Aus der Prosektur der k. k. Krankenanstalt „Rudolf-Stiftung“
in Wien (Vorstand: Prof. R. Paltauf).

Hämochromatosis der Haut und Bauchorgane bei idiopathischer Haut- atrophie mit Erythrodermie.

Von

Dr. Berthold Kreissl,

Assistent der III. med. Abteilung (Vorst.: Prim. Dr. Mader).

Unter Erythrodermies exfoliantes verstand Besnier einen durch Rötung und Schuppung charakterisierten Symptomenkomplex. Er tritt bei einer großen Reihe klinisch differenter Prozesse auf: als sekundäre Erscheinung bei Psoriasis, Ekzem, Lichen ruber, Pemphigus, Lepra, bei toxischen Erythemen, wie z. B. nach Chiningebrauch oder als Akrodynia (Erythema endemicum); als Prodromalerkrankung bei Lichen ruber acuminatus und Mykosis fungoides. Doch bildet dieser Symptomenkomplex auch eine selbständige Erkrankung: bei der Pityriasis rubra Hebrae, bei der Brocq'schen Dermatite exfoliative généralisée proprement dite ou subaigue und endlich bei der Erythromelie sensu strictiori, einem Krankheitsbegriffe, den Pick zuerst 1894 auf der Naturforscherversammlung in Wien herausgehoben und auch Kaposi in der Wiener dermatologischen Gesellschaft¹⁾ anerkannt hat. Ein Fall von Erythrodermie, der im Febr. 1902 auf der III. med. Abt. der k. k. Rudolf-Stiftung in Wien zur Beobachtung kam, ist in mehrfacher Hinsicht interessant genug, um seine ausführliche Beschreibung zu rechtfertigen; nicht nur, weil es sich um eine seltene Hauterkrankung handelt, die in ausgedehntem Maße histologisch unter-

¹⁾ 9. Jänner 1901.

sicht werden konnte, sondern auch, weil der Fall durch einen besonderen Befund für die Pathologie von Interesse ist, nämlich durch eine allgemeine Haemosiderosis der Haut.

Patient, 67 Jahre alt, Pfründner, gibt an, seit 6 Wochen an Atembeschwerden und Husten zu leiden, seit 3 Wochen besteht Herzklopfen und Brechneigung. Die Hautveränderungen bestehen seit 2 Jahren. Der objektive Befund ergab bei der Aufnahme außer den später zu beschreibenden Hautveränderungen kurz folgendes: Afebril, abgemagert. Konjunktiven leicht ikterisch. Orthopnoe. H. L. U. zirka handbreite pleurale Dämpfung. Die vordere rechte Thoraxseite bleibt bei der Atmung etwas zurück. H. R. U. von der Spina leerer Schall. V. R. Dämpfung von der 6 Rippe. Am Herzen die objektiven Zeichen der Hypertrophie und Dilatation beider Ventrikel. Arterien stark atheromatös. Leber bis zum Nabel. Milzdämpfung vergrößert. Nervensystem nichts Besonderes. Blutbefund normal. Im Harn mäßige Mengen von Albumen und spärliche hyaline Zylinder.

Die Veränderungen der Haut erweckten nun das größte Interesse. Im allgemeinen weist sie einen gelb- bis dunkelbraunen Farbenton auf, so daß wir zunächst an Morbus Addisonii dachten, zumal die hochgradige Myasthenie des Patienten darauf hinzuweisen schien. Doch fehlten Pigmentierungen der Schleimhäute. Dazu kam die auffallende atrophische Beschaffenheit der Haut, die sich besonders am Bauche und an den Unterschenkeln und Vorderarmen manifestierte, ihre Trockenheit und die kleienförmige oder gröbere Schuppung, die allenthalben, namentlich an den Sprunggelenken und den Ellbogen, auffiel. Die Sensibilität war überall normal. Herr Prof. Mraček, zum Konsilium gerufen, diagnostizierte Erythrodermie, indem er als Charakteristika der Hautveränderung die Atrophie, die erofbraune Färbung der Haut und die Schuppung hervorhob. Das diagnostische Raisonement wurde wesentlich dadurch gefördert, als erhoben wurde, daß Patient bereits einmal, Ende 1900, wegen seiner Hautaffektion auf der Klinik weiland Hofrates Kaposi in Beobachtung war. Der Befund, den ich mit gütiger Erlaubnis des derzeitigen Leiters der Klinik, Herrn Prof. Riehl, der damaligen Krankengeschichte entnehme, lautete: „Am rechten Unterschenkel 2 handtellergroße, mit Krusten und Schuppen bedeckte Stellen, außerdem papelähnliche knötchenförmige Herde. In gleicher Weise am Handrücken und den Streckseiten der Extremitäten diffuse blaßrötliche Stellen. Überall die Haut leicht gefältelt, links wie rechts. Die gleiche Atrophie am Körper, in blaßrötlichen Bläschen gruppierte, mehr scharf umschriebene nummuläre Herde. Dasselbe über beiden Trochanteren.“

Kaposi stellte diesen Fall in der Sitzung der Wiener dermatologischen Gesellschaft vom 9. Jänner 1901 vor. Er demonstrierte ihn in Anschluß an einen Fall von Pemphigus foliaceus universalis, indem er den Begriff Erythrodermie im Sinne Besnier als Symptomenkomplex definierte und diesen Casus als Ekzema universale auffaßte. Kaposi unterschied diese symptomatische Erythrodermie von jenen Fällen, „die den Untersucher lange im Zweifel lassen, was aus ihnen wird, die später aber unter multiplen Drüsenschwellungen, choleraartigen Diarrhöen und raschem körperlichen Verfall zu leukämischen Veränderungen führen“. Auch Professor Lang stimmte in der Diskussion im wesentlichen dieser Ansicht bei.

Der Tod des Patienten erfolgte am 9. April unter den Erscheinungen der Herzinsuffizienz.

Die Obduktion (Dozent Dr. C. Sternberg) ergab:

Körper über mittelgroß, von ziemlich schwächlichem Knochenbau, stark abgemagert. Die allgemeine Decke im allgemeinen gelbbraun bis dunkelbraun verfärbt, am intensivsten an den Streckseiten beider Ober- und Unterschenkel. Das Gesicht ist heller, mehr gelbbraun. Die Haut des Thorax ist kaffeebraun gefärbt, über den Mohrenheimischen Gruben, sowie den Infraclaviculargruben stark schilfernd, am übrigen Thorax leicht gerunzelt, überall sehr dünn.

Die Haut des Abdomens dunkelbraungelb. Über dem rechten Rippenbogen ein landkartenartig begrenzter, gelbweißer, etwa guldenstückgroßer Fleck. Die Haut der oberen Extremitäten im allgemeinen ebenso beschaffen wie die des Thorax, an der Streckseite schuppig, namentlich an der des Ellbogengelenkes grob gefeldert und mit Schuppen bedeckt; am Handrücken papierdünn, glänzend, mit braungelben Pigmentflecken gezeichnet, die streifenförmig angeordnet sind. Ähnlich beschaffen ist die Haut der Vola manus. Die Haut der unteren Extremitäten ist am dunkelsten gefärbt, an den Streckseiten leicht abschilfernd, dabei glatt anzufühlen, an den beiden Sprunggelenken rau, gefeldert und mit dünnen, weißen Schüppchen bedeckt. Die Haut über beiden Fußrücken braun, straff. An der Rückseite die Haut gleichfalls dünn, dabei braunrot gefärbt, namentlich über dem Kreuze und den Schultern dunkelbraunrot, ebenfalls leicht schilfernd. Das Unterhautzellgewebe fettarm, die Muskulatur trocken.

Die linke Lunge an der Basis des Unterlappens angewachsen, sonst frei. In der Pleurahöhle reichlich dunkelbraune klare Flüssigkeit. Die rechte Lunge am vorderen Rande und der vorderen Fläche innig mit der Brustwand verwachsen, sonst frei. In der Pleurahöhle klare Flüssigkeit. Beide Lungen am Durchschnitte groblückerig, lufthaltig und sehr blutreich,

ihr Gewebe stark rarefiziert. Das Herz an der Spitze und der vorderen Fläche des linken Ventrikels mit dem Herzbeutel verwachsen, sehr groß, namentlich im rechten Ventrikel erweitert. Die Mitralklappe an ihrem freien Rande zart, derselbe leicht umgeschlagen, die Sehnenfäden dünn. Die übrigen Klappen zart und schlußfähig. In beiden Herzhöhlen reichliches, locker geronnenes, dunkles Blut. Das Herzfleisch mürbe, leicht zerreiblich, braungelb.

Lagerung der Baueingeweide normal. Die Leber klein, ziemlich scharfrandig, mit einem Gewicht von 1200 g, ihre Oberfläche glatt, dunkelbraunrot. Die Schnittfläche gelbrötlich marmoriert auf dunkelbraunem Grunde, indem um die roten Pünktchen, die den Zentralvenen entsprechen, ein gelber Hof zu erkennen ist. Die einzelnen Acini deutlich erkennbar, sehr klein. Die Gallenblase, stark ausgedehnt, enthält reichlich hellbraune Galle. Die Milz auf das Doppelte vergrößert, sehr derb, an der Oberfläche dunkelbraunrot gefärbt. Die Kapsel glatt, mit kleinsten, derben, weißen Verdickungen, am Durchschnitte braunrot, äußerst spärlich Saft gebend. Beide Nieren etwas größer und derber, mit leicht abziehbarer Kapsel und glatter Oberfläche, am Durchschnitte blaurot, Zeichnung der Rinde deutlich. Die Nebennieren ohne Veränderung. Die Serosa des Darmes leicht gelbbraun gefärbt. Die Magen- und Darmschleimhaut gewulstet, allenthalben injiziert und mit Schleim bedeckt. Harnblase und Genitale ohne wesentlichen Befund. Die Lymphdrüsen in der Achselhöhle taubeneigroß, von einander getrennt, rotbraun gefärbt, am Durchschnitte markig rötlich. Die retroperitonealen Lymphdrüsen bis auf Haselnußgröße angeschwollen, in ähnlicher Weise verändert.

Die Obduktionsdiagnose lautete:

Emphysema pulm. chron.; Synechia pleurae d. et pericardii partialis; Hypertrophia excentrica cordis praecipue ventr. d.; Hyperaemia mechanica viscerum. — Hydrothorax bilateralis praecipue sin. Tumor lienis chron. Haemochromatosis.

Zur histologischen Untersuchung gelangten: Hautstückchen von der Regio subclavicularis, des Bauches, des Ober- und Unterschenkels und des Fußes, ferner Leber, Milz und Darm.

Als Fixierungsflüssigkeiten wurde Alkohol und Pikrin-Sublimat benützt. Gefärbt wurde mit Hämalaun-Eosin, Lithioncarmon, Löfflerschem und polychromem Methylenblau und Pranterscher Elastikafärbung.

Die histologische Untersuchung ergab folgenden Befund:

Die Haut des Bauches sehr dünn. Die Epidermis glatt, stellenweise die obersten verhornten Zellreihen abgehoben. Das Rete Malpighii sehr dünn. Die interpapillären Retezapfen streckenweise verschwunden. Die basalen Retezellen pigmentiert u. zw. findet sich an ihrem distalen Ende, dem Kerne kappenartig aufsitzend, ein braunes feinkörniges Pigment. Der Papillarkörper, sehr niedrig und im allgemeinen zellreicher, enthält kleine Züge

und knötchenförmige Herde, die von Lymphocyten gebildet werden, zwischen denen man auch reichlich Mastzellen sieht. Innerhalb dieser Herde sind stark erweiterte und mit Blut gefüllte Kapillaren sichtbar. Derartige Zellanhäufungen finden sich auch in den tieferen Lagen des Corium, durchwegs in der Umgebung der Blutgefäße und vereinzelt auch der Knäueldrüsen, jedoch in geringerer Anzahl und Stärke als im Papillarkörper.

In diesem, sowie in den obersten Schichten des Corium sind auch ziemlich reichlich spindelförmige und mit Ausläufern versehene Zellen sichtbar, deren Protoplasma mit einem gelbbraunen Pigmente angefüllt sind; sie liegen sowohl innerhalb der beschriebenen Zellanhäufungen als auch einzeln und ziemlich gleichmäßig verteilt. Das subcutane Gewebe fettarm, die Fettläppchen klein und kernreicher. Bei elektiver Färbung der elastischen Fasern erscheinen dieselben im allgemeinen, namentlich aber im Papillarkörper und in den oberen Schichten des Corium ziemlich reduziert, oft aufgerollt und an den Enden aufgefasert, stellenweise auch verschmälert, so daß bei Orceinfärbung blaßbraun gefärbte, unregelmäßige, schollige oder bandartige Gebilde sichtbar sind. Bei Ferrocyankali-Salzsäurebehandlung findet sich in den obersten Schichten des Corium ein fast zusammenhängendes, nahe der Epidermis gelegenes und ihr parallel verlaufendes und gleich breites Band, das einerseits von spindeligen Zellen, die mit tief blau gefärbten Körnern vollgepfropft sind, andererseits von dem diffus blau gefärbten, wie imbibierten Gewebe des Corium gebildet wird. Das Pigment in den basalen Retezellen gibt keine Eisenreaktion.

Die Haut des Fußrückens zeigt ungefähr die gleiche Veränderung wie die des Bauches. Im allgemeinen ist ihre Oberfläche glatt. Stellenweise bildet der Papillarkörper längere teils flache, teils spitze Papillen. Über diesen ist auch die Epidermis beträchtlich verdickt und teilweise in kleinen Lamellen abgehoben. Die zwischen zwei benachbarten Papillen gelegenen Vertiefungen sind durch verhornte Zellmassen ausgefüllt. An den übrigen Stellen sind die interpapillären Retezapfen stark abgeflacht, stellenweise ganz verschwunden.

Die unterste Schichte des Rete Malpighii ist stark pigmentiert. Die Infiltration des Papillarkörpers und der obersten Schichten des Corium ist hier stärker ausgeprägt als an der Bauchhaut und wird gleichfalls von Lymphocyten gebildet, zwischen welchen auch Mastzellen und verzweigte, spindelförmige, pigmentführende Zellen liegen. Die oberflächlichen und tiefen Netze der Hautgefäße sind gleichfalls erweitert. Ebenso finden sich auch um die Talg- und Knäueldrüsen Zellanhäufungen. Das subkutane Fettgewebe ist atrophisch und kernreicher. Die elastischen Fasern zeigen die gleichen Ver-

änderungen, wie oben beschrieben. Bei Behandlung mit Salzsäure-Ferrozyankalium gibt das in den verästelten Zellen enthaltene Pigment Eisenreaktion, das Pigment im Rete Malpighii nicht. In der ganzen Dicke des Corium finden sich zwischen seinen Bündeln blau- und grüngefärbte Schollen und Körner.

Die Haut über den Mohrenheimschen Gruben zeigt sich in ihrem histologischen Befunde der des Fußrückens analog.

Einen anderen histologischen Befund bot die Haut des Ober- und Unterschenkels.

Die Haut des Oberschenkels von gewöhnlicher Dicke. Die Epidermis relativ ziemlich breit. Ihre oberflächlichen Lagen sind stark verhornt und in Form von Lamellen abgehoben. Die interpapillären Retezapfen sind größtenteils erhalten, dabei aber sehr schmal. An einzelnen Stellen, an welchen die Haut eine seichte dellenförmige Depression zeigt, ist die Epidermis verdünnt, die Retezapfen verschwunden. Die basalen Schichten des Rete Malpighii sind sehr stark pigmentiert, indem auch hier in den Zellen ein gelbbraunes Pigment angehäuft ist. Der Papillarkörper ist ziemlich zellreich, seine Gefäße weit. Hier sowohl, wie auch in der ganzen Dicke des Corium finden sich knötchen- und streifenförmige Anhäufungen von Lymphocyten, welche die Gefäße mantelartig umgeben, und zwischen welchen sich reichlich Mastzellen vorfinden. Ebensolche Zellanhäufungen finden sich, wenn auch spärlich, in der Umgebung der Knäueldrüsen. An den Bündeln des Corium keine wesentlichen Veränderungen.

Die Haut vom Unterschenkel weist normale Epidermis auf; die interpapillären Retezapfen etwas flacher und kürzer, die basalen Retezellen pigmenthaltig. Im Papillarkörper sowohl, wie im Corium finden sich vereinzelte kleine knötchen- und streifenförmige Anhäufungen von kleinen einkernigen Rundzellen, die in der Umgebung von weiten Gefäßen und Knäueldrüsen liegen. Innerhalb dieser Anhäufungen findet sich reichlich ein grobkörniges oder scholliges gelbbraunes bis goldgelbes Pigment, das deutlich Eisenreaktion gibt. Die elastischen Fasern zeigen die beschriebenen Veränderungen.

Die histologische Untersuchung der Lymphdrüsen ergibt: die Follikeln der Lymphdrüsen der Achselhöhle sind größer und zellreicher, ihre Lymph- und Bluträume sehr weit, letztere mit Blut gefüllt. Allenthalben, sowohl in den Follikeln, als auch namentlich in den Marksträngen findet sich sehr reichlich ein grobkörniges, goldgelbes Pigment, welches meist in der Umgebung von Blutgefäßen teils in Zellen eingeschlossen, teils aber frei zwischen ihnen liegt. Namentlich in den Marksträngen ist es in solcher Masse vorhanden, daß goldgelbe Streifen und Flecken zustandekommen, die intensive Berliner-

blaureaktion geben. In gleicher Weise gibt auch das Pigment der Follikeln die Eisenreaktion. Die untersuchten Mesenterial-Lymphdrüsen zeigen im wesentlichen die gleichen Veränderungen, nur sind hier die Sinus von runden Zellen mit ovalem blassen Kern und reichlichem Protoplasma (desquamierte Endothelien) angefüllt.

Die Schleimhaut des Dünndarmes erscheint aufgelockert. Zwischen den Drüenschläuchen finden sich ziemliche dichte Infiltrate, die teils von Lymphocyten, teils von Plasmazellen gebildet sind. Die Kapillaren der Schleimhaut, sowie die Blutgefäße des submukösen Gewebes sind beträchtlich erweitert und strotzend mit Blut gefüllt. In den Muskelbündeln der Ring- und Längsmuskulatur finden sich in der Umgebung der Kerne dichte Anhäufungen eines feinkörnigen, hellgelben Pigmentes, auch sind die Muskelbündel etwas aufgelockert, die Zwischenräume zwischen denselben breiter, wie serös durchtränkt, und finden sich innerhalb derselben ein- und mehrkernige Leukocyten. Desgleichen finden sich zwischen Muscularis und Serosa kleine streifen- und knötchenförmige Zellanhäufungen, die von ein- und mehrkernigen Leukocyten gebildet werden. In einzelnen Bindegewebszellen im Bereiche der Serosa sieht man ein hellgelbes grobkörniges Pigment. Die Eisenreaktion fällt sowohl in der Muscularis, als auch in der Serosa negativ aus.

Der Plexus solaris ohne Veränderung.

Die Milz sehr blutreich, die Blutsinus beträchtlich erweitert und gefüllt. Die Malpighischen Körperchen ohne Veränderung. In der Umgebung der größeren Arterien, doch auch sonst in der Pulpa umfangreiche Anhäufungen von Pigment. Dieses gibt deutliche Eisenreaktion. Außerdem sieht man in den mit Salzsäure-Ferrocyankalium behandelten Präparaten stellenweise innerhalb der Wandungen der Bluträume blaßblaue Streifen und Fleckchen.

Die Leberkapsel etwas dicker und zellreicher. Das Leberparenchym selbst zeigt eine sehr beträchtliche Erweiterung der Pfortaderäste und Lebervenen. Auch die intraacinösen Kapillaren sind stark erweitert. In der Mehrzahl der Acini sind die Leberzellen sehr beträchtlich verschmälert, in einzelnen jedoch von gewöhnlicher Größe. In diesen ist die Erweiterung der Kapillaren weniger deutlich. In dem interacinösen Bindegewebe und in der Umgebung größerer Venenäste und Gallengänge finden sich kleinzellige Infiltrate und kleine Häufchen eines dunkelgelbbraunen bis schwarzbraunen Pigmentes. Bei Behandlung mit Salzsäure-Ferrocyankalium weist die Leber einen sehr beträchtlichen Gehalt an Eisenpigment auf, indem sich nicht nur ein Theil des eben erwähnten, in dem interacinösen Bindegewebe gelegenen grobkörnigen Pigmentes blau färbt, sondern auch zahlreiche Leberzellen, u. zw. vorwiegend in der Peripherie

der Acini, mit einem feinkörnigen tief blau gefärbten Pigmente erfüllt sind.

Kurz zusammengefaßt, ergibt die histologische Untersuchung:

Die Leber und Milz zeigten eine ziemlich hochgradige Haemochromatosis, ergeben aber sonst keinen wesentlichen Befund. Die allgemeine Decke wies auch bei histologischer Untersuchung schwere Veränderungen auf. Betrachten wir zunächst Partien, an welchen die Haut ihre gewöhnliche Dicke aufweist, wie z. B. am Ober- und Unterschenkel, so finden wir knötchen- und streifenförmige Anhäufungen von Lymphocyten, zwischen welchen, namentlich in der Umgebung von Drüsen und den erweiterten Gefäßen Mastzellen liegen.

Andere Stellen, so besonders die Haut des Bauches und des Fußrückens, zeigen eine mehr minder stark entwickelte Atrophie. Die Haut ist im ganzen dünner, die Papillen sind verschmälert oder ganz verschwunden, die elastischen Fasern verschmälert und rarefiziert. Zwischen den infiltrierten Hautpartien und den atrophischen Anteilen lassen sich zahlreiche Uebergänge nachweisen.

Die auffallende Färbung der Haut ist auf ein Pigment zurückzuführen, das Eisenreaktion gibt und größtenteils in verästigte oder spindelige Zellen eingeschlossen ist. Dieser Befund ist besonders bemerkenswert, da wir anderweitig eine Haemochromatosis der Haut nicht kennen und Chromatophoren, denen die beschriebenen pigmenthaltigen Zellen morphologisch entsprechen würden, keine Eisenreaktion geben. Es würde dieser Befund jene Annahme unterstützen, die gewöhnlich auf Grund der Lagerung der Chromatophoren in der Umgebung der Blutgefäße gemacht wird, daß nämlich das Pigment dieser Zellen vom Blutfarbstoffe abstammt.

Daß auch in den zugehörigen Lymphdrüsen das Pigment nachweisbar war, entspricht einer oft beobachteten Erscheinung, indem aus Haemorrhagien hervorgegangenes Pigment häufig in den nächstgelegenen Lymphdrüsen nachweisbar ist, ja als „Blutpigmentmetastasen“ mitunter in die Leber, die Milz und das Pankreas verschleppt wird.

Was nun die übrigen Veränderungen der Haut anlangt, so sprechen die Infiltrate, die reichlich vorhandenen Mastzellen

und die erweiterten Blutgefäße für einen chronischen Entzündungsprozess.

Es handelt sich mithin um eine chronische Entzündung der Haut mit Ausgang in Atrophie, die mit einer Haemochromatosis der allgemeinen Decke und der inneren Organe verbunden ist. Vom klinischen Standpunkte aus betrachtet, liegt ein Fall von diffuser idiopathischer Hautatrophie vor, die von Erscheinungen begleitet war, die gewöhnlich als Erythrodermie bezeichnet werden.

Die Fälle von idiopathischer Hautatrophie, die in der Literatur vorliegen, zeigen fast durchwegs den Befund eines vorhergegangenen oder gleichzeitig verlaufenden Entzündungsprozesses, sei es, daß diese Erscheinung klinisch beobachtet wurde, sei es, daß die histologische Untersuchung dafür sprach. So stellte Kaposi 1900 in der Wiener dermatologischen Gesellschaft einen Fall von idiopathischer Atrophie der Haut vor (Rötung der Haut, Felderung, die Epidermis hebt sich ab wie bei Ichthyosis, Schwellung der submaxillaren und Achseldrüsen, atrophische weiße Stellen) und bemerkte: „Man muß nach der akuten Entwicklungsweise den Fall als *Dermatitis Atrophicans* bezeichnen.“ Charakteristisch ist wohl auch der Fall von Touton¹⁾ und der von Buchwald, auf den sich Touton in seiner Publikation bezieht: klinisch: 57jähriger Mann. Seit 35 Jahren langsam von der Peripherie nach oben fortschreitende, auf beiden Seiten symmetrische Hauterkrankung, die sich äußert: in einer exzessiven Verdünnung der Haut, tieferer Verfärbung, Durchscheinen der unterliegenden Gebilde, stellenweiser Abschuppung; histologisch: Fehlen des Fettgewebes und der Schweißdrüsen, Fehlen der Papillen. Das Bindegewebe gequollen, von reichlichen Zellkernen durchsetzt, die teils um die Drüsen, teils unabhängig von diesen gruppiert sind. Ebenso hob Ehrmann anlässlich der Vorstellung eines Falles von Erythromelie Pick in der Sitzung der k. k. Gesellschaft der Ärzte in Wien vom 11. April 1902 hervor, daß dieser Namen sich eigentlich nur auf das 1. Stadium beziehe und daß eine große Übereinstimmung mit der *Atrophia cutis idiopathica* zu beobachten ist, welcher Ansicht Neumann voll beitrat.

¹⁾ D. M. W. 1886.

²⁾ Arch. f. Derm. u. Syph. LXI.

Herxheimer und Hartmann²⁾ haben die gesamten Fälle der Literatur kritisch beleuchtet und subsumieren in ihrem Resumé, indem sie einen neuen Namen „Acrodermatitis chronica atrophicans“ vorschlagen, sowohl die idiopathische diffuse Hautatrophie, als auch die Erythrodermie unter diesem.

Dem gegenüber ist Grouver¹⁾ geneigt, die Erythromelie „selbst, wenn sie zu einem der idiopathischen Hautatrophie ähnlichem Zustande führt, von pathogenetisch anderen Prozessen abzusondern“.

In der Regel verläuft die idiopathische Hautatrophie mit einem Vorstadium der chronischen Entzündung. Auch in dem vorliegenden Falle fehlte dieses Stadium nicht. Klinisch stellte es sich unter dem Bilde der Erythrodermie dar, wie es sich denn auch in dem oben ausführlich wiedergegebenen Falle *Toutons* gleichfalls um Erythrodermie als Begleitsymptom oder Vorstadium einer diffusen idiopathischen Hautatrophie handelt zu haben scheint. Insofern wäre vielleicht unser Fall geeignet, einen Beitrag zu der Frage zu geben, ob der Erythrodermie die Existenzberechtigung einer selbständigen Erkrankung zukommt, eine Frage, die heute noch unentschieden ist, da die Mehrzahl der Fälle nur vorübergehend in klinischer Beobachtung stand und nicht durch den wichtigen anatomischen Befund ergänzt wurde.

Nachdem Pick auf der Naturforscher-Versammlung in Wien im Jahre 1894 das Krankheitsbild der Erythrodermie herausgehoben hatte, anerkannte Kaposi in der Sitzung der Wiener dermatologischen Gesellschaft vom 9. Jänner 1901 die Erkrankung als selbständiges Krankheitsbild. Auch Jadassohn ist dieser Auffassung geneigt, indem er eine Parallele zwischen der Erythrodermie und der von ihm beschriebenen Anetodermia erythematodes zieht.²⁾

Ebenso haben sich Klingmüller³⁾ und Rille⁴⁾ für die Selbständigkeit des in Rede stehenden Krankheitsprocesses

¹⁾ 2 Fälle von Erythromelie (Pick), Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. LXX, H. 2.

²⁾ Verh. der deutsch. dermat. Ges. 1891.

³⁾ Festschrift f. Kaposi 1900.

⁴⁾ Straßburger Naturforscherversammlung.

ausgesprochen. Neumann, ¹⁾ der unter dem Titel „Über eine seltene Atrophie der Haut“ 2 Fälle beschrieb, die wohl der Erythrodermie P i c k s entsprechen, schreibt: „Wir haben keinen Grund, die Affektion anders als „diffuse idiopathische Hautatrophie“ zu bezeichnen“ und zieht damit bereits die Existenzberechtigung der Erythrodermie als selbständigen Krankheitsprozess in Zweifel. Auch unser Fall wäre diesen Fällen Neumanns einzureihen, da nach dem klinischen Verlaufe und dem anatomisch-histologischen Befunde eine sogenannte „idiopathische Hautatrophie“ vorlag, welche den Ausgang einer chronischen Entzündung bildete und da auch in diesem Falle das klinische Bild der Erythrodermie bestand. Allerdings fand letztere durch die histologische Untersuchung eine besondere Erklärung. Sie stellt wohl auch hier kein selbständiges Krankheitsbild dar, sondern ist nur eine Begleiterscheinung einer anderweitigen Hautaffektion, in diesem Falle einer Hautatrophie. Es ist damit keineswegs der Beweis erbracht, daß eine Erythrodermie im Sinne P i c k s nicht auch ein selbständiges Krankheitsbild sein kann. Immerhin lehrt aber unser Fall, daß zu jenen eingangs dieser Arbeit aufgezählten Erkrankungen der allgemeinen Decke, bei denen die Erythrodermie nichts anderes als einen Teil des Symptomenkomplexes oder eine Begleiterscheinung bildet, auch die diffuse idiopathische Hautatrophie zu rechnen ist.

Nachdrücklich ist darauf hinzuweisen, daß die Erythrodermie in unserem Falle eine besondere Beachtung dadurch verdient, daß die Pigmentierung zum größten Teil durch die Anhäufung eisenhaltigen Pigmentes im Corium hervorgerufen wurde. Durch diesen unseres Wissens noch nicht erhobenen Befund einer Haemochromatosis der Haut nimmt unser Fall eine besondere Stellung gegenüber den bisher bekannten Fällen von Erythrodermie ein. Daß die Erythrodermie in dem vorliegenden Falle in näherer Beziehung zu der gleichzeitig bestehenden chronischen Entzündung der Haut, beziehungsweise zu der aus dieser entwickelten Atrophie steht, ist wohl nicht auszuschließen. Wenn es auch vorstellbar wäre, daß ein zufälliges Zusammentreffen dieser beiden Prozesse vorliegt, so ist es andererseits

¹⁾ Festschrift für J. F. Pick 1898.

sehr wohl möglich, daß beide auf eine gemeinsame Ursache zurückzuführen wären. Die Kachexie des Individuums, der Milztumor, die Polycholie und die Darmaffektion weisen auf einen chronisch verlaufenden toxischen Prozess hin. Man könnte sich den Vorgang etwa so denken, daß ein, vielleicht aus dem Darmtraktus stammendes, Gift zu einer dauernden Gefäßverweiterung und vielleicht auch Gefäßwandschädigung geführt hat, wodurch es zu einer Diapedese von roten und weißen Blutkörperchen, zur Bildung von Infiltraten und in weiterer Folge zur Anhäufung von Eisenpigment gekommen war.

Jedenfalls ist der Befund einer allgemeinen Haemochromatosis der Haut sehr bemerkenswert. Würden weitere Untersuchungen diesen Befund bestätigen, so wird es vielleicht möglich sein, die durch Haemochromatosis bedingte (resp. mit einer solchen einhergehende) Erythrodermie als eine besondere Form zu umgrenzen und von anderen im klinischen Verlauf ähnlichen Fällen abzutrennen. Allerdings würde auch diese Erythrodermie keine selbständige Erkrankung der Haut, sondern nur eine Begleiterscheinung anderer krankhaften Veränderungen darstellen.