget, Pelletier, Arning), Einreibungen mit Mercurialsalben (Forget, Arning), reizende Einreibungen (Forget), Einreibungen mit Jodsalbe (Köhler). Mosler empfiehlt sehr, eine Kupfersalbe (Cupri oxydati nigri Drachm. ij, Ung. simpl. Unc. i, Glycerin Drachm. i) massenhaft einzureiben, und will davon sehr günstige Wirkung gesehen haben. Er räth, da auch der vorher als unheilbar hingestellte Nordt'sche Fall durch diese Salbe gebessert worden sei, dieselbe nochmals in allen solchen Fällen zu versuchen, von denen berichtet wird, dass sie ungebessert entlassen worden seien. Arning hat von dieser Salbe keinen Erfolg gesehen.

Unter den innern Mitteln werden insbesondere dem Leberthran und den Eisenpräparaten günstige Erfolge zugeschrieben.

Zur Section gekommen sind bis jetzt, so viel mir bekannt ist, nur die Fälle von Förster, Arning, Auspitz, Köhler und Giutrac. Hiervon sind die mikroskopischen Resultate von Förster und Arning genauer mitgetheilt. Die Mittheilungen von Förster lauten: „Die Beschaffenheit der entarteten Haut war an allen Stellen gleich und letztere unterschieden sich nur nach ihrer Dicke. Ueberall fühlte sich die Haut derb, bretartig an, liess sich nicht in Falten erheben und war nicht im Geringsten auf den unterliegenden Theilen verschiebbar, sie liess sich schwer durchschneiden; man möchte fast sagen, so schwer, wie Sohlenleder. Auf der Schnittfläche schien beim ersten Blick jeder Unterschied zwischen Corium und subcutanem Zellgewebe aufgehoben zu sein, indem man nur eine gleichmässige, weisse, glatte, harte, glänzende Fläche sah; bei näherer Betrachtung liess sich aber doch eine

obere, dem Corium entsprechende, gleichmässige Lage von einer untern, ungleichmässigeren unterscheiden, deren Faserzüge maschige Anordnung hatten. Man hätte glauben können, das Unterhautzellgewebe wäre ganz geschwunden und die Schnittfläche entspräche nur dem sehr verdickten Corium, doch lehrte die nähere Untersuchung, dass allerdings das Corium durch Wucherung seines Bindegewebes etwas verdickt und verhärtet war, dass aber das Unterhautzellgewebe keineswegs geschwunden, sondern durch den Prozess der Sclerosirung in eine dem Corium gleiche, feste und gleichmässige Schicht umgewandelt worden war. Diese Sclerosirung war auf analoge Weise vor sich gegangen, wie die des maschigen Knochengewebes zu geschehen pflegt; zunächst war das Fett aus den Maschenräumen der Zellgewebe spurlos verschwunden; nur an mikroskopischen Schnittchen sah man hie und da noch einige Reihen von Fettzellen zwischen den Bindegewebslagen liegen. Ferner waren die Maschenbalken durch Wucherung ihrer Bindegewebsbündel sehr verdickt, und indem gleichzeitig die zarten Faserbalken, welche im Normalzustande Träger der Fettzellen sind, bedeutend verdickt worden waren, war das lockere, maschige Zellgewebe in eine derbe, compacte Fasermasse umgewandelt worden. Die elastischen Fasern der Haut und des Unterhautzellgewebes schienen an der Wucherung ebenfalls mit Theil genommen zu haben, indem man auf mikroskopischen Schnittchen die elastischen Fasern in gleicher Zahl vertheilt fand, wie im Normalzustand, während sie, wenn nur das Bindegewebe gewuchert wäre, in geringerer Menge hätten auftreten müssen. Die Papillen hatten ihre normale Höhe und Breite. Hautdrüsen und Haare erschienen da, wo sie an mikroskopischen Objecten vorkamen, unverändert, doch war ihre sehr sparsame Vertheilung auffallend. Die Capillaren der Haut schienen sich nicht entsprechend der Wucherung des Bindegewebes vermehrt zu haben, sondern waren sparsamer vertheilt, als gewöhnlich, zeigten aber übrigens keine Veränderung. Nerven kamen sehr wenig zu Gesicht, indem sie offenbar durch die Bindegewebswucherung verdeckt und dem Auge entzogen wurden. Die bei Lebzeiten an den verdickten Stellen bemerkbare Unempfindlichkeit der Haut hat ihren Grund wohl jedenfalls in der dichten Umhüllung der Nervenfasern durch die verdickten Bindegewebs-

bündel, woraus sich auch erklärt, wie nach Aufhören der Verdickung oder nach Schwund des Bindegewebes die Empfindung sogleich wiederkehrte. Mit den unterliegenden Theilen, Muskeln, Fascien und Sehnen war das sclerosirte Zellgewebe straff verbunden und es fehlte hier jede lockere und bewegliche Schicht.“

Die Arning'schen Mittheilungen lauten in mancher Hinsicht abweichend von den Förster'schen. Im Allgemeinen war der Fettgehalt des Unterhautbindegewebes hier viel grösser, als bei Förster. Eine auffallende Veränderung hatte das Unterhautbindegewebe nur im Gesicht und am Hals erfahren, wo dasselbe eine schwielige Masse darstellte, welche das Corium mit den darunterliegenden Muskeln vereinigte. Die schwielige Verdichtung griff auch auf das tiefe Blatt der Fascia colli, die Gefässscheide und das benachbarte Bindegewebe über, ja das retroösophageale Bindegewebe war ebenfalls derber und fester. Weniger oder vollständig unverändert fand Arning das Unterhautbindegewebe an andern ebenfalls während des Lebens sclerosirten Hautpartien und daher legt er das Hauptgewicht auf die Verdickung des Coriums, insbesondere aber auf die massenhafte Vermehrung des elastischen Gewebes im Corium und im Unterhautbindegewebe. In Betreff der Vermehrung der elastischen Fasern theilt Arning Folgendes mit: Während bei Förster die Veränderungen vornehmlich durch eine Wucherung des Bindegewebes bedingt waren, die elastischen Fasern aber nur eine secundäre Rolle spielten, zeigte sich in unserm Fall eine enorme Wucherung und Massenzunahme des elastischen Gewebes als einzige wesentliche Veränderung an allen erkrankten Partien. Die Papillen fanden sich überall unverändert von normalen Dimensionen, die Capillarschlingen in denselben ebenfalls, sowie auch mehrfach vollkommen intakte Tastkörperchen nachgewiesen wurden; überall aber fanden sich, dicht unter dem Papillarkörper beginnend, dichte Netze von elastischen Fasern, die, je mehr man den tiefer liegenden Partien nahe kam, an Mächtigkeit zunahmen; die Fasern waren in den obern Partien mehr perpendicular gestellt; in den tiefer liegenden dagegen horizontal gelagert; die Dicke der Fasern und dichte Anordnung derselben war verschieden, je nach dem Grade der Erkrankung; an dickern und beträchtlicher erkrankten Partien (z. B.

an der *Plica cubiti*) war auch die Mächtigkeit der Fasern eine grössere, so dass sie an dichte elastische Netze der grossen Arterien erinnerten. An der linken Kniekehle, wo der Uebergang zum Gesunden stattfand, zeigte sich auch der Unterschied in der Vertheilung des elastischen Gewebes. Die Drüsen und Haare erschienen überall unverändert; die elastischen Netze traten aber nicht dicht bis an dieselbe heran, sondern das Knäuel einer Schweissdrüse zeigte sich erst von einer dichteren Bindegewebslage umgeben; dies waren die einzigen Stellen, wo von einer leichten Vermehrung des Bindegewebes die Rede sein konnte. Diese Wucherung von elastischem Gewebe fand sich nun aber auch an den erkrankten Schleimhautpartien, an der Uvula, an den hintern und seitlichen Partien des Pharynx; dicht unter der Epithelialschicht begannen schon Netze von elastischen Fasern und dieselben erstreckten sich bis zu den Muskeln, traten dicht an dieselben heran, schoben sich aber nicht bis zwischen die einzelnen Primitivbündel derselben hinein; an den Drüsen fanden sich dieselben Verhältnisse, wie an den Schweissdrüsen.“

Die Mittheilungen von Köhler schliessen sich im Wesentlichen denen von Förster an. Köhler theilt mit: „Bei der Betrachtung des vom Kinn bis zur Schambeinfuge geführten Längenschnitts ergab sich als der wichtigste Befund die an verschiedenen Stellen dem Grade nach verschiedene, überall aber abnorm straffe Verwachsung des gerade in seinen tiefsten Schichten am meisten verdichteten, wie comprimierten, engfasrigen, resistenten gelbweissen Unterhautgewebes mit den unter ihm liegenden Fascien, Muskeln und Sehnen. Da, wo die Haut straff gespannt war und verdickt erschien, war anscheinend die ganze Hautdecke in dasselbe dichte glänzende Sehnengewebe verwandelt, der lockere Zellstoff war in der That geschwunden. Hingegen fand man die Muskeln nicht verändert. Die mikroskopische Untersuchung des erkrankten Unterhautgewebes ergab grosse Armuth an Fett, eine massenhafte Vermehrung und Verdickung der subcutanen Bindegewebsbündel, ohne Schwund der elastischen Fasern und ohne Zunahme der Capillargefässe.“

Die Mittheilungen von Auspitz hierüber lauten: „Das Gewebe der eigentlichen Lederhaut, die schon bei der Besichtigung mit

freiem Auge und beim Durchschneiden dichter und derber erschien, zeigte eine ziemlich auffällige Massenzunahme der Bindegewebsstränge. Am auffälligsten sah ich die Hypertrophie des Bindegewebes an frischen Präparaten von der Brusthaut. Weniger in die Augen springend war diese Veränderung an andern Hautstellen, z. B. an den Armen, trotzdem dieselben während des Lebens einen hohen Grad von Spannung gezeigt hatten. Bei Behandlung mit Essigsäure traten die elastischen Fasern in grosser Menge deutlich hervor. Dieselbe mässige Hypertrophie des Bindegewebes, wie in der eigentlichen Lederhaut, war an dem subcutanen Bindegewebe zu beobachten, dessen Fettzellengehalt jedoch weniger reichlich als bei normaler Haut zu sein schien. Die Talgfollikel und Schweissdrüsen zeigten keine Veränderung. Letztere traten an einigen mikroskopischen Schnitten sehr zahlreich zu Tage.

In dem Fall von Giutrac fehlen alle weiteren Mittheilungen über das makro- und mikroskopische Verhalten der Haut. Ob man 2 verschiedene Formen der Scleromie annehmen darf, eine Form, bei der die bindegewebigen Theile der Haut vermehrt sind, und eine andere, bei der es sich im Wesentlichen um eine Vermehrung der elastischen Fasern der Haut handelt, lässt sich bei der geringen Anzahl von Fällen, die bis jetzt zur Section gekommen sind, nicht feststellen. So viel haben übrigens die Sectionsbefunde bis jetzt ergeben, dass an den Stellen, wo der Prozess seine höchste Höhe erreicht hat, das Unterhautbindegewebe in eine schwielige, fast vollständig fettlose Masse verwandelt ist, welche die Haut mit den darunter gelegenen Theilen fest verbindet, dass weiterhin da, wo der Prozess während des Lebens weniger weit vorgeschritten war, das Corium verdichtet erscheint und das Corium sowohl, als das Unterhautbindegewebe sehr reich an elastischen Fasern gefunden werden, während eine erheblichere Massenzunahme der bindegewebigen Theile des Unterhautbindegewebes oder eine Atrophie des dazwischen gelagerten Fettgewebes nicht gefunden wird.

In früherer Zeit wurde für den in Rede stehenden Krankheitsprozess der Ausdruck *Sclerema adultorum* gebraucht, im Gegensatz zu dem Sclerem der Neugeborenen. Förster machte alsdann darauf aufmerksam, dass ein „Sclerema“ im Griechischen nicht existire,

sondern nur ein gallisirtes Scleroma, welche letztere Bezeichnung daher die allein richtige sei und von Förster vorgeschlagen wurde. Virchow wandte hiergegen mit vollem Recht folgendes ein: „Ich halte den Vorschlag, lieber Sclerom zu sagen, in keiner Weise für zweckmässig. Letzteres Wort wird in den pseudogalenischen Definitiones medicae als eine hässliche, aus chronischer Entzündung hervorgegangene Geschwulst des Uterus erläutert. Um so weniger dürfte daher gerade jetzt ein Wort mit dieser Endigung, welche wir für die eigentlichen Geschwulstarten anzuwenden uns gewöhnt haben, für eine allgemeine Verdichtung der Haut passen.“ Der Name Sclerodermia, den Köbner und Arning acceptirt haben, drückt den Prozess am richtigsten aus. Köbner bemerkt mit Recht, dass die Sclerodermie auch bei Kindern von 9 Jahren vorkomme und dass für diese Fälle die Bezeichnung Sclerema adutorum nicht passe. Von verschiedenen Seiten ist es versucht worden, andre Namen für den Krankheitsprozess zu schaffen, die aber alle zur weiteren Einführung nicht geeignet erscheinen, indem sie theils den eigentlichen Vorgang gar nicht bezeichnen, theils auf unrichtigen Anschauungen beruhen und theils sich an nebensächliche Momente halten. Köhler nannte den Prozess Sclerosis cutanea simplex; Fiedler schlug die Bezeichnung Atrophie des Zellgewebes und der Haut vor. Von Fuchs wurde der Name Cutis tensa chronica geschaffen; Eisenmann nannte die Krankheit Teleosclerosis rheumatica. Von Wernicke ist die Bezeichnung cicatrisirendes Hautsclerem angenommen worden; Forget bediente sich des Ausdrucks Chorionitis oder Sclerostenosis cutanea.

Es bleibt mir schliesslich noch die angenehme Pflicht übrig, Herrn Dr. Tüngel für die Bereitwilligkeit, mit der er mir das reichhaltige Material des Hamburger allgemeinen Krankenhauses für wissenschaftliche Zwecke zur Verfügung gestellt hat, meinen besten Dank öffentlich auszusprechen.
