Aus der k. k. böhm. Universitäts-Klinik für Hautkrankheiten
des Prof. Dr. V. Janovský in Prag.

Zur Frage der Pityriasis rubra pilaris.

Von

Dr. Heinrich Mourek,

klin. Assistenten.

(Hierzu Taf. XIV.)

Durch die Liebenswürdigkeit des hochgeehrten Vorstandes der böhm. dermatologischen Klinik, Herrn Prof. Dr. Janovský, ward mir Gelegenheit geboten, einen Beitrag zur Discussion einer gerade jetzt schwebenden dermatologischen Streitfrage zu liefern u. zw. zur Frage der Pityriasis rubra pilaris nicht allein in Bezug auf deren klinisches Bild, sondern auch auf ihre histopathologischen Erscheinungen.

Č. J., 25 Jahre alt, Kutscher, wurde sub Nr. prot. 28 vom 2. Jänner 1894 in das Prager allgemeine Krankenhaus aufgenommen und der böhm. dermatologischen Klinik zur Behandlung zugewiesen. Patient gibt an, seine Hautaffection im Ganzen seit etwa 13—15 Monaten beobachtet zu haben. Im Kindesalter habe er die Blattern überstanden, sonst wäre er stets gesund gewesen, auch erinnere er sich nicht, dass bei irgend einem Mitgließe seiner Familie eine Hautkrankheit aufgetreten wäre, vielmehr sind alle Familienmitglieder überhaupt vollkommen gesund.

Die Affection begann an der Haut des Thorax in der linken Achselhöhle. Patient gibt an, die Affection sei plötzlich aufgetreten. Als er sie bemerkte, hatte sie den Umfang eines Guldenstückes, doch kann er nicht die Art ihres Auftretens genauer beschreiben, nur erinnert er sich, die betreffende Stelle wäre roth, abgegrenzt und von rauher Oberfläche gewesen. Fieber hat Patient niemals beobachtet. Seit jener Zeit war die Haut des Körpers niemals mehr normal und gesund. Die Affection zeigte sich ähnlich wie in der Achselhöhle in raschem Tempo später auch im Gesichte, schliesslich am Rumpfe und an den Extremitäten. Ueber die Reihenfolge des Auftretens und die nähere Localisation des Beginnes der ganzen Erup-

tion kann Patient keine sicheren Angaben machen. Im weiteren Verlaufe machte der Kranke die Wahrnehmung, dass sich ihm die Haut massenhaft in kleienförmigen weisslichen Schuppen ablöse. Anfangs hatte er an mässigem Jucken zu leiden, was jedoch in späterer Zeit unbedeutend war. Patient erkrankte als Soldat, wurde beim Militär und später auch zu Hause in einem ländlichen Krankenhause durch längere Zeit extern aber erfolglos behandelt. Sein Allgemeinbefinden während der ganzen Dauer seiner Hautaffection war angeblich ein vorzügliches. Der Status zur Zeit seiner Aufnahme war folgender: Patient ist gross, von kräftigem Körperbau und gut genährt. Die physikalische Untersuchung der Organe der Brust- und Bauchhöhle zeigt nicht die geringste Abnormität. Alle physiologischen Functionen sind normal bis auf die Schweissabsonderung, die sowohl nach Angabe des Patienten als auch der klinischen Beobachtung nach eine minimale ist. Im Harn finden sich keine mittelst der gewöhnlichen Proben nachweisbaren abnormen Bestandtheile vor.

Der Haarboden ist mit reichlichen, feinen, weissen, kleienförmigen und etwas fettigen Schuppen bedeckt. Die feinen und kleinen Schuppen sind theilweise isolirt, theilweise fester zusammenhängend, zuweilen lösen sie sich leicht ab, ein andermal hängen sie wieder fester mit dem Boden zusammen. Die Haut dieser Partie des Kopfes ist stark geröthet und im Ganzen glatt. Mässiges Effluvium der Haare. Die ganze Haut des Gesichtes, der Ohrläppchen und des Halses an seiner vorderen Seite bis zur Höhe des Schildknorpels ist mässig verdickt, schwer faltbar, glatt, wobei jedoch die Furchung sehr gut angedeutet ist, mit weisslichen, leicht sich ablösbaren Schuppen so dicht bedeckt, dass sie das Aussehen hat, als wäre sie bestäubt, trocken und intensiv dunkelroth. In diesen Gegenden beobachten wir nirgend irgendwelche knötchen- oder bläschenförmige Efflorescenzen, nirgend Rhagaden, nirgend ein Nässen und nirgend eine Excoriation. Die Furchen des Gesichtes sind ganz gut und normal ausgeprägt. Die mit zahlreichen Haaren versehenen Augenbrauen sind mit weissen Schuppen der sich ablösenden Hornschichten bedeckt. Die diffuse dunkelrothe Hautfärbung des Gesichtes und des Halses endet mit einer scharfen Abgrenzung an der vorderen Seite des Halses im Niveau des Schildknorpels, rückwärts aber ist die Haut des Halses in der gleichen Weise afficirt, wie die Gesichtshaut. Die Affection übergeht direct in ein diffus dunkelrothes Feld, welches die Haut des ganzen Rückens bis zum oberen Kamm der Darmbeine umfasst. Hier endet es scharf und symmetrisch auf beiden Seiten. Die Haut ist stellenweise allerdings blässer und mit diffus verstreuten, kleinen, wie stecknadelkopfgrossen Knötchen besäet, die etwas abgeflacht an der Spitze mit einem lockeren oder fester haftenden und stellenweise bei schräger Beleuchtung dann schwach glänzenden Schüppchen versehen sind; sonst aber finden wir im Ganzen alle übrigen voranstehend beschriebenen Symptome: Verdickung, Trockenheit, kleienförmige Desquamation, dunkelrothe Färbung, deutliche Furchung u. s. w. vor.

Die Furchen zwischen den einzelnen Feldern sind tief. An der Brust präsentirt sich die Affection nicht so einförmig, wozu die Unter-

brechung der diffusen Röthung einer grossen Hautfläche mit zahlreichen Inselchen normaler Haut, die jedoch überall krummlinig aber scharf abgegrenzt sind, beiträgt.

Die Haut der vorderen Halspartie ist von der Höhe des Schildknorpels frei, jedoch schon in der Höhe der fossa jugularis ist die Haut der ganzen Brust wie beschrieben verändert. Knapp unterhalb der Brustwarzen jedoch grenzt die Affection scharf an eine Insel von im Ganzen — bis auf eine weiter unten beschriebene kleine Partie — normaler Haut, die sich durch eine schmetterlingförmige, an beiden Hälften symmetrische und bis zum Nabel reichende Zeichnung kennzeichnet. Die Haut der seitlichen Partien des Rumpfes von der Höhe der fünften Rippe in der Axillarlinie bis zur Spina anterior superior ossis ilei ist zu beiden Seiten im Ganzen von der Affection frei bis auf kleine Stellen mit denselben mehr minder marcant auftretenden Charakteren: Strenge Abgrenzung, überaus verschiedene Grösse — von einer Linse bis zu einem Guldenstück — im Ganzen abgerundete Zeichnung, über das Niveau der Umgebung ein wenig hervorragend. Indem diese Partien mit feinen weisslichen Schüppchen bedeckt sind, haben sie eine mehr minder intensiv dunkelrothe Farbe und eine ungleichmässige Oberfläche. Zumeist kann man mit freiem Auge sehr gut unterscheiden, dass sie durch Verschmelzung einzelner konischer und an der Spitze sich exfoliirender dunkler Knötchen entstanden sind. Suchen wir weiter nach einzelnen isolirten primären Efflorescenzen, durch deren Verschmelzung diffuse Inselchen entstehen konnten, so finden wir sporadisch hie und da verstreute, gewöhnlich aber in kleinen Gruppen stehende stecknadelkopf- bis hirsekorn-grosse Knötchen, — an den Extremitäten erreichen sie, wie wir gleich bemerken wollen, grössere Dimensionen, — welche konisch, nur zuweilen abgerundet und mitunter nur in der Mitte etwas eingesunken, sehr fest, roth, mehr oder minder zuweilen bräunlich, zuweilen blass und auf der Höhe mit einer starken, verschieden hoch hervorragenden Hornschicht versehen sind. Solche kleine Gruppen von Knötchen, die ihrem Sitze nach der Anordnung der Follikel entsprechen, finden wir auch an der freien Fläche der Haut der Brust und des Halses; doch treten sie nirgends so schön und deutlich auf wie an der Dorsalseite der Finger, insbesondere oberhalb der Phalangen und der Ulnar- und Radialseite beider Hände. Hier finden wir solche öfter auch disseminirte, von einander entfernter liegende Knötchen.

Oberhalb der Gelenke ist jedoch die Haut des Handrückens frei von Efflorescenzen. An den Vorderarmen ist insbesondere die Ulnarseite, weniger die Radialseite mit ziemlich viel vereinzelt Inselchen der beschriebenen Efflorescenzen ergriffen. Sonst ist hier die Haut frei von der Affection bis auf ein rothes Inselchen, welches durch Gruppierung primärer Knötchen in der Beuge des rechten Vorderarmes entstanden ist. Die innere Seite beider Arme und die Beugeseite am linken Arme besitzt eine rauhe dunkelrothe Haut, welche alle Eigenschaften besitzt, die an den verschiedenen verdickten Stellen beschrieben worden sind. An der Seite der Extensoren sind bis auf die Haut über dem Ellenbogengelenke keine er-

heblichen Veränderungen wahrzunehmen. Die Haut der Handfläche ist derb, hart, roth und schält sich mit gröberen, trockenen, grauweissen Schuppen ab. Die Glutealpartien sind von jeder Affection vollständig frei. Symmetrisch zu beiden Seiten etwa oberhalb der Glutealfalte beginnt eine streng abgegrenzte Fläche einer dunkelrothen, trockenen, ziemlich glatten, mit grauen, blassgrauen, feinen Schüppchen bedeckten und stark angespannten Haut. Diese Flächen haben eine zungenförmige Gestalt und liegen mit dem grössten Durchmesser schräg von oben und innen nach unten und aussen fast bis zur Kniekehle.

An den Knien finden wir die Haut etwa im Umfange des Handtellers charakteristisch verändert. Hier bemerken wir Häufchen primärer harter Knötchen mit hornigen Schuppen, so dass die Gegend wie reib-eisenförmig aussieht. Aehnliche schöne Veränderungen sieht man an der Haut beider Ellbogen und oberhalb der Fingerphalangen, nur dass hier die Knötchen kleiner sind. Uebrigens weist die Haut der unteren Extremitäten keinerlei erhebliche Veränderungen auf. Nur die Plantae zeigen die Haut verdickt und ähnlich verändert, wie wir dies an den Handflächen gefunden haben. Die Nägel haben im Ganzen eine glatte Oberfläche bis auf einige längliche Rinnen und eine normale Form. Die Conjunctivalschleimhaut beider Lider der Augen ist diffus hyperämisch. Sonst sind die Schleimhäute normal. An den Drüsen ist ausser einer mässigen Schwellung derselben in der Leiste keine Veränderung zu bemerken. Die physiologischen Functionen der Haut sind im Ganzen normal.

Der Kranke wurde an der Klinik im Ganzen durch drei und einen halben Monat beobachtet. Während dieses Zeitraumes hat sich die Affection zwar verändert, doch war diese Veränderung von so fein nuancirtem Typus, dass sie dem oberflächlichen Beobachter entgehen konnte. Zunächst muss erwähnt werden, dass Patient während der ganzen Zeit Arsen in steigenden und fallenden Dosen erhielt, welches er bisher sehr gut verträgt, weiters wurde ihm die Unna'sche Salbe (Rp. Unguenti zinci benzoati Gr. 500, Acid. carbol. cryst. Gr. 20, Hydrarg. bichlor. corrost. Gr. 0.70 m. f. unguent.) applicirt, die nach Wochen durch Theer- und Präcipitalsalben ersetzt wurde. In letzter Zeit hat der Kranke fleissig gebadet und wurde in Emplastrum salycilico osaponatum eingewickelt und tricotirt. Im Verlaufe der Zeit beobachteten wir an den primären Knötchen eine ziemlich rasche Involution. Nach den Knötchen blieben blassrothe Flecke zurück, über welchen die Haut sich abschälte und die sich als nicht wesentlicher infiltrirt zeigten. Wo vorher mehrere primäre Knötchen waren, flossen sie zusammen und bildeten mehr minder blassrothe desquamirende Flächen. Besonders schön war dies hauptsächlich an der Haut der Hände, zunächst der Finger zu sehen. Die infiltriten dunkelrothen Flächen am Rumpfe wurden jetzt sichtlich flacher und niedriger, doch konnte man an deren Farbe keinen constanten oder stetigen Unterschied sicherstellen. Die Haut ist jetzt zwar überall weicher und elastischer, nirgends sind tiefere oder schmerzhaft Rhagaden, doch die Farbe der Haut ist andauernd tief dunkelroth. Dafür ist eine stärkere Ablösung der kleienförmigen Schuppen

der Hornschichte augenscheinlich. Die Entwicklung neuer primärer Efflorescenzen konnten wir ganz bestimmt an verschiedenen Hautstellen sowohl des Rumpfes als auch der Extremitäten constatiren. Insbesondere war dies der Fall an der Haut der Brust, der Oberschenkel und der Vorderarme in der Umgebung der vorher aufgezählten diffusen Ablagerungen. Der subjective Befund des Patienten war während der ganzen Beobachtungsdauer ein vorzüglicher. Bei vortrefflichem Appetit und gewöhnlicher Kost stieg sein Körpergewicht um 5 Kilogramm. Die Bewegungen auch der kleinsten Gelenke, die bei der Aufnahme des Patienten — namentlich an den Fingern — einigermassen beeinträchtigt waren, sind jetzt vollkommen frei. Das Jucken stellt sich — der Angabe gemäss — hie und da ein, ist jedoch unbedeutend. Patient wurde am 28. April 1894 aus der klinischen Behandlung entlassen. Zu Hause gebrauchte er durch drei Wochen nach seiner Entlassung Arsen, nachher liess er alle Medicamente bei Seite und gebrauchte nur zeitweilig etwas Borsalbe zum Einreiben. Die Hautaffection blieb angeblich die gleiche wie bei seiner Entlassung bis zum Monat August. Seit dieser Zeit beobachtete der Kranke, dass die Haut wieder röther und derber werde und dass sie sich reichlicher in weissen brüchigen Platten abschäle. Die Röthung habe sich zu Anfang angeblich intensiver an der Haut des Gesichtes gezeigt. Sonst fühlte sich Pat. vollkommen gesund. Jucken hat er diesmal überhaupt nicht beobachtet und hat deshalb auch während dieser Zeit keine ärztliche Hilfe in Anspruch genommen. Erst nachdem die Abschuppung der Hornschichte einen so bedeutenden Grad erreicht hatte, dass sie dem Patienten sehr unangenehm wurde, begab er sich wieder auf unsere Klinik, woselbst er am 11. Februar 1895 sub. Prot.-Nr. 1933 Aufnahme fand.

Diesmal ist der behaarte Theil des Kopfes nicht mit so reichlichen charakteristischen Schuppen bedeckt wie zur Zeit der ersten Aufnahme des Pat. in die klinische Beobachtung. Nur am Hinterkopf finden wir die Haut röther, infiltrirt und reichlicher mit weisslichen verhältnissmässig sich leicht ablösenden Hornplättchen bedeckt. Die nach gewaltsamer Entfernung der Schüppchen zurückbleibende Fläche ist röther als die Umgebung, nässt und blutet nicht. Das früher dichte Haar ist jetzt schütterer. An den Haaren in der Achselhöhle und rings um die Genitalien beobachten wir, soweit dies die Menge betrifft, keine wesentlichen Veränderungen. Die Haut des ganzen Körpers ist bis auf verhältnissmässig unbedeutende Stellen an den Extremitäten afficirt. Im Gesichte ist die Haut verhältnissmässig gegenüber der Haut des Rumpfes blässer und elastischer, die Desquamation ist hier oben sehr mässig. Verhältnissmässig am wenigsten afficirt ist die Haut der Stirn. Die Haut des Halses und des ganzen Rumpfes ist mässig verdickt, intensiv dunkelroth, von glatter Oberfläche mit deutlicher normaler Furchung. Die Abschuppung der Hornschicht in feinen, zuweilen aber auch ziemlich starken, weisslichen, aus abgestorbenen Hornzellen sich zusammensetzenden Schüppchen ist hier eine so reichliche, dass die Bettunterlage reichlich des Morgens mit ihnen bedeckt ist. Die sich ablösenden Schüppchen lassen keine nässenden Stellen nach sich zurück. Irgend welche

primäre Efflorescenzen, Knötchen oder Bläschen konnten selbst mittelst der Loupe an dieser Fläche nicht gefunden werden. Desgleichen konnten auch keinerlei Rhagaden, Excoriationen oder nässende Flächen wahrgenommen werden. Während wir früher am Rumpfe Inselflecken von normaler Haut verzeichnen konnten, sehen wir heute die Haut an der Brust, am Rücken, am Bauche und auch am Gesässe gleichmässig afficirt.

Gleich alterirt erscheint auch die Haut der oberen Extremitäten bis zur Hälfte beider Vorderarme, wo mit einer verhältnissmässig scharfen krummlinigen Grenze die Röthe aufhört. Die Haut auf der Streckseite an den unteren Hälften der Vorderarme ist rau, was durch die disseminirt auftretenden, wenig aber über das Niveau hervorragenden, harten, hornigen hanfkorngrossen Knötchen von schmutziger Farbe, die sich schon mit der Loupe leicht erkennen lassen, bedingt ist. Auch die übrige Haut der unteren Hälfte der Vorderarme und der Hand ist derb infiltrirt. An zahlreichen Stellen, insbesondere aber an der Dorsalseite der Finger oberhalb der Phalangen, dann an der Streckseite der untersten Partien beider Vorderarme und an deren Ulnarseite zeigen sich in unregelmässig formirten Gruppen charakteristische knötchenförmige Efflorescenzen, die ihrem Sitze nach der Mündung der Follikel entsprechen, wie selbe schon an vielen Stellen voranstehend beschrieben worden sind. Die abgegrenzten Umrisse der charakteristischen Knötchen besitzen meist eine röthliche Farbe, andere, namentlich die kleinen, sind normal gefärbt, nur die stecknadelkopfgrossen conischen Papeln erscheinen dunkelbraun pigmentirt. Aus der Mitte vieler Papeln ragt ein Haar hervor. Die hornigen Kegel lassen sich sehr schwer von ihrer Basis ablösen. Wenden wir Gewalt an, so schälen wir eine hornartige am unteren Ende etwas zugespitzte Masse heraus. Das nach der Ausschälung zurückbleibende Grübchen ist wenig tief und blutet nicht. Die Haut des Handtellers ist sehr derb, schmutzig gelb und schuppt sich in derben Platten abgestorbener Hornzellen ab. Den Gelenken entsprechend, zeigen sich an der Palmarseite des Fingers tiefere Rinnen, die jedoch keinerlei Nässen aufweisen.

An den unteren Extremitäten ist die Haut in derselben Weise wie am Rumpfe fast bis zur Hälfte der Oberschenkel afficirt. Hier endet die intensive Röthung fast symmetrisch an beiden Oberschenkeln mit einer scharfen unregelmässigen Abgrenzung. Die Haut der unteren Partien der Oberschenkel, der Waden und Füsse bietet interessante Veränderungen meist an abgegrenzten Stellen dar. Die Bezirke der veränderten Haut erreichen zuweilen die Grösse einer Kinderhand — wie jene an den Knien, — zuweilen sind sie kaum heller- bis linsengross, oft sind sie kreisförmig, zuweilen aber auch unregelmässig conturt. Der Farbe nach unterscheiden sie sich zumeist nicht von der Umgebung, allerdings sind viele dunkelroth. Sie sind besät mit stecknadelkopfgrossen, conischen harten, bräunlichen Knötchen. Ihr Sitz ist fast ausschliesslich auf der Seite der Extensoren. Die schönsten Stellen ähnlich veränderter Haut findet man ausser an den Knien am Rücken des Fusses. An den Mündungen der Follikel sitzende Efflorescenzen finden wir auch diffus und un-

regelmässig verstreut an den Fussrücken und der vorderen Seite der Waden. In beiden Kniekehlen ist die Haut verdickt, dunkelroth und schuppig. Verhältnissmässig am besten erhalten zeigt sich die Haut der Rückseiten der Waden. Die Haut der Fusssohle bietet ähnliche Veränderungen wie die Haut der Handflächen dar.

Die Nägel weisen auch nicht die geringste Differenz gegen den Befund im Vorjahre auf. Die sichtbaren Schleimhäute sind bis auf einen Conjunctivalkatarrh der oberen und unteren Lider beider Augen normal. Mit Ausnahme in der Leiste sind die Drüsen nirgends angeschwollen und auch die Schwellung jener ist nicht bedeutend. Die physiologischen Functionen sind normal, die Schweissabsonderung gering, im Harn findet man keine abnormen Bestandtheile. Das Allgemeinbefinden ist ein sehr gutes. Die inneren Organe sind, soweit sich das durch physikalische Untersuchung nachweisen liess, normal. Patient wiegt 68.5 Kilogramm.

Die interne Behandlung des Pat. bestand diesmal in der Verabreichung von Ichthyolkapseln, Arsen wurde absichtlich nicht gegeben. Aeusserlich bekam der Kranke nebst Bädern Einwicklungen im Emplastr. salicyl-saponat. dann Schwefelsalben, Theer - Carbol - Sublimatsalben und Chrysarobin-Traumatic. Im Verlaufe der Behandlung konnte man Schwankungen der Intensität der entzündlichen Erscheinungen wahrnehmen, die afficirte Haut wurde zarter, die Röthe verblasste, die Abschuppung wurde namentlich am Rumpfe erheblich vermindert. An einzelnen Colonien der oben beschriebenen Papeln konnte man eine Verschmelzung beobachten, wodurch der Anlass zur Entwicklung rother, infiltrirter, über das Niveau hervorragender und desquamirender Flächen gegeben war. Nach Verlauf der ersten dreizehn Tage beobachtete man eine neuerliche Exacerbation bedeutendere Röthung besonders an der Haut der Extremitäten und Eruption von Gruppen primärer charakteristischer, konischer Knötchen am Dorsum beider Füsse (fast symmetrisch an beiden) und am Handrücken. Heute nach achtwöchentlicher Beobachtung (zweiter Beobachtungszyklus) veränderte sich im Vergleiche zur Zeit der Aufnahme die Affection in dem Masse, dass die Haut des Gesichtes lange nicht so roth wie früher ist, obzwar deren Färbung von der normalen sich noch weit unterscheidet, weiters dass die Desquamation an der Brust und am Rücken eine weit geringere ist, auch die Röthung der Haut des Bauches und Gesässes sich sehr bedeutend schwächer zeigt. An der Haut jener Partien der Extremitäten, die keine diffusen Veränderungen jedoch die oben beschriebenen umschriebenen Gruppen von Knötchen, die sich genau von einander unterscheiden liessen, zeigten, findet sich eine auffallende Veränderung. Wir finden hier allerdings bisher verhältnissmässig zahlreiche, gleich charakteristische abgegrenzte Stellen mit Gruppen von Knötchen. Diese sind jedoch der Mehrzahl nach im Verlaufe der Beobachtungszeit neu entstanden, während die älteren Efflorescenzen nunmehr das Aussehen einer verhältnissmässig gleichmässig rothen desquamirenden Fläche aufweisen. An einzelnen, besonders disseminirten, in Gruppen nicht auftretenden harten Knötchen beobachteten wir eine Abflachung und Schwinden ohne

Zurücklassen eines Grübchens und nur selten mit Hinterlassung einer kleinen atrophischen Narbe. Die Haut an den Handflächen ist viel feiner als bei der Aufnahme, und ihre Desquamation ist nicht bedeutend. Die charakteristischen Furchen sind sehr gut kenntlich. Es muss jedoch bemerkt werden, dass der Patient seinen Handflächen eine besondere Sorgfalt widmete und fleissig dafür sorgte, dass das Salicyl-Saponatpflaster an diesen Stellen stets aufgelegt wurde.

Die Nägel sind im Laufe der Beobachtungszeit nicht verändert. Der Zustand des Patienten war während der ganzen Zeit seit der Beobachtung ein sehr guter. Bei der Aufnahme wog er 68·5 Kilo, nach acht Tagen 70·5 Kilogramm.

Zum Zwecke der histologischen Untersuchung exstirpierte ich von der Haut der Ulnarseite der linken Metacarpalpartie ein fast 3 Cm. grosses Stück derber Haut, auf welchem sich eine kleine Gruppe vorwiegend isolirter Knötchen von beschriebenen Charakter befand. Die Präparate wurden in Sublimat, Alkohol, Flemming'scher Lösung gehärtet und mit verschiedenen mikrochemischen Reagentien geprüft. Instructive Bilder lieferten insbesondere Präparate, die mit Hämatoxylin, saurem Fuchsin und mit einer alkalischen Lösung saturirter Pikrinsäure gefärbt waren (Methode des Dr. Kučera B.). Der Befund an den Präparaten war folgender: (siehe Fig. 1 u. 2.)

Die Cutis propria ist nicht sehr verändert. Am fibrösen Bindegewebe und den elastischen Fasern ist keine Veränderung zu entdecken. Von irgend einer Hyperpigmentation oder von Anomalien des Pigments überhaupt ist hier keine Spur. Die Gefässe zeigen eine leichte Hyperämie. Ihre Wandungen sind nicht verändert. Längs der Gefässe kann man ab und zu eine kleinzellige Infiltration verfolgen, diese ist jedoch unbedeutend. Auch ringsum die Follikel und Schweissdrüsen kann man in dieser Schichte ein mässiges kleinzelliges Infiltrat constatiren. In den höheren Schichten ist das Infiltrat ringsum die Follikel etwas mächtiger, jedoch grösstentheils unerheblich. Es besteht aus rundlichen, verhältnissmässig ungleich grossen Zellen, welche sich durchwegs mit Protoplasma tingirenden Farbstoffen gut färben. Quere und longitudinale Durchschnitte der Follikel zeigen sehr deutlich die Glasmembran. An den inneren Wänden der Follikel kann man sehr gut — besonders dort, wo ein Haar herausgefallen ist, — wie wir dies auch oft anderweitig finden, die schichtenförmige Lagerung mächtigerer Hornmassen unterschei-

den. (S. Fig. 2.) Das Haar ist, wie gesagt, sehr oft ausgefallen in einzelnen Follikeln wiederum ist es sehr gut erhalten und meistens von einer mächtigeren Hornmasse umschlossen. Veränderungen an den Schweissdrüsen sind in dieser Schichte nicht zu beobachten. Die die Acini auskleidenden polygonalen Zellen sind sehr fein granulirt und ihr verhältnissmässig kleiner Kern färbt sich gut. Ein bunteres Bild bietet die obere Schichte Coriums. Das Infiltrat in den einzelnen Papillen ist zwar stellenweise sichtbar, diffus jedoch sind die Papillen nicht infiltrirt. Die Papillen sind etwas umfangreicher und auch höher, nirgends jedoch in bedeutendem Grade. Die Gefässe in den einzelnen Papillen sind mässig dilatirt, in ihrer Umgebung zeigt sich zunächst kleinzelliges Infiltrat. Irgend welche Veränderungen an den Wänden der Capillargefässe konnte man an unseren Präparaten nicht sehen. Die grössten Veränderungen zeigt die Epidermis. Die Hornschichte, das Stratum granulosum wie auch die Schichte der Malpighischer Zellen weisen deutliche Differenzen vom normalen Zustande auf. Die interpapillaren Zapfen sind etwas breiter und stellenweise mehr ausgezogen. Diese Veränderungen sind jedoch nur in mässigem Grade ausgeprägt. Die Cylinderzellenschichte, die sich sehr schwer abhebt, bietet keine qualitativen Veränderungen dar, stellenweise beobachten wir die gleichmässig geformten Zellen in mehreren Schichten übereinander. Diese Erscheinung zeigt sich in auffallender Weise insbesondere unter reichlichen aus Hornmassen bestehenden Knötchen. Die Zellen der Malpighischen Schichte sind verhältnissmässig vermehrt. Auch an ihnen lassen sich erheblichere qualitative Veränderungen nicht wahrnehmen. Ihre grossen Kerne lassen sich stellenweise schlechter färben, die Kernkörperchen treten immer klar hervor. An einzelnen Stellen kann man mitotische Theilungen bemerken. In den voneinander etwas entfernten Räumen zwischen den einzelnen Zellen finden wir hie und da Leukocyten. Colloid degenerirte Zellen finden wir an den Grenzen des Epithels nicht, desgleichen auch nicht grössere ödematöse Räume. Das Stratum granulosum ist an sehr vielen Stellen hypertrophisch, so dass wir viele Reihen von Körner-Zellen, die stellenweise übereinander gelagert sind, vorfinden. Dafür fehlen diese Zellen an anderen Stellen voll-

ständig. So verhält sich dies besonders dort, wo die Hornschichte ungewöhnlich mächtig ist und sich über das Niveau hervorwölbt.

Die Hornschichte ist mit der Körner-Schichte am auffallendsten verändert. Sie ist an vielen Stellen in sehr bedeutender Weise hypertrophisch. Die Hypertrophie ist nicht bloss durch Verdickung der Hornschichte, sondern auch durch Verbreitung der Fläche nach gekennzeichnet, wie an einzelnen Stellen beobachtet werden kann. Die Hornmassen sind lamellenförmig gelagert. Die Lamellen sind parallel übereinander in reichlicher Zahl angeordnet. Einzelne stehen zuweilen von einander ab. Ueberall in der Hornschichte, wo diese im beträchtlicheren Masse angehäuft ist, finden wir eine grosse Menge sehr schön sich färbender Kerne. Die mächtigen Hornschichten breiten sich in die Mündungen der Follikel bis zum Boden des Follikeltrichters aus. Die Hornschichten ordnen sich insbesondere an diesen Stellen concentrisch an und stellen Hornperlen dar. Die Anhäufung mächtiger Hornschichten entspricht nicht nur der Mündung der Haarfollikel, sondern erstreckt sich auch über die Ausführungsgänge der Schweissdrüsen. An einzelnen Stellen lässt sich sogar der gewundene Ausführungsgang der Drüsen zwischen der hornigen Schichtung verfolgen. Die Ausführungsgänge der Haarfollikel sind durchwegs trichterförmig erweitert. Die Körner-Schicht an den Wänden des Trichters ist gewöhnlich unbedeutend oder fehlt. Die Schichten der Stachelzellen der Follikelwände sind deutlich vermehrt. Die klinische Beobachtung zeigt daher, dass es sich um eine chronische Dermatoze handelt, die rasch sich entwickelt, zeitweilig recidivirt, den Gesamtzustand während ihres bisherigen fast dreimonatlichen Dauer nicht alterirt, auf welche Arsen keinen bemerkenswerthen Einfluss hat, die sich kennzeichnet durch primäre knötchenförmige Efflorescenzen von Hirsekorn- bis Stecknadelkopfgrosse, die röthlich, bräunlich, hart sind, hauptsächlich aus Hornmasse bestehen, von welchen einzelne sich abflachen, schwinden und keine Spur einer auffallenden dauernden Pigmentation hinterlassen, während die Mehrzahl im Verflachen verschmilzt und die Veranlassung zur Entwicklung diffuser verdickter Hautflächen bietet, die anfangs geröthet sind, später

verblassen und in erheblichem Masse sich abschuppen. Die Seite der Extensoren pflegt zu Beginn offenbar früher ergriffen zu werden als die Seite der Flexoren.

Wesentliche pathologisch-anatomische Veränderungen der recensten Stadien der charakteristischen Knötchen-Papeln, durch deren Studium allein wir zur Beleuchtung des Wesens der Krankheit beitragen können, beruhen nach unseren Präparaten zunächst und hauptsächlich in dem normalen Wachsthum der Epidermis und ihrer Adnexe und zweitens in den in dem ernährenden Stratum der Epidermis, im Stratum papillare vorkommenden Veränderungen, in jener Partie der Cutis daher, die sich in engem Zusammenhange mit der Epidermis entwickelt und auch später mit ihr in stätiger Wechselwirkung bleibt. Die Veränderungen der Epidermis sind weit erheblichere und die Epidermidose charakterisirt sich hauptsächlich als Anomalie des Verhornungsvorganges, Keratonose, einerseits wie auch als Anomalie der Vermehrung der jüngeren nicht verhornten Zellen, Akanthose. Die Anomalie des Verhornungsprocesses ist hauptsächlich durch bedeutende Steigerung der Intensität dieses Processes, Hyperkeratosis, sehr undeutlich gleichsam als qualitative Anomalie der Verhornung gekennzeichnet. Die Akanthosis jedoch charakterisirt sich hier als einfaches Akanthom. Die Veränderungen an den oberflächlich an die Epidermis grenzenden Schichten des Coriums sind von entzündlichem Charakter.

Eine besondere Art der degenerativen Metamorphose der Entzündungsproducte der Cutis und Epidermis weisen unsere Präparate nicht auf.

Schon auf Grund der klinischen Beobachtung konnten wir bei der Diagnose der interessanten Erkrankung die verschiedenen Formen von Ekzem, Psoriasis, Ichthyosis, Pityriasis rubra Hebra, Keratosis pilaris Brocq und Lichen ruber Wilson ausschliessen und es blieb uns nur einzig zu erwägen übrig, zu welcher der zwei Krankheitsformen der Fall Beziehung habe, ob zum Lichen ruber acuminatus Hebra-Kaposi oder zur Pityriasis rubra pilaris Devergie-Richaud-Besnier. Es ist nicht zu leugnen, dass die Erscheinungen an der Haut, welche als charakteristisch für Pityriasis rubra pilaris beschrieben

wurden, in gar Vielem mit jenen des Lichen ruber acuminatus übereinstimmen und dass es nicht stets leicht ist eine klare Diagnose zu stellen, dass es vielmehr nothwendig wird, im Ganzen und im Einzelnen die Gruppe dieser Symptome zu zergliedern. Die Symptome, die von vielen französischen, englischen und auch deutschen Autoren (Boeck,²⁾ Galewsky,³⁾ Neumann,⁴⁾ Neisser, Hebra jun. u. A. m.) gegen die Diagnose Lichen ruber acuminatus und für die Aufstellung eines besonderen Typus im System der Hautkrankheiten: Pityriasis rubra pilaris im Sinne Besnier's angeführt worden sind, constatirten wir sämmtlich auch in unserem Falle: Gutartigkeit der Affection, die rasch aufgetreten ist, geringfügiger oder gar kein Einfluss des Arsens auf den Verlauf der Krankheit, die nunmehr schon über zwei und ein halb Jahre dauert und trotz der gleichzeitigen länger schon dauernden Behandlung mit Arsen durch das Auftreten zeitweiliger Exacerbationen sich charakterisirt, die sich weder seltener noch milder zeigten als die in letzter Zeit entstandenen, wo dem Patienten kein Arsen verabreicht wurde; auch keine Veränderung des Allgemeinbefindens, welches auch im letzten Jahre, da der Patient kein Arsen zu sich nahm, ein sehr gutes war; unbedeutende subjective Erscheinungen (Jucken), schliesslich die Localisationsverhältnisse der Efflorescenzen.

Jedoch Kaposi, der Schöpfer des Typus Lichen ruber acuminatus, meint, dass diese Symptome keineswegs gegen die Diagnose Lichen ruber acuminatus sprechen. Er schreibt in seinem Referate über die Arbeit Boeck's: „C. Boeck's Mittheilung eines Falles „von Pityriasis pilaris“ (Devergie) verdient in extenso und sehr aufmerksam gelesen zu werden, weshalb wir dessen Wirkung nicht durch ein blosses Excerpt schmälern möchten. Noch einige so angezeigte Beschreibungen, und Diejenigen, welche den Lichen ruber acuminatus nicht aus eigener Anschauung kennen, werden dann wissen, wie dieser Process sich entwickelt, verläuft, und aussieht. Ich, der ich regionäre und universelle, beginnende und weitgediehene, zur Heilung geführte und letal verlaufene Fälle von Lichen ruber acuminatus gesehen habe, stehe nämlich nicht einen Augenblick an, zu erklären, dass ich in diesem so exact geschilderten Boeck'schen Krankheitsfalle einen typischen Fall von Lichen

Hebra s. acuminatus . . . erkenne.“⁵⁾ Und auf dem⁶⁾ Leipziger Congresse der deutschen Gesellschaft für Dermatologie führt er an: „Ich will meiner wiederholt geäußerten Meinung Ausdruck geben, dass die Pityriasis rubra pilaris und Lichen ruber acuminatus trotz der mannigfach hervorgehobenen Differenzen identische Processe sind und dass dieser Meinungsausgleich durch die Erkenntniß von Zwischenformen und des Excesses oder des Fehlens, oder in der geringeren Entwicklung einzelner Erscheinungen bei der einen und der anderen Form sich ergeben wird.“⁶⁾ Sodann bemerkt Kaposi in der letzten Ausgabe seiner Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten: „Was ich seither (seit 1889) Bezügliches gelesen, gehört und in Discussionen über den Gegenstand vernommen, hat mich nicht veranlassen können, meine obige Meinung zu ändern.“⁷⁾ Und in seiner letzten Arbeit über dasselbe Thema führt er an:¹⁰⁾ „In all' diesen Beziehungen (id est klinischen und histologischen) ist ein Unterschied zwischen Lichen ruber acuminatus und Pityriasis rubra pilaris nicht zu finden, zu begründen und zu vertheidigen.“

Wir stehen daher vor dem interessanten Factum: Der Schöpfer des Typus der von ihm definirten Affection behauptet gegen eine ganze Reihe von Beobachtern, dass die von ihnen bei einer verwandten Affection gefundenen Symptome, die in ihrer Gesamtheit für sie charakteristisch sein und sie von der ersteren unterscheiden sollen, in das Bild des von ihm aufgestellten und charakterisirten Typus gehöre. Hieraus geht hervor, dass entweder der aufgestellte Typus nicht streng genug definirt war oder dass die andere Krankheit mit der ersteren nicht identisch ist.

Angesichts der bescheidenen klinischen Erfahrung des Autors über Lichen ruber acuminatus dürfen wir es allerdings nicht wagen aus Autopsie zur Frage über Identität oder Nichtidentität beider Fälle zu sprechen. Weil jedoch so viel sicher ist, dass das Bild der grossen Mehrzahl dieser Fälle, die unter dem Namen Pityriasis rubra pilaris beschrieben sind, — und heute gibt es ihrer schon eine ganze Reihe, — sich nicht vollkommen mit dem typischen Bilde des Lichen ruber acuminatus, wie ihn ursprünglich Kaposi auseinandersetzte,

deckt, dürfen wir behufs Differenzirung diese Affectionen als atypisch verlaufenden Lichen ruber acuminatus im Sinne Kaposi's bezeichnen. „Atypisch“ verlaufende Fälle von Lichen ruber acuminatus — Kaposi selbst erwähnt solche in seiner letzten Arbeit ¹⁰⁾ — decken sich insoweit mit einander, dass nach Kenntniss der Krankheitsbeschreibung eines derselben uns niemals mehr die „typische“, sondern stets die „atypische“ Form der Affection, das ist Pityriasis rubra pilaris einfallen wird. Dies trifft auch in unserem Falle zu, der eine typische Form eines solchen „atypischen“ Lichen ruber acuminatus darstellte. Da nun diese „atypischen“ Fälle für sich eine klinisch gut charakterisirte Gruppe bilden, so ist es schwer möglich zu erklären, warum sie nicht durch eine besondere, ihrem Charakter entsprechende Benennung bezeichnet werden sollen — was schliesslich auch eine Wichtigkeit für die Prognose hat. Dies liesse sich nur dadurch erklären, wenn die anatomische Beschaffenheit derselben die gleiche wie die der typischen Fälle wäre. Kaposi schreibt in dieser Beziehung: „Insofern ein wesentlicher Unterschied zwischen beiden Processen in einer gründlichen Differenz der histologischen Grundlage derselben behauptet wurde, wornach Lichen ruber acuminatus auf entzündlicher Grundlage, die Pityriasis rubra pilaris dagegen als Hyperkeratose in der Epidermis beginnen solle, so sind diese Verhältnisse nicht nach den vermeintlich differenten Processen, sondern, wie ich meine, nach den individuellen Fällen und nach den einzelnen Hautregionen verschieden, d. h. für beide Processe identisch, denn gerade so wie in dem Falle von „Pityriasis rubra pilaris“ dies so ausgezeichnet geschildert ist und wie in anderen solchen Fällen oder an einzelnen Körperregionen, die Epidermidalkegel, die Hyperkeratose ohne merkliche oder histologisch markirte Entzündungsvorgänge (Neisser) der Papillarschichte sich entwickeln, genau so ist dies ja auch bei Lichen ruber zu beobachten und von uns angegeben worden; und genau so auch zeitweilig oder stellenweise die Abheilung des Lichen ruber acuminatus ohne jegliche Spur an der Haut, andererseits der Pityriasis rubra pilaris ohne Hinterlassung atrophischer Grübchen.“ (Boeck, Neisser.) ⁷⁾

Hieraus folgt nur der eine Schluss: Es ist nicht entschieden, ob bei Lichen ruber acuminatus die anatomische Seite, nämlich genau die Hyperkeratose oder die Entzündung charakteristisch ist. Die histologischen Untersuchungen von Besnier, Galewsky, Neumann, Unna und von mir zeigen, dass es sich bei „atypisch“ verlaufendem Lichen ruber acuminatus, id est bei Pityriasis rubra pilaris in den Anfangsstadien der recenten, bei der Untersuchung nämlich primären Knötchen-Efflorescenzen, deren weiteres Schicksal die weiteren Stadien und die secundären klinischen Bilder der ganzen Affection bedingt, um Folgendes handle: In den Fällen Besnier's⁸⁾: Um eine primäre anatomische Alteration der Epidermis, derzufolge die Krankheit sich als eine Anomalie der Verhornung der Epidermis erweist, welche die Follikel und ihre Umgebung ergreift, und die von den Wänden des Follicular-Infundibulums von den Talgdrüsen und dem Nagelbett ausgeht. Die Folge hievon ist Hyperkeratosis, Hypersteatosis und Keratolysis.

Im Falle Galewsky's zeigte sich die Affection histologisch wie ausschliesslich aus dem Rete hervorgegangen, wobei die Cutis erst secundär und gewöhnlich unbedeutend afficirt sich zeigte.

Die Untersuchung Neumann's⁴⁾ zeigte, dass die Hornschichte der Epidermis in grossen Lamellen abgelöst vollständig die Mündungen der Schweissdrüsen ausfüllt, in die Tiefe der Haarfollikel hineinragt und sie stellenweise erweitert. Die Hornschichten liegen säulenförmig übereinander und sind unmittelbar wie bei allen Hypertrophien der Epidermis über der Schichte der Stachelzellen gelagert. Nebenbei sind auch Veränderungen an der Cutis.

Unna⁹⁾ fand stets, dass die folliculären Papillen bei Pityriasis rubra pilaris als partielles Symptom der gesammten primären und sehr bedeutenden Hyperkeratosis auftreten. Die Fortschritte bei Pityriasis rubra pilaris bewahren immer einen rein progressiv entzündlichen Charakter, während sie bei Lichen der Mehrzahl nach einen regressiv entzündlichen Charakter zeigen.

In unserem Falle fanden wir Hyperkeratose, mässiges Akanthom und unbedeutende Veränderungen entzündlicher Natur im Stratum papillare. Die histologische Untersuchung der nach den klinischen Symptomen als Pityriasis rubra pilaris beschriebenen Fälle zeigt durchwegs die hauptsächlichsten anatomischen Veränderungen zu Beginn ihrer Entwicklung, durchwegs in der Epidermis und ihren Adnexen. Das ist ein Factum, mit welchem wir keineswegs ein Urtheil über das Primäre der Hy-

perkeratose u. s. w. oder die Injection der Gefässe und die zellige Infiltration der Cutis in Verbindung bringen wollen. Was Kaposi als das Wichtigste bei Lichen ruber acuminatus erscheint: „eine besondere Art der degenerativen Metamorphose des Entzündungsproductes der Zellen und des von ihnen infiltrirten Gewebes und der hyperplastischen Epidermis, und was eben zur Atrophie führt und vielleicht auch dem späteren Marasmus zu Grunde liegt, und was eben dem Lichen ruber eigenthümlich zu sein scheint“, hat keiner von den Autoren, welche Präparate von Fällen der Pityriasis rubra pilaris histologisch untersucht haben, gefunden. Auf Grund der klinischen Beobachtung, der histologischen Untersuchung und der in der Literatur gemachten Studien erlauben wir uns bezüglich unseres Falles das Urtheil: Die klinischen Erscheinungen und die histologischen Bilder decken sich in den Einzelheiten nicht mit den Symptomen des Lichen ruber acuminatus, wenn wir uns das Bild vor Augen halten, das wir bezüglich dieser Krankheit als Typus aus der Literatur bis auf die jüngste Zeit kennen, woselbst auch der Verlauf dieser „verhältnissmässig schweren Krankheit“, wie auch ihr Verhalten gegen bestimmte Arzneien bemerkt und mehreremale als wichtiges Symptom behauptet wurde, und wo wir aus histologischen Beschreibungen und bildlichen Darstellungen kennen gelernt haben, dass es sich um eine mächtige zellige Infiltration der erweiterten und erhöhten Papillen und des subpapillären Coriums mit weit ausgebreiteten Blutgefässen und im Weiteren um correspondirende hyperplastische Veränderungen in der Epidermis handelt. — Hieraus geht hervor: Soll die oben beschriebene Erkrankung und eine grosse Reihe ähnlicher von den ersten Dermatologen klinisch und histologisch und auch in den Details übereinstimmend beschriebener Fälle als Lichen ruber acuminatus benannt werden, dann ist es vom praktischen, prognostischen und therapeutischen Standpunkte aus nothwendig, dass irgend ein weiteres Epitheton beigefügt werde, durch welches diese Fälle von anderen zu unterscheiden wären, die anders verlaufen, anders gegen Medicamente sich verhalten und andere anatomische Eigenschaften aufweisen, und die gleichfalls mit Lichen ruber acuminatus bezeichnet werden. Da aber jene

Fälle, die wir in der Literatur unter dem Namen Pityriasis rubra pilaris beschrieben finden, sowohl klinisch als auch anatomisch ganz gut charakterisirt sind — (wir meinen hierbei nicht jeden in der Literatur angeführten Fall) erscheint es sicher gerechtfertigt, dass sie durch eine selbständige passende Bezeichnung von den übrigen, wenn auch verwandten Affectionen geschieden werden.

Literatur.

1. Unna. Entwicklungsgeschichte und Anatomie der Haut. Ziems-
sen. Bd. XLV.
2. Boeck. Ein Fall von Pityriasis pilaris. Monatshefte für prakt.
Dermatologie. 1889. Bd. VIII.
3. Galewsky. Verhandlungen der deutschen dermat. Gesellschaft
III. Congress. Ergänzungshefte zum Archiv f. Derm. und Syph. 1892.
4. Neumann. Archiv für Derm. und Syph. 1892.
5. Kaposi. Archiv f. Derm. und Syph. 1889 p. 327.
6. Kaposi. Ergänzungshefte zum Arch. f. Derm. u. Syph. 1892.
7. Kaposi. Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten. 1893.
8. Besnier. Du pityriasis rubra pileaire. Annales de Dermat. et
Syphiligraphie. 1889.
9. Unna. Die Histopathologie der Hautkrankheiten. 1894.
10. Kaposi. Lichen ruber acumin. und Lichen ruber planus. Archiv
für Derm. u. Syph. Bd. XXXI.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel XIV.

Fig. 1. Uebersicht der im Texte erörterten anatomischen Verhältnisse. (Zeiss. Ocul. Nr. 1. Obj. *a.*)

Fig. 2. Das Verhältniss des Stratum granulosum zu der an dieser Stelle nicht sehr hypertrophirten Hornschichte und dem Rete Malpighii. An der inneren Follikelwand gelagerte Keratinmassen. Geringes Infiltrat rings um die Follikel im Stratum reticulare und papillare.