Aus dem Stadtkrankenhaus zu Dresden—Friedrichstadt,
Hautabteilung.

Über Pseudoxanthoma elasticum.

Von

Oberarzt Dr. **Werther.**

(Hiezu Taf. IV—VI.)

Von der seltenen Krankheit, welche Darier 1896 Pseudoxanthoma elasticum genannt hat, ist seit dieser Zeit in der deutschen Literatur nur ein Fall beschrieben worden, und zwar von v. Tannenhain. Im Archiv für Dermatologie und Syphilis Bd. LXI (über kolloide Degeneration der Haut etc.) schrieb Juliusberg darüber, ohne jedoch einen kasuistischen Beitrag geben zu können, und in Band LXIV sehen wir Emma Dübendorfer einen Fall unter dieser Diagnose bekannt geben, dessen Zugehörigkeit mir zweifelhaft ist. Ich halte es daher für der Mühe wert, einen Fall zu beschreiben, den ich im Jahre 1902 zu beobachten Gelegenheit hatte, umsomehr als ich in der Lage bin, eine Abbildung dieser seltenen Krankheit beizufügen.

Die Trägerin des Pseudoxanthoma ist eine 28jährige in Irland geborene Dame. Der Vater derselben ist in Geisteskrankheit gestorben, die Mutter gesund. Die Patientin ist die jüngste von 6 Schwestern, von denen außer ihr noch zwei an derselben Hautkrankheit leiden sollen. Bei allen drei Schwestern ist dieselbe ungefähr im 16. Lebensjahr bemerkbar geworden und hat nach Angabe meiner Patientin bei allen dieselbe Lokalisation (Hals, Achsel, Ellenbogenbeugen) und dasselbe Aussehen, nur bei der einen etwas weißer, bei der anderen etwas mehr schmutziggelb. Näheres über die Erkrankung der zwei in Irland befindlichen Schwestern kann ich nicht beibringen. Die dritte, mich konsul-

tierende, hatte bisher keine akuten Krankheiten durchgemacht, sie hat jedoch ein chronisches Magenleiden, welches ihr häufige Schmerzanfälle verursacht und eine regelmäßige Ernährung unmöglich macht. Ihr Aussehen ist blaß, ihr Appetit ist schlecht, ihr Allgemeinbefinden schwach. Ihre Haut im allgemeinen ist weiß und zart, läßt die Hautvenen deutlich durchscheinen. Die Gesichtshaut ist reich an Sommersprossen, die Haare sind rotblond. Die sichtbaren Schleimhäute sind anämisch. Das Fettpolster überall gering. Die Lungenspitzen sind gesund. Der Urin enthält weder Zucker noch Eiweiß. Der Hämoglobingehalt des Blutes beträgt 70 %; Eosinophilie ist nicht vorhanden. Die übrigen Organe wurden nicht untersucht; Krankheitsanzeigen lagen nicht vor. Die Hautaffektion ist am stärksten rings um den Hals herum ausgebildet, im Nacken etwas von der unbehaarten Haut in das Bereich der behaarten Kopfhaut hinüberreichend, nach unten vorn bis an die Schlüsselbeine und hinten an die Spinae scapulae reichend. Ferner sind die vordere Achselfaltengegend und die Ellenbogenbeugen befallen. Das Gesicht ist frei. Es handelt sich um 2—3 mm hohe Erhebungen der Hautoberfläche. Die Farbe derselben ist die des Elfenbeines, mit einem leichten bläulichen Ton gemischt. Die Grenzen dieser Erhebungen gehen, sich abflachend, allmählich ins gesunde über. In dem am dichtesten befallenen Teile des Halses, dem Sitz eines breiten Halsbandes entsprechend, konfluieren diese Erhebungen zu einem unregelmäßigen Netzwerk, während sie an den Rändern dieses Bezirkes und an den schwächer befallenen Teilen (Achselfalten, Ellenbeugen) einzeln stehen, flacher sind als im übrigen und die Größe einer Linse oder weniger haben. Die Konturen dieser Knötchen sind abgerundet. An einzelnen Stellen ist im Mittelpunkt einer Netzmasche, also im gesunden, eine klaffende Follikelöffnung wahrnehmbar. Die Oberfläche der Knötchen ist glatt, nirgends gedellt, die Konsistenz weich. Die Haut in ihrem Bereich hat keinen Glanz, sondern gleicht mattem Glas. Die Schleimhäute von Mund und Auge sind frei von ähnlichen Veränderungen.

Die Haut am Hals ist in abnormer Weise von der Unterlage abhebbar; eine erhobene Falte schnellst losgelassen nicht in der Weise zurück, wie man es an gesunder Haut zu sehen gewohnt ist. Diese Eigentümlichkeit war von der Patientin selbst schon bemerkt worden und wurde mir von derselben aus eigenem Antrieb demonstriert.

Subjektive Beschwerden wurden nicht geklagt; auf Befragen nur ein leichtes Jucken in den erkrankten Partien zugegeben.

Über die Entwicklung dieser Affektion war nichts weiter zu erfahren, als daß sie sich im 16. Lebensjahre zuerst gezeigt hat und langsam, in unmerklicher Weise fortgeschritten ist. Im Verlaufe eines Vierteljahres, während dessen ich Gelegenheit hatte, die Kranke zu sehen, war irgend eine Veränderung nicht wahrzunehmen.

Die Photographie, bei seitlicher Beleuchtung aufgenommen, zeigt nur im Gebiete des Halbschattens die Veränderungen der Haut, weil nur die Höhenunterschiede mit ihren Schatten, nicht aber die geringen

Farbenunterschiede der gesunden und kranken Partien auf den Platten — auch auf farbenempfindlichen — zum Vorschein kamen. In der stereoskopischen Betrachtung läßt sich das Netzwerk gut erkennen.

Nach dem klinischen Befund sah ich die Krankheit vorläufig als Xanthom an und erwartete eine endgültige Aufklärung durch die histologische Untersuchung eines Stückchens Haut, welches im Nacken an der Peripherie des kranken Bezirkes exzidiert wurde. Die Wunde wurde genäht und heilte per primam intentionem, zeigte jedoch in den nächsten Wochen Keloidbildung.

Die Schnitte wurden nach folgenden Methoden untersucht:

1. ungefärbt in Glyzerin, 2. mit Hämatoxylin und Eosin gefärbt, 3. nach van Gieson, 4. nach Weigert mit vorheriger Carminfärbung, 5. nach Unna-Taenzer mit saurem Orzein und Methylenblaugegenfärbung, 6. auf Elazin und Elastin nach Unna (mit saurem Orzein, polychromen Methylenblau und Orange-Tanninlösung) gefärbt.

Das Ergebnis dieser Untersuchungen möchte ich kurz in folgendem zusammenfassen: Die Epidermis ist in allen Schichten normal; die Papillen sind weder auffallend abgeflacht noch in die Länge gezogen. Die subpapillaren, horizontalen Blutgefäße treten stark hervor, indem sie von einem Mantel junger Bindegewebszellen umgeben sind. Häufig ist ein von diesen Blutgefäßen nach der Kuppel einer Papille ziehender Strom von Pigmentzellen, welche goldgelbe Körner enthalten, zu beobachten. Desgleichen sieht man in diesem Bereiche Lymphspalten, die mit Pigment gefüllt sind. Die Bindegewebsbündel zeigen in dem an die Epidermis zunächst grenzenden Dermastreifen ihre regelmäßige, vorwiegend horizontale Lagerung und Spaltung, die elastischen Fasern ihre normale Zartheit, unten horizontal verlaufend, oben ihre dünnen Reiser nach der Epidermis hinaufsendend.

An diesen Streifen grenzt ein Gebiet an, in dem sich schon am ungefärbten Präparate eine auffallend veränderte Struktur erkennen läßt. Dieses Gebiet ist nach oben ziemlich geradlinig von dem erwähnten Grenzstreifen abgesetzt und endet nach unten in der Höhe der Schweißdrüsenknäuel, nirgends sich ins subkutane Gewebe fortsetzend. Nach den Seiten verschmächtigt sich diese Schicht allmählich, oder sie schneidet an einem Talgdrüsenhaarfollikel ab. Dieses Gebiet zeigt sich am ungefärbten Präparat mit unregelmäßig ange-

ordneten, körnigen und geknäuelten Massen erfüllt, die bei schwacher Vergrößerung dichter gefügt als der darüber liegende Grenzstreifen erscheinen und durch ihre vielfache, unregelmäßige Lichtbrechung dem Gebiet ein mattopakes Aussehen geben. In diesen deutlich von der Umgebung abgesetzten, aber nicht durch eine besondere Membran abgegrenzten Herden liegen die für die Krankheit wesentlichen Veränderungen, welche klinisch sich durch eine Niveau-Erhöhung und Gelbtönung der Haut kenntlich machen und kleine Geschwülste vortäuschen. Bei Hämatoxylin-Eosinfärbung und schwacher Vergrößerung erscheint dieses Gebiet intensiver mit Eosin gefärbt und zeigt weniger Lücken, als die darüber und darunter liegenden Schichten. Die Bindegewebszellkerne sind zweifellos im kranken Gebiet vermehrt, sowohl die im Gewebe zerstreut als die perithelial liegenden. Bei starker Vergrößerung sieht man, daß die eosingefärbten Kollagenbündel nicht so gleichmäßig verlaufen wie in der Grenzschicht, sondern unregelmäßig und stärker geschwungen, daß sie gequollen sind und ihre Konturen stellenweise wie zerknittert aussehen. Zwischen den Kollagenbündeln erkennt man eine schwächer mit Eosin und stellenweise diffus mit Hämatoxylin gefärbte, körnige Masse, die sich auch mit der Immersion — bei dieser Färbung — nicht ganz auflösen läßt.

Bei van Gieson-Färbung und schwacher Vergrößerung unterscheiden sich Grenzstreifen und Geschwulst — *sit venia verbo!* — dadurch deutlich, daß in letzterer die Zwischenräume zwischen den fuchsinroten Kollagenbündeln weiter sind als im Grenzstreifen und durch eine mit Pikrinsäure gefärbte Masse dicht erfüllt sind, so daß im Bereiche der kranken Herde das gelbgefärbte Gewebe das rote überwiegt. Bei starker Vergrößerung sieht man auch hier, daß dieses gelbe Zwischengewebe nicht homogen, sondern körnig, resp. wolkig ist und stellenweise die Kernfarbe — hier braun — angenommen hat, d. h. sich basophil gefärbt hat.

Aus diesem Befunde geht schon hervor, daß hauptsächlich die elastischen Fasern, welche sich in den ersterwähnten Präparaten schwach mit Eosin, nach van Gieson mit Pikrin gefärbt zeigten, die klinisch bemerkbare Volumenzunahme be-

dingen, daß dieselben in chemischer und physikalischer Beziehung von der Norm abweichen, daß aber auch das Bindegewebe an dem pathologischen Prozesse beteiligt ist, wenn auch weniger auffallend, indem seine Fasern voluminöser sind als in der Norm und seine Kerne proliferieren.

Die spezifischen Färbungen des Elastins (nach Weigert und nach Unna) enthüllen die sonderbaren Veränderungen desselben. Bei schwacher Vergrößerung sieht man ober- und unterhalb der Geschwulst (unterhalb in einem schmalen Streifen) die elastischen Fasern zart wie gewöhnlich, gleichmäßig sich gabelnd und verästelnd, von glatter Kontur, teils den Kollagenbündeln sich anschmiegend teils in großen eleganten Schwingungen verlaufend. Im kranken Gebiet dagegen sieht man höchst selten eine glatte, in einer großen Schwingung verlaufende Faser: sondern es herrscht ein unregelmäßiges Durcheinander plumper, körniger, grieseliger Knäuel. Im großen ganzen färben sich diese Massen mit saurem Orzein etwas weniger intensiv als im gesunden, bei Weigertscher Färbung ist diese Differenz nicht so auffallend. Bei starker Vergrößerung, bei beiden Methoden, kann man an der Grenze des Gesunden deutlich den Eintritt der Veränderung beobachten: die Fasern werden mit einem Mal dicker, ihre glatte Kontur wird wellig, streckenweise zeigen sie regelmäßige Einschnürungen ohne Unterbrechung der Kontinuität, streckenweise auch abwechselnd ein gefärbtes und ein ungefärbtes Segment, eine Farblücke; dadurch kommt ein Bild zustande, welches unwillkürlich an eine Perlen schnur oder an ein septiertes Mycelium erinnert. Der Verlauf dieser Fasern hat nichts mehr von der gewohnten Ordnung: sie sind hierhin und dahin geworfen, zerrissen und am Ende entweder in einen Pinsel aufgefasert oder blumenkohlähnlich zusammengeknäuel. Diese unregelmäßigen Knäuel erscheinen, mit Immersion betrachtet, als ein lockerer Haufen schwach gefärbter Körner, die nicht selten die Kernfärbung angenommen haben. Zwischen den Fasern und an die Fasertrümmer angelagert, sieht man zahlreiche Zellen, die sich am besten bei Carmin- und Weigert-Färbung abheben, teils kleine, spindelige, teils größere dreieckige oder blasenähnliche: vielgestaltig, aber im allgemeinen vom Typus der Bindegewebszellen. Bei Behandlung mit polychromen

Methylenblau sind sowohl im Grenzstreifen wie in der Geschwulst zahlreiche Mastzellen zu konstatieren. Riesenzellen sind nicht vorhanden. Ein auffallendes Bild, welches sich wiederholt zeigt, bieten solche elastische Fasern, die am Ende auf ein elastin-gefärbtes Segment ein ungefärbtes Segment mit erkenntlicher Konturfortsetzung folgen lassen und auf dieses ein kerngefärbtes Segment! Hier und da sieht man ein kerngefärbtes Gebilde von polygonaler Gestalt diesen Faserenden sich anschmiegen. Man wird in der beigegebenen Tafel diese Verhältnisse erkennen können.

Nebenbei sei bemerkt, daß die Orzeinfärbung die erwähnten Veränderungen des hellbraun gefärbten Kollagen gleichfalls erkennen läßt.

Die Anwendung der Unnaschen Elastin-Elazinfärbung ergab, daß die Fasern im kranken Bezirk sich blau gefärbt hatten, also die Unnasche Elazinreaktion boten, während die zarten Fasern im Grenzstreifen einen lichtbraunen Orzeinton behalten hatten. Der Wechsel von gefärbten Segmenten und Farblücken trat auch bei dieser Färbung hervor.

Es handelt sich demnach um eine vorherrschende und eigenartige Erkrankung der elastischen Fasern. Dieselben sind aufgequollen, ihr Verlauf ist regellos, ihre Verbindungen sind regellos unterbrochen, ihre Funktion daher aufgehoben. Zu der Volumenzunahme durch Quellung und Zerfall kommt der Wegfall des elastischen Hauttonus: beide Umstände erklären uns die Erhebung der Hautoberfläche. Diese elastischen Fasern sind nicht mehr eine chemisch gleichmäßige Substanz, sondern haben gegenüber den üblichen Farbstoffen eine quantitativ und qualitativ von der Norm abweichende Affinität. Sie färben sich mit saurem Orzein durchweg schwächer als im gesunden Zustande. Es wechseln ferner gefärbte und ungefärbte Teile im Verlaufe der erkrankten Fasern ab, während an den ungefärbten Stellen noch eine Kontur zu erkennen ist, als wenn hier nur eine Hülle übrig wäre, während der Inhalt derselben verschwunden — aufgelöst und diffundiert — wäre. Qualitative Veränderungen sind insofern vorhanden, als die Fasern, die sich normaler Weise mit sauren Farben intensiv färben, stellenweise sich sogar mit basischen Farbstoffen verbinden. Die

Körner und Knäuel, welche am Ende der Fasern liegen, also Trümmer derselben sind, zeigen sich mit Hämatoxylin gefärbt, sowohl in der Hämatoxylin-Eosin-Färbung als auch nach van Gieson. Noch extensiver zeigt sich dieses perverse, tinktorielle Verhalten bei Anwendung der Unnaschen Elacinreaktion, welche im ganzen kranken Gebiet eintritt.

In zweiter Linie zeigt sich das Kollagen erkrankt: aber nirgends zeigen sich hier Veränderungen des tinktoriellen Verhaltens. Ein Zerfall der Kollagenbalken, Basophilie, oder ein Zusammenhang mit elastingefärbten Gebilden (Kollazin!) ist nicht zu bemerken, sondern das Kollagen färbt sich intensiv mit Eosin oder Fuchsin, die Balken machen einen plumperen, geschwollenen Eindruck, die Kerne wuchern. In welchem Zusammenhang dieser Umstand zu der Erkrankung des elastischen Gewebes steht, entzieht sich noch der Beurteilung. Hervorgehoben sei ferner noch die starke peritheliale Zellwucherung innerhalb und oberhalb des Herde. Man sieht die bekannten, sich gabelnden Gewebsspalten wie vollgestopft mit Zellen und wird an den gleichen Befund Jarischs bei Colloidoma miliare erinnert. Kleinzelliges, entzündliches Infiltrat ist nirgends zu sehen. Eine Vermehrung der Lymphgefäße wie bei Lymphangioma tub. multipl. ist nicht vorhanden.

Als weitere negative Befunde seien hervorgehoben, daß Xanthomzellen nicht vorhanden sind, daß auch hyaline Degeneration in Gestalt verklumpter Fasern oder homogener Schollen nicht zu finden ist.

Den Pigmentströmen im Grenzstreifen vermag ich keinen wesentlichen Wert beizumessen, besonders da die Kranke reich an Epheliden war. Jedoch möchte ich erwähnen, daß sich Pigment mit Osmiumsäure färbt und solche Pigmentzellen dann das Vorhandensein von fettkörnchenhaltigen Zellen (Xanthomzellen) vortäuschen können und in einem Falle, wie Darier hervorhebt, vorgetäuscht haben.

Die soeben histologisch geschilderte Krankheit entspricht zweifellos dem Pseudoxanthoma elasticum Dariers. Ich reihe daher meinen Fall als einen weiteren typischen den bisher von Balzer (1884), Darier (1896), Bodin (1900) und von Tannenhain (1901) veröffentlichten 4 Fällen an.

Für die Geschichte und Charakteristik dieser Krankheit ist der Bericht Dariers beim dritten internationalen dermatologischen Kongreß (London 1896) maßgebend. Während er die Krankheit zuerst als eine durchaus eigenartige vom Xanthom getrennt hat, verdanken wir zweifellos die erste genaue Beschreibung eines Falles Balzer (1884). Sein Kranker war ein Maurer, welcher an Malaria gelitten hatte und mit 49 Jahren an Phthisis starb. Das Hautleiden bestand seit der Kindheit. Man fand bei der Sektion die charakteristischen Veränderungen nicht nur auf der Haut, sondern auch auf dem Endokard und im Myokard. Balzer beschreibt diesen Fall als Xanthom, konstatiert aber eine Schwellung, einen Längs- und Querzerfall der elastischen Fasern, sowie eine eigentümliche Körnung der Bindegewebszellen im Bereiche der Plaques. Er legt auf diese letzteren Veränderungen den Hauptwert, in dem Glauben, daß es *cellules xanthélasmiqes* seien: obgleich er schon 1882 gefunden hatte, daß diese Körner nicht Fett seien, und sie für Mikrokokken gehalten hatte. Nun findet er 1884, daß er sich darin geirrt hat, daß sich vielmehr diese Protoplasma-Körner genau so färben, wie die Trümmer der degenerierten elastischen Fasern. Er findet sogar neben diesen Körnern (besonders in Schnitten vom Herz) noch längliche Fragmente von elastischen Fasern. Die Veränderungen der Bindegewebszellen und Bindegewebsbalken (*Hyperplasie* beider), die Veränderungen an den degenerierten elastischen Fasern, welche er mit septierten Mycelien oder einem Rosenkranz vergleicht, ferner — um seine Ausdrücke zu citieren — *l'évolution des grains élastiques et leur emmagasinement dans les cellules* — dies alles hält Balzer 1884 für beiläufige Elemente des *processus xanthélasmique*. Diese sollen „ungefähr“ ebenso in allen entzündlichen Prozessen, welche ein an elastischen Fasern reiches Gewebe befallen, vorkommen, wenn er auch schließlich sagt: „dans aucun autre processus, en effet, nous ne voyons les altérations des fibres élastiques évoluées avec autant de netteté“.

Demnach hat Balzer alles gesehen, wie seine Nachbeobachter, er bemüht sich aber noch, diese eigentümlichen Veränderungen in den Rahmen des Xanthom hineinzuzwängen. Darier nun scheidet beide Krankheiten auf Grund eines weiteren Falles und schlägt die neue Bezeichnung: *Pseudoxanthoma elasticum* vor. Sein Fall hat das Interesse mehrerer Beobachter erregt, da er zuerst 1889 von Chauffard in der *soc. méd. des hôpitaux* als *Xanthelasma disseminatum et symmetricum* vorgestellt, dann 1891 von Besnier und Doyon ausführlich beschrieben und gleichzeitig von Darier zum ersten Male histologisch untersucht wurde. 1896 kann derselbe Patient wieder in Dariers Hände, der nun eine zweite ausführliche Untersuchung vornahm. Der Kranke war 42 Jahre alt, datierte den Beginn seines Hautleidens vom 26. Jahre ab. Er hatte früher Malaria gehabt und Gastritis alcoholica mit mehrfachem Blutbrechen. Das *Xanthelasma* war auch auf der Mundschleimhaut lokalisiert. Darier faßt die Eigentümlichkeiten der seltenen Krankheit wie folgt zusammen: „Klinisch äußert sich diese Krankheit durch Bildung von Flecken, Plaques oder gelblichen Papeln, die mit denen des echten Xanthoms große Ähnlichkeit haben.“

Sie unterscheiden sich von letzterem einmal durch ihren Sitz, der fast ausschließlich die Beugefalten der großen Gelenke des Rumpfs und der Gliedmaßen betrifft — sowie zum anderen durch die Schlaffheit der Haut und ihre Elastizitäts-Einbuße an den befallenen Punkten. Anatomisch findet die Krankheit ihren Ausdruck in einer Zerreißung und schließlichem Zerfall des elastischen Gewebes in lauter Krümelchen, welche Veränderung man als Elastorrhexis bezeichnen kann. Dagegen vermißt man die spezifischen Veränderungen des Xanthoms, xanthomatöse Zellen und Fettkörner“ (Monatsheft f. pr. Dermat. Bd. XXIII, pag 616). Darius Abbildungen geben alle charakteristischen Einzelheiten wieder: den normalen Grenzstreifen der Cutis, darunter die Knäuelbildung, die Schwellung, Aufrollung, „Vacuolisierung“ der elastischen Fasern, die Zerreißung, Zerstückelung, Zerspaltung, die Haufenbildung am Ende derselben, ferner die Vermehrung der Bindegewebszellen und Anschmiegung solcher an die Trümmerhaufen. Ich möchte nur die Zerstückelung in kurze Stäbchen durch einen transversalen Bruch als meinen Beobachtungen nicht entsprechend bezeichnen, weil ich, wie schon gesagt, das Bestehenbleiben einer Hülle trotz der Segmentierung gesehen habe. Vielleicht hat diese Hülle der Präparierung mit 40% Kali causticum, die D. angewendet hat, nicht Widerstand geleistet.

Von Tannenhain fand das Pseudoxanthelasma als Nebebefund bei der Sektion einer 74jährigen Frau. Seit wenn es bestanden hat, war unbekannt. Befallen zeigten sich die Vorderseiten beider Oberarme und Oberschenkel, die Partien über der Crista ilei beiderseits und in geringerem Grade die unter dem Kinn und an den Seiten der Brust. Die gelblichen, stark vorspringenden, opaken Plaques entsprechen auf dem Durchschnitt trocknen, gelblichweißen Herden in der Cutis. Der Sektionsbefund ergab im übrigen schwerste Arteriosklerose, besonders der Art. meseraicae, Myokarditis chronica, cicatrices ventriculi — als Todesursache Pneumonie und Marasmus. Als Einzelheiten des histologischen Befundes seien hervorgehoben: die ovalen Herde zeigten sich am ungefärbten Schnitt aus granulierten, opaken Anteilen zusammengesetzt, die durch zum Teil verquollene, homogene Bindegewebsbalken von einander getrennt werden. Die verknäuelten Fasern entwickelten bei Zusatz von verdünnter Schwefelsäure Gasblasen und Gipskristalle, es lag also Verkalkung vor. Die Formveränderungen der elastischen Fasern werden als: Verknitterung, Abplattung, Zerfaserung und Verknäuelung bezeichnet. Die Elastinfärbung wurde von diesen Fasern schwächer angenommen, als von denen der Umgebung. Bei der v. Gieson-Färbung nahmen die im Zentrum der Herde gelegenen Bindegewebsbalken oft nur eine blaßrosa Färbung an, während die in der Peripherie schön fuchsinrot erschienen.

In den pathologischen Veränderungen der elastischen Fasern sieht Tannenhain keinen wesentlichen Unterschied von der senilen Degeneration derselben, wie sie von Sederholm und Schmidt beschrieben wurden. Er hebt jedoch selbst die Knotenbildung, die hier so charakteristisch ist, gegenüber der diffus auftretenden senilen Degeneration hervor. Zur Erklärung dieser Knotenbildung ist er geneigt, eine Vermehrung und Neubildung

elastischer Fasern anzunehmen. Auffallend ist bei Tannenhains Beschreibung, daß er die Bindegewebszellen gar nicht erwähnt, daß ferner eine Bildung hyaliner Schollen, von denen er ganz beiläufig am Schlusse, aber nicht bei der Detailschilderung spricht, aus seiner Abbildung nicht ersichtlich ist.

Einen vierten Fall, den Bodin 1900 beschrieben hat, in der zeitlichen Folge also der dritte, möchte ich kurz nach Tannenheims Referat zitieren: er betraf einen 50jährigen Phthisiker, der diese Hautkrankheit seit dem 20. Lebensjahre an sich trug. Dieselbe war am reichlichsten am unteren Bauch lokalisiert, ferner symmetrisch in der Schlüsselbein- und vorderen Achselhöhlengegend, an der Innenseite der Ober- und Vorderarme. Eine Eigentümlichkeit des histologischen Befundes sind Riesenzellen von 25 bis 30 Kernen, welche sich namentlich in der Peripherie der Herde und in der Umgebung der Gefäße fanden. Sie liegen dem elastischen Gewebe stellenweise an, schließen auch solches ein (élastophages oder élastoblastes? Bodin).

Als eine interessante Analogie zu seinem histologischen Befunde führt Tannenhain die Pinguecula genannten gelben Geschwülstchen der Lidspalte an, welche aus ähnlich entarteten und verknäuelten elastischen Fasern bestehen, wie das Pseudoxanthem und von Fuchs schon bei einem fünfzehnjährigen Jungen beobachtet worden sind. Tannenhain faßt daher beide als Hautatrophien auf, die den senilen Veränderungen analog sind, aber im jugendlichen Alter auftreten, kurz als präsenile Erscheinungen.

Wenn nun auch manche Ähnlichkeit zwischen den senilen Veränderungen der elastischen Fasern und den bei Pseudoxanthom gefundenen vorhanden ist, sowohl in der tinktoriellen Modifikation wie in den morphologischen Veränderungen (vgl. Himmel, Archiv, Bd. LXIV), so sind doch anderseits so viel bemerkenswerte Unterschiede zwischen beiden vorhanden, daß ich an eine präsenile Veränderung wie Tannenhain nicht glauben kann. Wohl handelt es sich um eine regressive Ernährungsstörung, eine Degeneration der kollagenen und elastischen Fasern in einer abgegrenzten Cutislage; aber um eine Hautatrophie, wie Tannenhain sagt, im strikten Sinne nicht; weder die Oberhaut noch die Haut sind verdünnt, die Papillen sind nicht abgeflacht. Es ist auch in keinem der Fälle, trotz zum Teil recht langen Bestehens, ein Ausgang in Schwund der degenerierten Massen beobachtet worden. Als ein Endstadium der Erkrankung kann nur die Verkalkung im Falle Tannenhains betrachtet werden, welche aber nur von diesem beobachtet worden ist.

In allen Fällen ist eine *circumscripte* Volumenzunahme der erkrankten Hautstellen vorhanden; die *senile Degeneration* dagegen ist weder *circumscript*, noch bedingt sie eine Volumenzunahme. Während die *senilen Veränderungen* gerade am intensivsten im Gesicht beobachtet werden, lokalisiert sich das Pseudoxanthom nie im Gesicht, sondern regelmäßig an sogenannten bedeckten Körperteilen. Ferner sind die histologischen Veränderungen der elastischen Fasern, der hochgradige Zerfall derselben und die eigenartige Perlschnurbildung, als negatives Merkmal das Fehlen homogener Schollen, die man hyaline oder kolloidale Massen nennen könnte, gegenüber den *senilen Veränderungen* geltend zu machen. Letztere führen häufig zur Verklumpung („Zusammenfließen zu glasigen Bezirken“, Unnas Lehrbuch). Mit Rücksicht auf diese Eigentümlichkeiten möchte ich den kürzlich von E. Dubendörfer als Pseudoxanthom beschriebenen Fall nicht als solchen ansehen, sondern eher als präsenile oder kolloide Degeneration.

Daß auch noch andere Prozesse als die Senilität an Veränderungen der elastischen und der kollagenen Fasern Schuld sein können, hat schon Reizenstein an von jungen Personen stammenden Hautstücken festgestellt. Ferner möchte ich Unna mit verschiedenen Arbeiten und seinem Lehrbuch, Jarisch, Du Mesnil und Juliusberg zitieren.

Jarisch bespricht in seinem Lehrbuche unsere Krankheit zwar als Pseudoxanthoma elasticum in Anlehnung an Darier, möchte sie aber lieber als Kolloidmiliom ansehen, auf Grund eines eigenen Falles, den er histologisch identifiziert, der aber klinisch abweicht, indem es sich um Knötchen an Stirn und Schläfe bei einer 70jährigen Frau handelt (nähere Angaben fehlen). Wohl beruht auch das Kolloidmiliom auf einer Degeneration der Bindegewebsbündel und elastischen Fasern, wie Balzer und Besnier schon 1879 festgestellt haben, es unterscheidet sich aber klinisch scharf dadurch vom Pseudoxanthom, daß es nicht-konfluierende, cystenähnliche, durchscheinende Erhebungen, meist im Gesicht, nicht an bedeckten Körperteilen, meist jenseits der vierziger Jahre bildet und daß sich Kolloidmasse darin findet, welche sich durch Druck entfernen läßt. Man muß daher beide Krank-

heiten klinisch trennen. Auch Juliusberg betont kürzlich (Archiv Bd. LXI) diese Trennung, besonders auf Grund der verschiedenen Ätiologie und der verschiedenen Intensität der histologischen Veränderungen.

Aber auch bei chronischen Entzündungen bemerkt man, daß die elastischen Fasern ihre Färbbarkeit stufenweise einbüßen und sich auflösen scheinen; nebenbei sieht man gefärbte Fasern, die unregelmäßig zerrissen sind oder in Körner zerfallen sind, die in Reihen liegen und noch einen unsichtbaren Zusammenhang zu haben scheinen. Beide Vorgänge — gesteigert und vereinigt — treten beim Pseudoxanthom in die Erscheinung. Während aber im Granulationsgewebe, z. B. bei Lupus oder Sklerosis, oder bei einer traumatisch verursachten Entzündung der Prozeß mit dem Schwunde aller Reste endet und dann im Stadium der Vernarbung Neubildung elastischer Fasern beobachtet wird, ist beim Pseudoxanthom das Degenerationsbild stationär. Nach der Excision einiger Knötchen kam es sogar zu Keloidbildung, worin ich einen Beweis erblicken möchte, daß das kranke Gebiet auch bei per-primam-Heilung zu einer Neubildung elastischer Fasern nicht fähig war. Wenn Gaucher — wie Rille in einem kurzen Artikel in „Die Heilkunde 1901“, 1. H. über Xanthom anführt — das Vorhandensein von narbenähnlichen Stellen erwähnt, so glaube ich, daß man in diesem Falle ebenso wie in dem Fall Rilles an die seltene und eigentümliche Atrophia cutis maculosa denken muß.

Über das Werden und Vergehen der elastischen Fasern wissen wir noch so wenig, daß bei Deutung ihrer Erkrankungen für Hypothesen Spielraum ist. Bekannt ist ja die Unnasche Theorie der „Verwitterung“ bei der Seemannsgesichtshaut, die für unser Pseudoxanthom gar nicht herangezogen werden kann. Auch eine dauernde Schädigung durch die Hautmuskeln hat U. angenommen. Andere nehmen einen Druck, den die zuerst erkrankten Bindegewebsfibrillen ausüben sollen, an, andere Druck durch ein zelliges Infiltrat. Alles dies kann uns nicht befriedigen. Ebenso wie in einem chronischen Entzündungsherde sehen wir beim Pseudoxanthom Kollagen und Elastin gemeinsam erkranken und die elastischen Fasern ihre Färbbarkeit stellenweise verändern und einbüßen, hie und da zerreißen und

sich zusammenknäueln: in beiden Fällen scheint ein ähnlicher chemischer (toxischer oder autotoxischer) Vorgang sich abzuspielen. Im Entzündungsherde können wir ein lokal entstandenes und lokal „verdauend“ wirkendes Ferment, vielleicht den Leukocyten, vielleicht spezifischen Bakterien entstammend, annehmen. Beim Pseudoxanthom ist der Chemismus auch gestört: wir sehen eine Entartung des Kollagen und Elastin und eine Auflösung des letzteren, aber seine symmetrische Ausbreitung — am Hals und Schultergürtel, am Beckengürtel und in den Ellenbogenbeugen — führt uns dahin, eine zentrale Einwirkung, sogar auf gewisse Segmente des Rückenmarks anzunehmen und die Degeneration der elastischen Fasern als eine von Entzündung unabhängige, trophische Störung anzusehen. Erinuert uns doch diese Lokalisation an die eines syphilitischen Leukoderma, welches wir wegen seiner „metamerischen“ Ausbreitung in intensiven Fällen als eine (post-infektiöse) Trophoncurose betrachten.

Ich erinnere mich ferner zweier Fälle von kleinblasigem, mit starkem Jucken einhergehenden chronischen Pemphigus, die dieselbe Lokalisation wie das Pseudoxanthom oder ein Leukoderma in seinen höchsten Graden darboten — wo ich auch an eine metameral wirkende, Trophoncurose denken mußte, welche eine Epidermolysse bewirkt.

Von den 5 Pseudoxanthompatienten waren zwei Phthisiker, jedoch am Ende ihres Lebens; wir können daraus nur entnehmen, daß sie bei Beginn ihres Hautleidens zu Tuberkulose disponiert waren. Drei Patienten (Tannenhain: cicatrices ventriculi, Darier: Gastritis alcoholica, Werther: Verdacht auf Ulcus ventriculi) waren magenleidend, zwei haben zum Überfluß Malaria gehabt; es geht daraus hervor, daß das Pseudoxanthoma mit Vorliebe bei anderweitig kranken und schlechtnährten Leuten auftritt, bei denen eine Dystrophie sowohl auf autotoxischer wie auf neurotischer Basis denkbar ist. Der Ausbruch des Leidens ist nicht immer genau angegeben worden, wie dies bei dem Fehlen subjektiver Beschwerden erklärlich ist: Darier führt das 26. Jahr an, Balzer: „seit der Kindheit“, Bodin: das 20. Jahr; meine Patientin und ihre zwei Schwestern erkrankten im 16. Lebensjahr. Wir können also im Durchschnitt,

besonders wenn wir annehmen, daß die Krankheit schon eine Zeit lang bestanden haben kann, ehe sie bemerkt wurde, die Jahre der Pubertätsentwicklung als Zeit des Ausbruches des Pseudoxanthomes bezeichnen.

Die Erkrankung dreier Schwestern läßt sogar eine kongenitale Ursache vermuten. Dieser Annahme würde der Ausbruch in der Pubertätsentwicklungszeit nicht entgegen sein.

Nach alledem dürfen wir das Pseudoxanthoma elasticum als eine kongenitale Dystrophie der Haut auffassen, welche im Beginn der Pubertätsjahre ausbricht.

Betreffs der Literatur erlaube ich mir, soweit ich nicht ausführlich zitiert habe, auf die der Arbeit Juliusbergs (über kolloide Degeneration der Haut) beigelegte Literaturübersicht zu verweisen.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. IV—VI.

Fig. 1. Stereoskopische Aufnahme. Bemerkung dazu s. pag. 2.

Fig. 2. Weigertsche Elastinfärbung mit Carminvorfärbung. Gezeichnet mit Zeiss, Obj. A, Ocu. 4. Übersichtsbild.

Fig. 3. Färbung dieselbe. Gez. mit Zeiss, $\frac{1}{12}$ homog. Immersion, Ocu. 3. Übergang vom Gesunden ins Kranke. Detailbild der Elastorrhesis.

Fig. 1.

Werther : Pseudoxanthoma elasticum.

K. u. k. Hofbibliothek, Wien, Prag.

Fig. 2.