VII. Aus Dr. Max Joseph's Poliklinik für Hautkrankheiten in Berlin.

Ueber Makrocheilie, bedingt durch syphilitische Erkrankung der Lippenschleimdrüsen.

Von Dr. P. Thimm, Arzt für Hautkrankheiten in Leipzig.

Die unter dem Namen der Makrocheilie bekannte Verdickung der Lippen ist meist bedingt durch Geschwülste, und zwar vornehmlich durch Lymphangiectasien und Lymphangiome. Die Krankheit kommt an und für sich nicht häufig vor, aber ausserordentlich selten ist es, dass diese Verdickung als ein Folgezustand von entzündlichen Affectionen besteht. Soweit ich die Litteratur übersehe, sind bisher nur sieben derartige Fälle veröffentlicht worden.

Richard v. Volkmann¹⁾ hat als der erste im Jahre 1870 „einige Fälle von Cheilitis apostematosa (Myxadenitis labialis)“ beschrieben. Erst im Jahre 1892 berichtet Eugen Fraenkel²⁾ über einen weiteren „Fall von Makrocheilie durch Adenome der Lippenschleimdrüsen“ und erwähnt zugleich dabei den sonst noch allein bekannten Fall von J. Williston Wright.³⁾ „A case of hypertrophie of the mucous glands of the lips.“

Da unsere Beobachtung von den oben erwähnten in einigen Punkten abweicht, so möchte ich mir zur besseren Vergleichung erlauben, kurz die Befunde v. Volkmann's, Fraenkel's und Wright's der Beschreibung des unserigen voranzuschicken.

Bei v. Volkmann's fünf Patienten war nur die Unterlippe erkrankt, bis auf einen Fall, wo die Erkrankung auch auf die Oberlippe übergriff. Die Unterlippe war geschwollen, hart, fest, so dass das Gesicht einen plumpen Ausdruck erhielt. Im Bereich der Erkrankung war die Haut geröthet. Die Schleimdrüsen, hanfkorn- bis erbsengross geschwollen, waren als höckerige Massen zu fühlen. Auf der Schleimhaut waren die Oeffnungen der stark dilatirten Drüsenausführungsgänge deutlich sichtbar. Auf Druck, der nicht schmerzhaft war, entleerte sich aus diesen Oeffnungen ein trübes schleimig-eitriges Secret. Bei drei Fällen kam es sogar zu Abscessen einiger Drüsen. Sämmtliche fünf Patienten litten an einer Entzündung der Mund- und Rachenschleimhaut und des Zahnfleisches. Bei dreien war Lues vorausgegangen. In zwei Fällen war jede Therapie machtlos, die anderen drei heilten unter Darreichung von Jodkali, Gurgeln mit Kali chloricum und leichtem Kauterisiren in durchschnittlich 8—10 Wochen.

Hiernach hält v. Volkmann in allen Fällen die Erkrankung für eine katarrhalische Entzündung der Glandulae labiales, die stellenweise bis zur Eiterung fortgeschritten war und nimmt als ätiologisches Moment allein die Stomatitis an, sodass er die Syphilis erst indirekt insofern hier in Betracht zieht, als sie die Stomatitis, sei es infolge von Inunctionscuren oder sonstwie, verursacht hat.

In Fraenkel's Fall, der sich von dem vorigen bei der äusseren Untersuchung dadurch unterschied, dass die Consistenz der Lippe normal war, dass sie in toto verdickt war und dass die Entzündungserscheinungen fehlten, wurde auf operativem Wege Heilung erzielt. „Es gelang, die Gesamtheit der fast perlschnurartig zusammenhängenden Tumoren . . . herauszuschälen.“ Die Untersuchung der exstirpirten Tumoren ergab durchweg ein normales Schleimdrüsengewebe, sodass Fraenkel sich mit Rücksicht auf den geschwulstartigen Charakter, den die Bildungen angenommen hatten, für berechtigt hielt, „diese Affection als auf Adenombildung der Lippen beruhend anzusehen“.

Als Aetiologie nimmt auch er einen die Mucosa treffenden Reiz an, nur dass dieser nicht von einer Stomatitis ausging, sondern darin zu suchen war, dass bei seinen Patienten der Unterkiefer weit vor dem Oberkiefer stand. Die Unterlippe war also nicht bedeckt, und „dies jahrelange Exponirtsein der Mucosa kann der Reiz gewesen sein, der die Schleimdrüsen zu dauernd stärkerer Thätigkeit anregend, aus diesen die beschriebenen Tumoren hervorgebracht hat.“

¹⁾ Virchow's Archiv Bd. 50.

²⁾ v. Langenbeck's Archiv für Chirurgie Bd. 44.

³⁾ Medical journal Vol. XV, No. 6, New-York.

Im Wright'schen Falle, dessen Beschreibung mir selbst leider nicht vorliegt, scheint es sich nach Fraenkel's Ansicht um eine auf entzündlicher Basis beruhende Verdickung des Lippenbindegewebes gehandelt zu haben.

Hieran reihe ich die Beschreibung meines mir gütigst von Herrn Dr. Max Joseph überlassenen Falles, um an der Hand desselben die vor allem rücksichtlich der Aetiologie meiner Meinung nach vorhandenen Abweichungen festzustellen.

Die Patientin ist eine 55 Jahre alte Frau. Vor ihrer jetzigen Erkrankung will sie nur einmal vor etwa 12 Jahren an Unterschenkelgeschwüren beiderseits erkrankt sein, die vermittels Salbenbehandlung bald zur Heilung gebracht wurden. Varicen will sie nie gehabt haben, ebenso wenig wie Geschlechtskrankheiten und Hautausschläge. Sie hat nie abortirt, sondern fünf normale Kinder geboren, von denen eins bald nach der Geburt, ein anderes im Alter von drei Jahren starb. Ihre jetzige Krankheit bestand zur Zeit, als sie in unsere Behandlung kam, etwa drei Monate. Sie begann mit dem Auftreten von kleinen, nicht schmerzhaften Knoten in der Oberlippe unterhalb des rechten Nasenflügels, von wo aus sie sich allmählich in gleicher Weise über die ganze Ober- und Unterlippe ausbreitete. Schmerzen haben kaum bestanden, mehr ein leichtes Brennen und Jucken. Dies trat jedoch erst in letzter Zeit auf, als die Haut in der Gegend des linken Mundwinkels sich intensiver zu röthen und zu nässen begann.

Patientin ist eine kleine, schwächliche, sehr anämische, schlecht genährte Person. Auf der Innen- und Vorderfläche des rechten Unterschenkels fallen zwei glatte, etwa fünfmarkstückgrosse, von ausgebucheteten Rändern begrenzte, vollkommen weisse Narben mit stark braun pigmentirter Umgebung auf. Drei kleinere Narben von derselben Beschaffenheit finden sich auch auf der Vorderfläche des linken Unterschenkels. Ausserdem fühlt man an seiner hinteren Fläche von den Malleolen bis etwa zur halben Höhe der Wade hinauf ziemlich derbe, plattenförmige fünfpfennig- bis dreimarkstückgrosse Verdickungen der Haut. Es bestehen ausserdem vereinzelt sehr geringgradige Varicen und erweiterte Hautvenen, wodurch die Haut etwas livide verfärbt erscheint. Die vordere Fläche der Tibia, etwa in ihrer mittleren Höhe, ist rauh, uneben und stark verdickt.

Die auffallendsten Erscheinungen aber findet man im Gesicht der Patientin. Die ganze Mundöffnung ist von einem etwa zwei Centimeter breiten Hofe von lividrother Farbe eingefasst, die nur in der Gegend um den linken Mundwinkel in ein stark entzündliches Roth übergeht. Hier ist die Haut auch zum Theil mit feinen Borken und Schuppen bedeckt, und weist ausserdem einige kleine nässende Stellen auf. Die Lippen erscheinen im ganzen geschwollen und verdickt, und ebenfalls infolge einer Schwellung erscheint die zwischen Nasenrücken und Wangen befindliche Vertiefung rechts mehr verstrichen und flacher als links. Die Schleimhaut der Lippen ist nicht verändert, bis auf mehrere, deutlich sichtbare Oeffnungen, die wohl den Mündungen der Schleimdrüsenausführungsgänge entsprechen. Es gelingt nicht, mit einer Sonde tiefer einzudringen. Auf Druck sieht man über einzelnen dieser Oeffnungen ein ganz kleines Tröpfchen einer wasserklaren Flüssigkeit sich bilden. Nimmt man die Lippen zwischen die Finger, so fühlt man eine ganze Menge harter, etwa hanfkorn- bis erbsengrosser, ja einzelner noch grösserer Tumoren, die dicht unter der Schleimhaut zu sitzen scheinen. Biegt man die Lippen über den Finger mit der Schleimhaut nach aussen, so sieht man mehrere, infolge des von den grösseren Tumoren ausgeübten Drucks anämisch gewordene, blasse und etwas hervorgewölbte Stellen von dem normal gefärbten Niveau der Schleimhaut sich abheben. Selbst starker Druck wird nicht schmerzhaft empfunden.

Oberhalb des rechten Nasenflügels ist ein etwa bohnergrosser, nicht schmerzhafter, auf dem Knochen verschieblicher, von der unversehrten Haut bedeckter Tumor zu fühlen.

Anderweitige Drüsenschwellungen sind nirgends zu constatiren.

Die Schleimhaut des Mundes und des Rachens ist nicht entzündet, nur findet man das Zahnfleisch an den wenigen noch vorhandenen schlechten Zähnen etwas geschwellt, geröthet und leicht blutend.

Aus diesem Krankheitsbilde ist zunächst der Schluss zu ziehen, dass die Patientin vor vielen Jahren einmal Syphilis acquirirt haben muss. Denn trotz der fehlenden anamnesticen Angaben sind die oben beschriebenen Veränderungen an den Unterschenkeln entschieden nur auf syphilitische Processe zurückzuführen, wegen des typischen Aussehens der von exulcerirenden Hautgummata hinterlassenen Narben und vor allem wegen der infolge einer syphilitischen Periostitis restirenden Verdickung der Tibia.

Die oben erwähnten plattenförmigen Verdickungen der Haut des linken Unterschenkels sind wohl nur als Folgen der immerhin bestehenden, leichten Stauungserscheinungen, und nicht als syphilitische Processe anzusehen, schon wegen der mangelnden Reaction auf die eingeleitete antisiphilitische Cur.

Nur als consecutive Erkrankung darf auch wohl die sich am linken Mundwinkel vorfindende, acut entzündliche Veränderung der Haut betrachtet werden. Es handelte sich dabei um ein leichtes, acutes Ekzem, das nach einer viertägigen Behandlung mit Ung. diachyl. Hebrae vollkommen schwand.

Die an den Lippen sonst statthabenden, pathologischen Veränderungen dagegen konnte man gewiss mit Recht den so selten vorkommenden, unter dem Namen der Makrocheilie bekannten Krankheitsfällen anreihen; und wie in den erwähnten Beobachtungen, vielleicht nur mit Ausnahme der Wright'schen, war auch hier die

Verdickung der Lippen bedingt durch einen sich in den Schleimdrüsen abspielenden Krankheitsprocess. Dass in den anderen Fällen die Krankheitsbilder von dem unserigen etwas abweichen, insofern, als es stellenweise zur Bildung von Abscessen, Furunkeln und Fistelgängen gekommen war, als ferner aus den stark erweiterten Ausführungsgängen eitrigschleimiges Secret herausgepresst werden konnte, dürfte wohl hauptsächlich darauf zurückzuführen sein, dass bei all' den Patienten die Krankheit viel länger bestand, beim Fraenkel'schen z. B. sogar fünfzehn Jahre. Vielleicht kommt hier aber auch noch ein anderer Umstand in Betracht, auf den ich gleich im folgenden näher eingehen werde.

Gemäss der von den Autoren selbst für wahrscheinlich gehaltenen und wohl auch zutreffenden Aetiologie, handelt es sich in allen diesen Fällen um Folgezustände reiner katarrhalischer Entzündungen. Ich möchte sogar so weit gehen, als Beweis hierfür den Umstand geltend zu machen, dass stets nur die Unterlippe erkrankt war. Im Fraenkel'schen Falle ist es ja leicht einzusehen, dass die allein vom entzündungserregenden Reiz getroffene Unterlippe auch nur allein erkranken konnte. Nimmt man aber mit Volkmann die Stomatitis als Krankheitsursache an, so ist es möglicherweise nicht von der Hand zu weisen, dass der mit Entzündungserregern beladene Speichel die von ihm ständig bespülte Unterlippe leichter inficiren musste. Es ist merkwürdig, dass in Volkmann's fünf Fällen stets die Unterlippe betroffen war und nur einmal die Erkrankung auf die Oberlippe übergriff.

Bei unserer Patientin dagegen war Ober- wie Unterlippe gleichmässig erkrankt, ja die Erkrankung hatte sogar hoch oben am Nasenflügel begonnen, so dass die allein bestehende geringgradige Gingivitis wohl kaum als Krankheitsursache berücksichtigt werden kann.

Wie den anderen nicht operirten Patienten, wurde auch der unserigen Jodkalium ordinirt, und geradezu überraschend prompt war die Reaction; denn schon nach wenigen Tagen war die Rückbildung der Tumoren deutlich wahrnehmbar, und jetzt nach vier Wochen ist von der Entstellung des Gesichtes kaum mehr etwas zu bemerken. Noch schneller als die Knoten in den Lippen, verschwand der oberhalb der Lippe rechts neben der Nase erwähnte Tumor.

Aus diesen Gründen halte ich die vorliegende Erkrankung nicht für entstanden auf derselben Basis, wie die bisher bekannten; sondern ich halte sie vielmehr für eine specifisch syphilitische Affection der Lippenschleimdrüsen.

Hierbei liegt der Vergleich mit den von J. Neumann¹⁾ vor kurzem zum ersten male genauer beschriebenen syphilitischen Erkrankungen der Parotis und der Glandula sublingualis nahe.

Hier wie dort handelt es sich um schwer diagnosticirbare Erkrankungen von Drüsen der Mundhöhle, deren syphilitische Natur erst dadurch erkannt wurde, dass andere manifeste Affectionen der Syphilis oder Residuen derselben auf den richtigen Weg wiesen. Dass die Diagnose eine richtige ist, muss dann stets noch der weitere Verlauf der ganzen Erkrankung lehren, wie er es bei unserem Fall that: durch den langsamen Verlauf des Processes, durch die fehlende Schmerzhaftigkeit, durch die mangelnde Neigung zur Eiterung, durch die stets sich gleich bleibende, ungewöhnliche Härte der Drüsen, durch die prompte Reaction auf Jodkali.

Hiernach dürfte man den Krankheitsprocess als Syphilis der Lippenschleimdrüsen wohl am ehesten der von J. Neumann neuerdings genauer beschriebenen Syphilis der Parotis und Glandula sublingualis an die Seite stellen; aber gleichwohl haben wir unseren Fall den unter dem Namen der Makrocheilie bekannten Krankheitsfällen angereiht, weil das markanteste und zu meist in die Augen springende Symptom zugleich als Folgezustand des ganzen Krankheitsprocesses die Verdickung der Lippen ist.

Zu den diese Makrocheilie bedingenden Erkrankungen würde jetzt also ausser den erwähnten Lymphangiectasien und Lymphangiomen, ferner ausser den durch Volkmann und Fraenkel bekannten katarrhalischen Entzündungen der Glandulae labiales, als drittes Moment die syphilitische Erkrankung der Lippenschleimdrüsen hinzukommen.

Von grosser Wichtigkeit ist diese Aetiologie natürlich rücksichtlich der Therapie, und stets wird man sich aus diesem Grunde in jedem Falle von Makrocheilie dieser Thatsache bewusst sein müssen.

¹⁾ Archiv für Dermatologie und Syphilis, Bd. XXIX, Heft 1.