Ein Fall von Pemphigus chronicus.

Von

Dr. Hugo Guth,

Kairo—Karlsbad.

Im folgenden will ich über einen Fall berichten, der mir nach mehreren Seiten hin interessant und der Publikation wert erscheint 1. weil er eine Patientin betrifft, die den besten Kreisen entstammt, was umsomehr auffallend ist, weil gewöhnlich diese Erkrankung bei weniger Bemittelten und auffälligerweise bei Juden am allerhäufigsten auftritt und 2. weil er durch die Schwere des Einsetzens der Erkrankung eine schlechte Prognose vortäuschen konnte. Aus einer Reihe von Symptomen jedoch, ließ sich doch wahrscheinlich machen, daß der Fall einen günstigen Verlauf nehmen wird. Nachdem das tatsächlich der Fall war, werden wir weiter unten sowohl die Symptome als auch die Erwägungen, die zu der erwähnten Annahme geführt haben, näher erörtern.

Anamnese: Patientin, 63 J. alt, entstammt einer gesunden Familie.

Weder Eltern noch Geschwister hatten ein mit der jetzigen Erkrankung der Patientin in Beziehung zu bringendes Leiden.

Der Gatte der Patientin litt 20 Jahre an Tabes. In dieser Zeit wich Patientin nicht von dem Kranken und pflegte ihn aufopferungsvoll. Die Ehe war kinderlos. Zur Zeit der jetzigen Erkrankung ist Patientin drei Jahre Witwe.

Von Lues ist nichts nachweisbar. Als Kind machte Patientin Masern durch. Sie neigte stets zur Obstipation. Vor etwa 7 Jahren bestand ein Gebärmutterleiden, weswegen Patientin Moorbäder, lokale Massage usw. gebrauchte.

Durch eine Darmeingießung, in der nach Angabe der Patientin sehr energisch reizende Medikamente (Kalomel?) angewendet wurden, erkrankte sie schwer. Seit der Zeit bestehen intensivere Beschwerden in der Darmtätigkeit. Es vergingen Tage, innerhalb derer Pat. nur mit Nachhilfe zu Stuhlgang. In den letzten Monaten nimmt Patientin jeden zweiten Tag irgend ein Mittel, da sie ohne dieses keinen Stuhl erzielt.

Vor einem halben Jahre trat eine Hautaffektion auf, die vom Hausarzte als Gürtelrose diagnostiziert wurde.

Nach Angabe der Patientin handelte es sich um Blasen, die an der Seitenwand des Brustkorbs auftraten. Etwa gleichzeitig hatte Pat. Beschwerden im Halse, als ob auch da Blasen bestünden.

Diese Leiden verschwanden innerhalb weniger Wochen. Etwa Ende Juni 1903 traten — kurz nachdem Patientin eine Prozession im größten Sonnenbrande ohne jeglichen Schutz mitgemacht hatte — plötzlich eine Menge Blasen am rechten Oberarm auf. In den nächsten Tagen breitete sich der Ausschlag auf den Körper aus. Später traten Blasen im Munde auf.

Status praesens. Am 17. Juli 1903. Das Gesicht und Hals sind frei. Im Munde: Auf der Zungenspitze, der Schleimhaut der Wangen und des weichen Gaumens umschriebene erodierte Herde, die zum Teil mit einer kroupösen Membran bedeckt sind.

Der ganze Stamm und die Extremitäten sind mit Blasen bedeckt.

Es finden sich solche von Haselnuß- bis Orangengröße. Sie sind prall, mit klarem Serum gefüllt. Zum Teil sind die Blasendecken geplatzt oder abgetragen. Da zeigen sich kreisrunde Herde, in denen das Corium bloßliegt. Zwischen den Blasen und besonders zahlreich am Rücken, an dem sich keine Blasen zeigen, finden sich erythemartige Effloreszenzen von etwa Fingernagelgröße.

Überall, wo sich Haut an Haut legt (Mammae, Achselfalten usw.), sieht man besonders große, schlappere Blasen oder weite, große Flächen, an denen das Corium zu Tage tritt, mit Blasenresten. Dasselbe besonders intensiv ad nates.

Während am Stamme und den unteren Extremitäten die Blasen regellos angeordnet sind, zeigen sich an den oberen Extremitäten die Beugeseiten und Handflächen stärker befallen. An den Beugeflächen der Oberarme bietet sich stellenweise eine serpiginöse Anordnung kleinerer Blasen dar.

Urinbefund zeigt nichts Pathologisches. Patientin ist aufs äußerste erschöpft und zeigt hochgradige nervöse Erregung.

Sie klagt über heftigstes Brennen und Jucken am ganzen Körper. Patientin fiebert.

Die Temperatur beträgt am Tage der Statusaufnahme am Morgen 38.2 — am Abend 39.8.

Wie schon oben bemerkt, habe ich Patientin weiterhin wohl nicht täglich beobachtet, ich erhielt jedoch im Jahre 1903 beinahe täglich eingehenden Bericht und sah Patientin in diesem Jahre recht oft. In den folgenden Jahren besuchte ich die Patientin in immer größeren Intervallen und auch in den Berichten treten je nach Besserung oder Verschlimmerung Pausen ein.

Decursus: 22./VII. 1903. Die offenen Herde bedecken sich mit einem Epithelsaum; ältere kleinere Blasen sind zu sehr großen angewachsen, andere haben sich resorbiert. Neue Blasen sind hinzugekommen. Insbesondere an den der Stauung ausgesetzten Partien ad nates und an den Beinen kommt es zu immer neuen großen Blasen.

Die Temperatur schwankt vom Morgen zum Abend zwischen 38.2 und 39.8, 39.5.

Patientin ist etwas ruhiger und subjektiv wohler.

25./VII. 1906. Durch die stundenlang prolongierten Wasserbäder überhäuten sich die Wunden rasch. Die Nachschübe von Blasen sind geringer. Die Blasen im Munde stören sehr. Subjektiv etwas besser. Schlaf gut. Herzkontrolle auch der prolongierten Bäder wegen zeigt normales Verhalten.

27./VII. Patientin sehr matt.

4./VIII. Die Temperaturen waren mit der Abnahme der Blasenschübe allmählich gesunken. In den letzten Tagen Anstieg der Temperatur. Seit gestern neuerliche Blasenschübe.

13./VIII. Abklingen des Rezidivs. In den letzten Tagen zeigte sich eine sehr leichte Abhebung der Epidermis ohne Blasenbildung. (Nikolsky.)

17./VIII. Immer wieder neuerliche Nachschübe.

Jedoch ist das Temperaturmaximum auf 38.4 gesunken.

23./VIII. Sehr nervös; klagt über starkes Jucken und Schlaflosigkeit. Am orific. externum urethrae eine Blase.

28./VIII. Temperaturanstieg auf 38.6.

Urin trüb, blutig tingiert. Harndrang.

1./IX. Im vergangenen Monate zeigte sich stets ein Sinken der Temperatur zuerst am Vormittage, wenn keine neuen Blasen auftraten; ein Anstieg der Temperatur hat auch sofort einen neuen Blasenschub im Munde oder am Körper zur Folge.

18./IX. Blasennachschub.

4./X. Im Verlaufe des September zeigt die Temperaturtabelle deutlich durch ihren Anstieg das Neuauftreten von Blasen — doch sind immer größere Pausen merklichen Besserbefindens — der Prozeß scheint in seiner Intensität nachzulassen.

Am 2./X. Temper. erhöht, neuerlich Blasen auf der Schleimhaut.

15./X. Starkes Jucken quält die Patientin sehr.

10./XI. Temper.-Anstieg.

14./XI. Bericht über Auftreten neuer Blasen auf der Mundschleimhaut.

7./XII. In der verflossenen Zeit schreitet die Besserung vorwärts. Temperaturen in annähernd normalen Grenzen.

11./XII. Temp.-Anstieg 8 Uhr Abends 38.

12./XII. Neuerlich Blasen.

11./IV. 1904. Innerhalb der verflossenen Monate war das subjektive Befinden der Patientin stetig besser geworden. Neue Blasen waren nicht aufgetreten. Dennoch bestand ein stetes Krankheitsgefühl.

Die Temperaturen, die täglich viermal kontinuierlich gemessen wurden, hielten sich in normalen Grenzen. Temp.-Anstieg am 10./IV. 8 Uhr Abends 38. Auftreten von Blasen am Körper.

15./VIII. Innerhalb dieser größeren Besuchspause waren besonders hartnäckig die offenen Herde ad nates. An diesen Stellen zeigt sich eine bläuliche — cyanotische — Färbung.

Herr Dozent Weidenfeld aus Wien hatte die Freundlichkeit, gelegentlich seines Aufenthaltes in Karlsbad die Patientin näher zu untersuchen.

In Beziehung zu den von ihm inzwischen publizierten Versuchen zum Stadium der Pathogenese der Pemphigus, reihte W. den Fall in diejenige Gruppe der Pemphigusformen ein, bei denen durch Druck Blasen hervorgerufen werden. Wir konnten experimentell bei der Pat. eine solche Blase erzeugen, indem durch einen Strich mit einem Stifte zuerst Urticaria und nachher die Blase sich bildete.

Tatsächlich konnte man bei unserer Patientin feststellen, daß die derzeit bestehenden Blasen sich zumeist an dem Drucke oder venöser Stauung ausgesetzten Stellen befinden.

W. stellte in Bezug auf den weiteren Verlauf der Affektion eine gute Prognose. Bisher bestätigt die weitere Entwicklung der Erkrankung seine Anschauung.

An den Handflächen und Fußsohlen ist die Hand sehr verdickt. Pat. reißt viel an der Haut wegen des Juckens.

13./IX. Temp. 5 Uhr Nachm. 38.

15./IX. Temp. 5 Uhr Nachm. 39. Erysipel.

26./IX. Temp. auf der normalen Höhe.

27./XI. Die ganze Zeit gleichmäßig erträglicher Zustand.

11./XII. Das Befinden seit Tagen schlechter. Auftreten von Blasen.

13./XII. Temp. gerade nur an diesem Tage abnorm hoch. Befinden schlechter.

29./XII. Allmähliche Besserung. Temperaturen annähernd normal.

In den Jahren 1905 und 1906 werden die Temperaturen ständig weiter erhoben und Patientin stetig beobachtet.

Nur selten erhebt sich die Temperatur übers normale.

Die Blasen finden sich immer seltener am Stamme ein. Nur im Munde treten sie zeitweise auf — ebenso ad nates und den unteren Extremitäten.

Es kommen aber die Blasen nur vereinzelt vor, sonst — mit Ausnahme des Rückens — erscheint die Haut normal. Am Rücken finden sich erythematöse Herde von etwa Nagelgröße in großer Menge.

Die Nägel sind verschwunden und wachsen nicht mehr nach.

Patientin hat aber noch immer ein intensives Krankheitsgefühl. Sie klagt auch oft über starkes Jucken, mehr noch über Schmerzen „in den Gliedern und Muskeln“. Überblickt man die gesamte Krankheitszeit, so kann man sich dem Eindrucke nicht verschließen, daß die Erkrankung im Erlöschen ist.

So als ob die Intensität der Giftwirkung allmählich nachließe. Immer wieder ist es zu beobachten, daß jedem Blasenausbruch ein oder mehrere Tage vorher eine Temperaturerhöhung vorangeht.

Therapeutisch tat gute Dienste:

1. Das prolongierte Wasserbett — wobei das Herz sorgfältig kontrolliert wurde;
2. die von Neisser angegebene Zink-Bismuthsalbe, ohne die Patientin nicht bestehen kann
3. haben innerlich Chinin und Aspirin augenblicklich auftretende Beschwerden lindert. Systematisch gebrauchte Patientin Arsen mit Strychnin-Tropfen, Karbolpillen, Karlsbader Kur.

Was den Beginn der Erkrankung anbelangt, wenn man von der vor einigen Monaten vor meiner Untersuchung aufgetretenen Herpeseruption am Stamme, der sich meiner Beurteilung entzieht, absieht, so stellt derselbe ein mit mächtigen Blasen auftretendes Krankheitsbild dar, das im ersten Beginn am Arm und schon nach kurzer Zeit am Stamm sich ausbreitete. Die Blasen erreichen Orangengröße, sind prall gespannt, mit klarem Serum gefüllt, hie und da findet man zwischen den Blasen erythematöse Flecke von Fingernagelgröße; an den Berührungsflächen der Haut waren die Effloreszenzen am dichtesten ausgebildet. Auch im Munde waren zum Teil Epitheldefekte, zum Teil mit einem schmierigen Belag bedeckte Stellen an der Wange und Zunge wahrnehmbar.

Zugleich bestand ziemlich hohes Fieber.

Faßt man diese Symptome zusammen, so kann man wohl nur an drei Erkrankungen denken: Erstens an eine septisch-toxische Infektion, zweitens an ein Erythema multiforme, drittens an einen Pemphigus acutus. Der Pemphigus acutus stellt eine Erkrankung dar, die in sehr rascher Zeit eine Blaseneruption am ganzen Körper und im Munde erzeugt und nach 14 Tagen entweder letal endet, oder in Genesung übergeht; hie und da geht derselbe mit erythematösen Vorstadien einher, zuweilen fehlen aber auch diese, so daß die Blasen ähnlich wie beim Pemphigus chronicus aus der normalen Haut scheinbar emporzuschießen scheinen. Berücksichtigt man

aber, daß, während ich die Patientin zum ersten Mal sah, das Krankheitsbild schon ungefähr 3 Wochen bestand, und sich schon zum Teil abgeheilte Blasenstellen vorfanden, so konnte mit Rücksicht darauf, als trotz der abgeheilten Stellen immer neue Eruptionen von Blasen auftraten, Pemphigus acutus ausgeschlossen werden, da ja bei ihm auf die Gleichzeitigkeit und Gleichaltrigkeit der Blasen in erster Linie Gewicht zu legen ist.

Das Erythema multiforme bullosum konnte in gleicher Weise mit Leichtigkeit ausgeschlossen werden, da die Effloreszenzen unregelmäßig lokalisiert waren und es beim Erythema multiforme niemals zu so großen Eruptionen kommt. Zugleich fehlten auch jene typischen Eruptions-Effloreszenzen, die auch dem Erythema bullosum das charakteristische Aussehen verleihen. Auch das Erythema toxicum bullosum konnte mit Rücksicht auf das Prävalieren der Blasenbildung vor den Erythem-Effloreszenzen ausgeschlossen werden, wenn auch das bestehende Fieber die Diagnose Erythema toxicum wahrscheinlich machen könnte. Nun kommt aber auch beim Pemphigus chronicus während der Blasenruption Fieber vor, so daß dieser alleinige Punkt nicht in irgend einer tatsächlichen Weise die Diagnose, daß es sich tatsächlich um einen Pemphigus chronicus handelt, beirren könnte. Auf Grund also des Nachweises, daß hier ein Prozeß vorliegt, der einerseits abgeheilte Stellen zeigt, andererseits frische Blasenbildungen aufweist, handelt es sich auch in diesem Falle um den typischen Pemphigus chronicus, nur daß die Blasenbildung sehr rasch vor sich ging, die Rezidiven auf kurze Intervalle rezidiert erscheinen und daß die Blasen selbst sehr rasch zu enormer Größe anwuchsen. Ein weiteres Symptom, das aber auch bei vielen anderen mit Blasenbildungen eingehenden Erkrankungen vorkommt, bei denen Erytheme sichtbar oder weniger sichtbar sich vorfinden, die Epidermolysis, die zuerst Nikolski und Weidenfeld¹⁾ beschrieben, konnte ich auch gleich nachweisen.

Es bestanden ja, wie aus der Krankengeschichte ersichtlich ist, tatsächlich sichtbare Erythemflecke, wenn auch dieselben

¹⁾ Weidenfeld: Beiträge zur Klinik und Pathogenese des Pemphigus (Deuticke, Wien und Leipzig 1904).

nicht größer als Fingernägel waren und es ist nicht ausgeschlossen und auch nicht schwer anzunehmen, daß unsichtbare Erythemflecke über der ganzen Körperoberfläche sich vielleicht vorfanden, die die Ursache für diese Epidermolysis abgaben, wie es schon Weidenfeld vermutungsweise hingestellt hat. Trotz der Schwere des Krankheitsbildes und der Prostration, die der Patient darbot, habe ich vermutungsweise keine absolut schlechte Prognose dem Falle stellen können und zwar ging ich von folgenden Erwägungen aus: Wenn es sich um einen Pemphigus chronicus handelt, so stellt er bekanntlich eine Erkrankung dar, die sich auf Monate und Jahre hinzieht und es zu den Seltenheiten gehört, daß schon nach kürzerer Zeit, etwa 6 Wochen, ein solcher Fall letal endigt. Dazu kamen hier noch die anamnestisch erhobenen Tatsachen, daß die Patientin an einer hartnäckigen Obstipation leidet, die besonders in den letzten Wochen ihrer Erkrankung an Intensität zunahm und es lag nahe für mich anzunehmen, daß die Blaseneruption mit dieser Obstipation in irgend welchem genetischen Zusammenhang stünde. Rechnet man noch dazu, daß die Patientin in kontinuierlich psychischer Depression sich befindet, die infolge des Ablebens ihres Gemals besteht, so kann man in diesem Falle jene beiden Momente konkurrierend annehmen, die wesentlich von vielen Autoren als Ursache des Pemphigus angenommen wird.

Die später erhobenen Symptome der Urticaria factitia, die bei der Patientin in merkwürdig hohem Grade bestanden und die darin ihren Ausdruck fanden, daß ein Überstreichen über die Haut sofort eine Quaddel hervorrief und in den nächsten paar Minuten von einer Blaseneruption gefolgt war, bestärkte noch die Vermutung des eben angeführten Zusammenhanges der Obstipation und der Blaseneruption. Zu derselben Zeit hatte auch Weidenfeld in seiner oben zitierten Arbeit ausgeführt, daß man zwei Kategorien vom Pemphigus unterscheidet, eine bei der es sich im Wesen um eine Intoxikation handelt, die eine gute Prognose gibt und eine zweite Form, wobei es sich um eine bakterielle Infektion handeln dürfte, die eine schlimmere Prognose abgibt.

Aus den erwähnten Symptomen, besonders aber auf die zugleich bestehende Urticaria factitia mit nachfolgender Blasenbildung gestützt, konnte ich mit großer Wahrscheinlichkeit eine gute Prognose stellen, die auch der weitere Verlauf voll-

inhaltlich bestätigte. Die Patientin befindet sich heute nach fast 3jähriger Krankheitsdauer relativ wohl, indem nur sehr spärliche Blaseneruptionen in letzter Zeit sich immer wieder einstellten und immer wieder, wie die erste Eruption, von Fiebererscheinungen begleitet werden.

Es kommt mir vor, daß bei der ersten Eruption die Besserung schon deswegen eintrat, daß bei der Patientin Maßnahmen getroffen wurden, die eine sorgfältige Entleerung des Darmes hervorriefen, und ich habe aus denselben Gründen immer darauf bestanden, daß Patientin sorgfältig ihre Darmtätigkeit im Auge behält.

Wie sich der weitere Verlauf der Erkrankung gestalten wird, ist unbestimmt auszusagen, da aus der Literatur noch sehr wenig Anhaltspunkte vorliegen, die den Endausgang, was Dauer und Form betrifft, vorher bestimmen lassen.

Ob der Fall vollständig zur Ausheilung kommen wird, wie es ja manche Pemphigusfälle zeigen, indem große freie Intervalle oder endgültige Heilung bestehen, oder ob der Fall kontinuierlich jahrelang immer die gleichen Erscheinungen — spärliche Eruptionen nach gewissen Zeiten — beibehalten wird, oder daß ein Übergang dieses Pemphigusfalles in einen Pemphigus foliaceus erfolgen wird, läßt sich in keiner Weise vorher bestimmen. Interessant ist noch, daß die bestehende Mundaffektion, der ja von den meisten Autoren die Bedeutung eines *signum mali ominis* beigelegt wird, unseren Gesamteindruck verwischen und unser Urteil nach der schlechten Seite hin trüben konnte.

Fassen wir die Resultate zusammen, so ergibt sich, daß für die Prognose eines bestehenden Pemphigusfalles neben der Intensität und Extensität der Blaseneruptionen als wesentliches Merkmal der Nachweis aller jener Symptome gehört, die auf eine Intoxikation hinweisen, wie in unserem Falle die *Urticaria factitia* oder wie in den Fällen von Weidenfeld der nach Druck zu produzierenden Blasenbildungen.