Beitrag zur Lehre vom acuten erythematösen Lupus. ¹⁾

Von

Dr. **Franz Koch** in Berlin.

(Hierzu Taf. III—V.)

Seit Kaposi's ²⁾ grundlegender Arbeit über den Lupus erythematosus unterscheiden wir bekanntlich zwei Formen dieser Affection, die discoide und die aggregirte. Während nun die erstere, bei weitem häufigere und einen ausgesprochen chronischen Verlauf nehmende, zwar allen therapeutischen Versuchen zu trotzen pflegt, verläuft sie doch im allgemeinen fieberlos und bedroht das Leben in keiner Weise. Auch die zweite seltenere Form, bei der es zum Auftreten zahlreicher disseminirter Efflorescenzen kommt, kann, wenn sie nicht zu sehr ausgebreitet ist, einen derartigen fieberlosen, nur zeitweilig durch kleinere fieberhafte, subacute Eruptionen unterbrochenen Verlauf nehmen.

In sehr seltenen Fällen erreichen nun aber diese Eruptionen eine gefahrdrohende Höhe, oder aber die Affection setzt plötzlich acut ein, so zwar, dass von vornherein zahlreiche disseminirte Efflorescenzen entstehen, oder dass sich diese an einen schon bestehenden chronischen discoiden Lupus anschliessen. Es entwickelt sich dann in diesen hochgradigsten Fällen ein ganz typisches, schweres Krankheitsbild, welches

¹⁾ Vgl. Archiv für Derm. und Syph. Verhandl. der Berl. dermatol. Vereinigung. Bd. 34. Heft 3.

²⁾ Kaposi. Neue Beiträge zur Kenntniss des Lupus erythematosus. Archiv f. Dermatol. und Syph. 1872.

zum Glück zwar sehr selten ist, umso unvergesslicher aber sich dem Beobachter in das Gedächtniss einprägt. Es entstehen, und zwar fast ausschliesslich bei jungen Mädchen oder Frauen, sehr zahlreiche Efflorescenzen besonders im Gesicht, auf den Extremitäten, vorzüglich den Händen und Füßen, aber auch auf dem übrigen Körper, — die im Gesicht bald confluiren und durch die mit ihnen einhergehende seröse Durchtränkung der Gewebe, unter intensiver Bildung schmieriger Krusten, zu einer hochgradigen Schwellung und dunklen Röthung desselben führen, die von Kaposi als „Erysipelas perstans faciei“ beschrieben worden ist. Auf den Händen und Fingern kommt es zur Entstehung zahlreicher blaurother, bald confluirender und sich mit Krusten bedeckender, derber, sehr schmerzhafter Efflorescenzen resp. Knoten, so dass sie, wie die Fussrücken, wie mit Frostbeulen bedeckt aussehen; bisweilen gelangen sie im Verlauf der Erkrankung unter Bildung von Phlyctänen und Blasen zur Vereiterung, so dass flache, manchmal tiefer gehende, eiternde oder hämorrhagische Substanzverluste, die in narbige Atrophie ausgehen, resultiren. Die Kranke hat hohes Fieber, unregelmässigen, beschleunigten Puls; es kommt zur Entwicklung eines schweren typhoiden Zustandes, zu Delirien und Coma; sie unterliegt schliesslich einer Bronchopneumonie oder einer tuberculösen Lungencomplication etc. — oder aber sie erholt sich langsam, um früher oder später wieder einen ähnlichen acuten Anfall ihres Leidens durchzumachen.

Kaposi hat in seiner schon erwähnten Arbeit 11 Fälle veröffentlicht, in welchen die eben skizzirten Erscheinungen mehr oder weniger ausgesprochen waren und von welchen drei tödtlich endigten. Seit dieser Zeit sind nur relativ wenige einschlägige Fälle veröffentlicht worden, und besonders findet sich in der Literatur ein tödtlicher Ausgang seit Kaposi's Publication, also seit 25 Jahren, wenigstens nicht ausdrücklich wieder erwähnt.¹⁾ Es erscheint aus diesem Grunde wohl ge-

¹⁾ Die Möglichkeit eines tödtlichen Ausganges führt dahingegen im Allgemeinen Besnier an. Vgl. Traduction des leçons de Kaposi. Bd. II. p. 259. — Der von Petrini (II. Internat. dermat. Congress) erwähnte tödtliche Fall war durch eine Influenza complicirt.

rechtfertigt, einen derartigen von mir beobachteten perniciosen Fall von exanthematischem Lupus erythematosus ausführlicher zu schildern, umsomehr, als das Krankheitsbild selbst in Fachkreisen nicht genügend bekannt und Kapos Arbeit fast in Vergessenheit gerathen zu sein scheint.

Krankengeschichte:

Es handelte sich um eine 18jährige Frau, welche in der Mitte des Novembers vorigen Jahres in meine Poliklinik kam mit der Angabe, dass sie sich seit 14 Tagen schlecht fühle, an hartnäckiger Stuhlverstopfung und abendlichem Frösteln und Kopfschmerz litte und dass sich seit derselben Zeit ein Ausschlag gezeigt hätte, der, wie die Inspection ergab, im Gesicht und auf beiden Handrücken localisirt war.

Im Gesicht fand sich eine vom Nasenrücken aus sich flügel förmig und in völlig symmetrischer Weise über den grössten Theil der Wangen erstreckende, ziemlich derb infiltrirte, flach scheiben förmige, violettrothe und mit scharfen Rändern gegen die umgebende gesunde Haut sich absetzende Efflorescenz von ausgesprochener Schmetterlingsform, welche spontan, besonders aber auf Berührung, ziemlich schmerzhaft war. Ferner zeigten sich auf beiden Handrücken zahlreiche linsen- bis zehnpfennigstückgrosse, theils rein erythematöse, grösstentheils aber derb infiltrirte dunkelblaurothe bis blaue, vielfach mit fest anhaftenden Schuppen bedeckte, an einzelnen Stellen, so den dorsalen Flächen der ersten Phalangen fast sämmtlichen Finger, zu grösseren Plaque confluirte und hier mit Krusten versehene Efflorescenzen, welche an Zahl und Grösse sowohl nach den Fingerspitzen, wie im unteren Drittel der Unterarme allmählig abnahmen. Zwischen diesen derben Efflorescenzen war eine diffuse dunkle Röthung ausgebreitet, mit welcher eine beträchtliche Schwellung beider Hände einherging, so dass diese geradezu unförmlich entstellt waren. Die Hände waren spontan, noch mehr auf Berührung, äusserst schmerzhaft. Da die Kranke fieberte, zu Hause keine Pflege hatte, da ich ferner die Diagnose auf einen acuten disseminirten Lupus erythematosus stellte und demgemäss die Prognose als eine sehr ernste ansah, veranlasste ich die Patientin, sich in das Moabiten-Krankenhaus aufnehmen zu lassen.

Durch die Liebenswürdigkeit des H. Prof. Goldscheider, dem ich auch an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank ausspreche, war es mir ermöglicht, die Kranke fast täglich zu beobachten. Es machten sich nun in der nächsten Zeit Veränderungen insofern geltend, als die derbe Schwellung der schmetterlings förmigen Plaque im Gesicht allmählig abnahm, und sich die Röthung in mehr diffuser Weise über den ursprünglichen Rand hinaus fortsetzte, wenngleich immer noch eine deutliche

guirlandenförmige Begrenzung zu erkennen war. Zugleich traten neue kleinere und grössere, rein erythematöse, dunkelrothe, leicht schuppende zum Theil annuläre resp. serpiginöse Efflorescenzen in der Umgebung der grossen Gesichtsplaque auf, welche deutliche Neigung zur Confluenz zeigten so dass es zum Beispiel am Kinn bald zur Ausbildung grösserer Plaques kam, während die Stirn während des ganzen Krankheitsverlaufes freiblieb. Ferner wurde die Schwellung und die Schmerzhaftigkeit der Hände etwas geringer; zugleich kam es aber zum Auftreten eines neuen Schubes auf beiden Fussrücken, nämlich zur Entstehung theils rein erythematöser, theils derb infiltrirter, ebenfalls schmerzhafter dunkelbraunrother, bis blauerther Efflorescenzen resp. Knötchen, ferner zur Entstehung gelbbrauner leicht schuppender, ein erythematöser Stellen auf der linken Mamma, und endlich zu einem Schub dunkelrother, erythematöser, theilweise annuläre Anordnung zeigender Efflorescenzen auf beiden Handtellern, welche den bei Erythema multiforme vorkommenden ausserordentlich ähnelten. Endlich erfolgte noch ein Schub auf dem harten Gaumen, im Rachen und im Larynx, wo sich zahlreiche linsen- bis fünfpfennigstückgrosse Efflorescenzen zeigten, welche theils als livide Erosionen, theils als mit schmierigem, grauweissem Belag bedeckte, oberflächliche Substanzverluste imponirten.

Trotz aller dieser Schube war das Allgemeinbefinden der Pat. ein leidlich befriedigendes, insofern die Pat. für einige Tage fieberfrei wurde und die Schmerzen nachliessen. So ward ich in dieser Zeit in meiner ursprünglichen Diagnose etwas schwankend und geneigt, mich der Diagnose eines Erythema multiforme anzuschliessen, die von anderer Seite gestellt wurde. Der fernere Verlauf der Affection sollte mir indess sehr bald Recht geben.

Es erfolgte nämlich jetzt eine intensive seröse Durchtränkung und dadurch bedingte Schwellung der betroffenen Gewebe, mit welcher eine erneute intensive Schmerzhaftigkeit einherging. Im Verein mit der zunehmenden Neigung der Efflorescenzen, sich peripher auszudehnen und zu confluiren, kam es hierdurch im Gesicht zur Ausbildung eines typischen, nach Kaposi für die acuten Formen des Lupus erythematosus charakteristischen „persistirenden Erysipels“, durch welches das Gesicht hochgradig gedunsen und unförmlich entstellt erschien. Die betroffenen Partien desselben bekamen eine tief braunrothe bis bläulich-violette Farbe und bedeckten sich theilweise mit reichlichen schmierigen, gelbbraunlichen Krusten; es machte in der That den Eindruck, als ob es sich um ein sehr acutes Ekzem oder ein in der Involution befindliches Erysipel handelte. (Kaposi.) Durch diese hochgradige ödematöse Durchtränkung kam es auch auf beiden Handrücken zu reichlicher Bildung von schmierigen Krusten, zwischen denen ein zuerst seröses, später eitriges Secret hervorsickerte. Nach Entfernung der Borken, welche theils spontan er-

folgte, theils durch die Salbenverbände bedingt war, lag der erodirte, leicht blutende Papillarkörper entweder bloss zu Tage, oder er war mit schmierigem, anscheinend aus macerirtem Epithel bestehendem Belag bedeckt. Zu gleicher Zeit machte sich diese erneute Schwellung und seröse Durchtränkung auf den befallenen Schleimhäuten geltend, so dass in Folge der Schmerzhaftigkeit das Schlucken erschwert und sehr bald fast unmöglich gemacht wurde. Der geringe Appetit der Patienten lag bald völlig darnieder, und die künstliche Ernährung musste eingeleitet werden. Mit der erneuten Transsudation in die Gewebe war auch das Fieber — nach sechstägiger Pause — wieder angestiegen, um sich bis zum Tode mit geringen Unterbreitungen auf der Höhe von etwa 40° zu halten.

Die durch die intensive Trans- und Exsudation bedingte Abhebung und Maceration des Epithels trat nun allmählig mehr in den Vordergrund, so dass dadurch der Eindruck der Phlyktämisation, resp. an anderen Stellen, wo es durch Confluenz zur Entstehung grösserer Plaques gekommen war, z. B. auf den Fingerrücken, dem rechten Vorderarm und auf dem linken Fussrücken zeitweilig der Eindruck einer Bullenbildung, zum Theil hämorrhagischen Charakters, hervorgerufen wurde. Zur Entstehung wirklicher Blasen kam es indess selten; vielmehr wurde die Epidermis in kleineren und grösseren unregelmässigen Fetzen abgestossen. Allmählig und ganz continuirlich ging diese Zerstörung in die Tiefe weiter. Es kam zur Blosslegung des Papillarkörpers und endlich zur Zerstörung desselben, wie der oberflächlichen Schichten des Coriums, so dass unregelmässig begrenzte, flache Substanzverluste, von 10pfennig- bis Markstückgrösse entstanden, die eitrigen resp. hämorrhagischen Grund hatten, sich zum Theil im Verlauf der Krankheit etwas reinigten und vorübergehend sogar centrale Epidermisneubildung aufwiesen. An einzelnen Stellen, wo das subcutane Fettgewebe gering entwickelt war, so auf dem linken Fussrücken und auf den dorsalen Flächen der ersten Phalangen fast sämtlicher Finger, kam es sogar zur Zerstörung des ganzen Coriums, so dass hier schliesslich die Fascie resp. die Musculatur entblösst zu Tage lag. Ferner trat in dieser Zeit ein stinkender Ausfluss aus der Scheide auf, der, wie später die Section ergab, auf zahlreiche Ulcerationen derselben zurückzuführen war.

Hand in Hand mit diesen schweren Veränderungen auf der Haut und den Schleimhäuten ging eine rapide Verschlimmerung des Allgemeinbefindens. Die Drüsen schwellen zu grösseren schmerzhaften Packeten an, besonders am Halse; ebenso schienen die Schmerzen in den Knochen und Gelenken besonders der Finger noch zuzunehmen. Die Kranke verweigerte die Nahrungsaufnahme, sie fing an zu deliriren, sie wurde schliesslich komatös und war die letzten 8 Tage ihres Lebens fast moribund. Stuhl- und Harnentleerung erfolgten unfreiwillig. Der Verband-

wechsel konnte schliesslich nur noch im Wasserbade vorgenommen werden; aber auch jetzt noch liess das unaufhörliche Wimmern der Patientin auf die heftigen Schmerzen schliessen, welche sie trotz ihres Komas empfand. Schliesslich trat noch ein Decubitalgeschwür am rechten Ellenbogen hinzu, die Kranke acquirirte eine Bronchopneumonie und starb, nachdem das 14tägige hohe Fieber am vorletzten Tage die excessive Höhe von 41.6° erreicht hatte, unter den Erscheinungen einer in acutester Weise verlaufenen schweren Infectiouskrankheit; — nach 25tägigem Aufenthalt im Krankenhaus und 6 Wochen, nachdem sie an sich selbst die ersten Erscheinungen auf der Haut beobachtet hatte.

Die Section (H. Prof. Langerhans) ergab ausser der anatomischen Diagnose einer Dermatitis papulo-ulcerosa das Vorhandensein von zahlreichen Ulcerationen im Pharynx, Larynx, der Trachea und der Vagina, ferner das Vorhandensein einer frischen Bronchopneumonie, eines frischen Milztumors und zahlreicher kleiner Verfettungen und Trübungen im Parenchym der Nieren, der Leber und des Herzfleisches, also von Veränderungen, wie sie ganz im Allgemeinen auf die schwere Infection bzw. auf das langdauernde hohe Fieber und die intensive Prostration bezogen werden müssen, die aber in keiner Weise irgend einen Schluss auf ein bestimmtes pathogenes Agens gestatteten. — Nirgends eine Spur von Tuberculose.

Die mikroskopische Untersuchung excidirter und in Alkohol gehärteter Hautstückchen zeigte, dass es sich um einen Infiltrationsprocess handelte, der in erster Linie die oberflächlichen Schichten des Corium, bez. den Papillarkörper betraf und sich zuerst in der Umgebung der Gefässe vorfand, das Lumen derselben stellenweise völlig obliterierend. Diese Infiltration betraf in geringerem Grade die Umgebung der Follikel, der Talgdrüsen und der Ausführungsgänge der Schweissdrüsen. An anderen Orten geht der Process in die Tiefe bis in das subcutane Fettgewebe, localisirt sich hier ausschliesslich in der Umgebung der Gefässe und bringt hier dieselben Veränderungen an ihnen hervor. Mit dieser Peri- und Endovasculitis geht eine sehr starke Transsudation der Epidermis und der oberen Coriumschichten einher. Sie bat zur Aufquellung und Abhebung der Hornschicht und zur Lockerung der Retezellen geführt. An anderen Stellen ist es zur Blosslegung und zum Schwund auch der Stachelzellenschicht gekommen, ferner successive, durch Etablierung theils oberflächlicher, theils tieferer Ulcerationen, zum Schwund des Papillarkörpers und der oberen Schichten der Cutis, so dass diese erheblich verschmälert erscheint. Schliesslich ist nur noch ein schmaler atrophischer Cutisrest übrig geblieben, in dessen obersten Schichten zahlreiche, sehr stark dilatirte, mit zu Grunde gegangenen rothen Blutkörperchen vollgestopfte Gefässe, zum Theil auch Hämorrhagien zu erblicken sind:

Ehe ich diesen kurz skizzirten mikroskopischen Befund eingehender würdige, möchte ich die klinischen Eigenthümlichkeiten des Falles besprechen, der sich, um das vorweg zu nehmen, nach jeder Richtung hin als ein im Kaposischen Sinne „gewissermassen typischer“ und sehr charakteristischer erweist. Ich bespreche zunächst die localen Veränderungen mit ihren Begleiterscheinungen, später die Störungen des Allgemeinbefindens.

Während sich auf den Händen vor vornherein die aggregirte Form der Affection entwickelte, fing sie im Gesicht als typischer, fast violetter, schmetterlingsförmiger¹⁾ Diskus an, in dessen Umgebung sich später zahlreiche disseminirte Efflorescenzen entwickelten. Es hat sich also im Anfang wenigstens um eine Mischform zwischen den beiden Varietäten Kaposi's gehandelt, während später allein der aggregirte Typus bestand. Durch derartige Uebergänge der einen Form in die andere wird die Zusammengehörigkeit der in ihren Extremen anscheinend gänzlich differenten Krankheitsbilder zur Evidenz erwiesen.

Die Entwicklung der einzelnen Efflorescenz erfolgte, soweit ich sie im Verlauf der Krankheit beobachten konnte, in doppelter Weise. Einmal entstanden rein erythematöse, oft ringförmige, dunkelrothe Efflorescenzen, die ausgesprochene Neigung zeigten, stationär zu bleiben, sich überhaupt durch ihre Stabilität auszeichneten, und erst im weiteren Verlauf sich mit schmierigen Schuppen bedeckten; andererseits entwickelten sich stecknadelkopfgrosse, sich rasch vergrößernde, ödematöse und sich bald mit einer Schuppe oder Kruste bedeckende gelbbraune bis blaurothe Knötchen, die an den Stellen, wo sie spärlicher waren, ebenfalls sehr stabil blieben, während sie dort, wo sie dichter standen, bald confluirten und zur Bildung grösserer mit schmierigen Borken bedeckten

¹⁾ Ich lege nicht etwa besonderes Gewicht auf die Schmetterlingsform, als vielmehr auf die sonstigen Eigenthümlichkeiten dieses primären Diskus (siehe oben). Die schmetterlingsförmige Anordnung ist wohl durch locale Momente, wahrscheinlich durch die Vertheilung der Gefässe, bedingt und kommt jedenfalls sicher auch bei anderen Affectionen z. B. Rosacea und Erythema multifforme vor.

Plaques Veranlassung gaben. Jedes Knötchen war von einem erythematösen helleren Hof umgeben; in Uebereinstimmung mit Boeck¹⁾ beobachtete ich später ein allmähliges Einsinken der Knötchen, nachdem vielfach die Bildung einer kleinen Phlyctäne vorangegangen war.²⁾ — Die von Kaposi für einzelne Fälle beschriebenen, nussgrossen, bis in's subcutane Bindegewebe reichenden, von normaler Haut überzogenen, teigigen schmerzhaften Knoten habe ich nicht beobachtet.³⁾

Um so grösser ist dagegen die Uebereinstimmung mit dem von Kaposi geschilderten Krankheitsbilde, welche durch die ödematöse Durchtränkung der befallenen Gewebe hervorgerufen wird. Durch diese kommt es im Verein mit der zunehmenden Confluenz der Knötchen, wie der circumpapulösen Röthung, zur unförmlichen Anschwellung der Hände und Finger, an der auch das subcutane Bindegewebe und die Gelenke theiligt erscheinen. Es entwickelt sich in ausgesprochener Weise das Bild einer localen Asphyxie, eines *Lupus érythémateux asphyxique* der Franzosen. Der gleiche Process spielt indes auch im Gesicht; hier wird er dadurch etwas modificirt, dass der asphyctische Charakter der Schwellung in den Hintergrund tritt, resp. dass hier die Stauung in den Gefässen geringer ist.

Es kommt hier, sowohl durch Vergrösserung des primären Discus als durch Neuentwicklung und Confluenz in der Peripherie entstehender aggregirter Efflorescenzen und die damit

¹⁾ Boeck. Zwei eigenthümliche Fälle von *Lupus erythem. dissem.* Norsk magazin for Laegevidenskaben. 1880.

²⁾ Die von Kaposi beschriebene, nach Ablösung der Kruste zu Tage liegende dellige Vertiefung und den dieser entsprechenden Zapfen halte ich wohl für charakteristisch, nicht aber gerade für pathognomonisch; diese Eigenheiten finden sich wohl bei jedem mit einer Narbe ausheilenden Substanzverlust der Haut. Sind die Follikel, was häufig der Fall ist, theiligt, resp. dilatirt, so wird natürlich leicht der Follikelpfropf an der Kruste haften bleiben.

³⁾ Wenigstens nicht klinisch, da der schwere Zustand der Patientin eine eingehende Betastung der äusserst schmerzhaften erkrankten Partien verbot; mikroskopisch habe ich dagegen ziemlich umfangreiche, wohl diesen gleichwerthige Gefässinfiltrate im subcutanen Fettgewebe gefunden. (Vgl. Fig. 5.)

einhergehende intensive Transsudation der Gewebe zur Entwicklung einer braunrothen, von guirlandenförmigen Rändern begrenzten, mit schmierigen Borken bedeckten Riesenplaque, durch welche das Gesicht unförmlich gedunsen erscheint und die lebhaft an ein in der Rückbildung begriffenes Erysipel erinnert.¹⁾ Dass es sich hierbei, wie Kaposi meint, um wirklichen Rothlauf handelt, kann ich nicht zugeben, wenigstens nicht für die von mir beobachteten zwei Fälle, dass heisst für den hier vorliegenden und einen zweiten, den ich in der Privatpraxis meines verehrten früheren Chefs, des Herrn Dr. Jadassohn, zu sehen Gelegenheit hatte.²⁾

Vielmehr war in diesen Fällen die Entstehung des „Erysipelas perstans“ auf die eben geschilderte Weise deutlich zu beobachten. Die Röthung ist ausserdem für ein Erysipel von Anfang an zu dunkel — in meinem Fall sah das Gesicht geradezu violett-roth aus — und die Transsudation und Krustenbildung eine zu intensive. Ferner spricht gegen ein Erysipel die stabile guirlandenartige Begrenzung und die innerhalb der Plaque befindlichen ausgesparten rundlichen, weissen Stellen, sowie überhaupt die Stabilität des ganzen Processes der in fast unveränderter Intensität mehrere Wochen lang sich auf denselben Partien hält.³⁾ Nach meiner Auffassung, die übrigens, wie mir bekannt ist, von Jadassohn getheilt wird, handelt es sich hier vielmehr um denselben Process, wie an den Händen, d. h. um eine acute und sich durch die intensive seröse Durchtränkung der Gewebe als solche kennzeichnende locale Exacerbation des aggregirten Lupus erythematosus.⁴⁾

¹⁾ Vgl. die meisten der 11 Fälle Kaposi's, ferner ein Fall von Lassar resp. Rosenthal, Berl. dermat. Vereinigung, 5. Nov. 1889, die beiden Fälle Boeck's (l. c.).

²⁾ Auch in diesem Fall, der dem meinigen in Bezug auf Morphologie und Localisation der Efflorescenzen ganz ausserordentlich glich, handelte es sich um eine junge weibliche Person, die bald ins Krankenhaus verlegt werden musste, wo sie nach einigen Wochen elend zu Grunde ging (Bronchopneumonie).

³⁾ Eine Ausnahme scheinen der 8. und 10. Fall Kaposi's zu bilden, in denen von einer Wanderung des Erysipels berichtet wird.

⁴⁾ Es wird also das Bild eines Erysipels nur vorgetäuscht, so dass der Name „Pseudoerysipel“ vielleicht passender sein dürfte. — Interessant

Die Uebereinstimmung mit Kaposi's Fällen geht noch weiter. Wie in seinem 6. und 9. Fall kommt es in dem meinen zur Entwicklung von Phlyctänen, stellenweise von Blasen, deren zerklüftete Decke aus macerirtem Epithel besteht. Der Inhalt der nur kurze Zeit bestehenden Blasen ¹⁾ ist anfänglich serös, später eitrig, zum Theil hämorrhagisch. ²⁾ Nach Abhebung des Epithels liegt der leicht blutende, erodirte, resp. exculcerirte Papillarkörper zu Tage, der bald mit den oberflächlichen Schichten der Cutis gänzlich verschwindet, so dass vielfach unregelmässige, flache, bisweilen tiefer greifende Substanzverluste resultiren. Diese scheinen mit Vorliebe an den Extremitäten, bei den sogenannten asphyctischen Formen des generalisirten erythematösen Lupus vorzukommen („Lupus erythematosus pernio“ Besnier.) ³⁾

Ferner finden sich in meinem Fall sehr zahlreiche, übrigens wenig charakteristische, flache Ulcerationen auf den Schleimhäuten, und zwar auf dem harten Gaumen, im Pharynx, Larynx, in der Trachea und Vagina. Sie entwickeln sich aus oberflächlichen lividen, von schmalem rothem Rand umgebenen Erosionen und geben Anlass zu intensiven Schmerzen, resp. Schluckbe-

war die Entstehungsweise dieses Pseudoerysipels in meinem im Gegensatz zu dem oben erwähnten Breslauer Falle. Im letzteren entstanden von vornherein aggregirte Efflorescenzen, die allmählig mit scharfem rothem Rand in der Peripherie vorwärtsschritten, während das Centrum der Efflorescenzen vielfach abblasste, so dass ein Herpes iris vorgetäuscht wurde oder vielmehr das klinische Bild eines „Lupus erythematosus iris“ (Besnier) vorlag. (Vgl. Fall 7 von Kaposi.) Erst später kam es durch die acute Steigerung des Processes zur Ausbildung eines typischen persistirenden Pseudoerysipels. In meinem Fall schloss sich das letztere unmittelbar an die blaurothe schmetterlingsförmige Primärefflorescenz des Gesichts an, während neue, in der Peripherie entstehende Efflorescenzen mit ihr allmählig zu einer einheitlichen Riesenplaque verschmolzen. (Vgl. Fall 6 von Kaposi.)

¹⁾ Vgl. die „pemphigusartige“ Eruption im Fall von Petrini. (l. c.)

²⁾ Entsprechend findet sich im Centrum einzelner Knötchen später oft ein schwärzlich blauer Punkt, anscheinend eine centrale Hämorrhagie.

³⁾ Vgl. Besnier. Trad. des leçons de Kaposi. Bd. II p. 260. [„Il se produit des points de nécrose aux quels correspondent des exulcerations bourgeonnantes, superficielles, croûteuses, à la répétition desquelles succèdent des véritables pertes de substance, sur le dos des mains avec lividité plus accentuée.“]

schwerden, zu Foetor ex ore und zustinkendem Ausfluss aus der Scheide. Auf beiden Stimmbändern fand sich je ein derartiges flaches Ulcus vor. Es gehört meines Wissens zu den grössten Seltenheiten, dass Efflorescenzen des acuten Lupus erythematosus im Kehlkopf¹⁾ und in der Vagina beobachtet worden sind.

Zu den Begleiterscheinungen der localen Veränderungen rechne ich die Drüsen- und Gelenkschwellungen und die Schmerzen. Drüsentumoren fanden sich im Fall 1, 6, 7 Kaposi's, den beiden Fällen Boecks, dem Fall von Hallopeau und le Damany,²⁾ von Arning³⁾ und Leredde⁴⁾ in dem schon erwähnten Jadassohn'schen Fall; wie in dem letzteren, so ist auch in verschiedenen anderen ihre tuberculöse Natur mit Sicherheit nachgewiesen.⁵⁾ Die Schwellungen der Gelenke sind besonders an den Händen und Füßen, bezw. Fingern und Zehen ausgeprägt. In einzelnen Fällen, so in denen von Stern,⁶⁾ Philippson⁷⁾ und dem meinigen, hat früher ein acuter Gelenkrheumatismus bestanden.⁸⁾ — Die Schmerzen sind wohl in allen acuteren Fällen vorhanden, und zwar werden sie anscheinend am intensivsten in den Extremitäten, speciell den Fingern, empfunden, wo sie häufig in die Knochen und Gelenke verlegt werden; etwas weniger schmerzhaft scheint die pseudoerysipelatöse Anschwellung des Gesichtes zu sein. Diese Knochenschmerzen lassen darauf schliessen, dass wahrscheinlich

¹⁾ Eine Angabe über Lupus erythem. des Larynx habe ich nur bei Besnier (l. c. p. 263) gefunden.

²⁾ Hallopeau et le Damany. Lup. eryth. ou Folliclis. Société franç. de dermat. et syph. 20. Apr. 1895.

³⁾ Arning. Mittheilungen über Versuche mit der Kochschen Injectionsflüssigkeit bei Lepra und Lup. eryth. Deutsche med. Wochenschrift Nr. 50, 1890.

⁴⁾ Leredde. Adénopathie suppurée au cours d'un lupus érythém. Présence du bacille de Koch dans le pus. Annal de Derm. de Syph. 1894. p. 658.

⁵⁾ Jadassohn. Lup. eryth. Allgem. Pathologie von Lubarsch und Ostertag, III. Abtheilung, Bd. II, 32. Nr. 10.

⁶⁾ Stern. Wiener med. Wochenschr. 1876. Nr. 38.

⁷⁾ Philippson. Berl. klin. Wochenschr. 1892. Nr. 35.

⁸⁾ In einem Fall Kaposi's (Verhandl. der Wiener dermatol. Ges. 18. Juni 1890), der ein 16jähriges Mädchen betraf, war eine Purpura vorausgegangen.

auch in diesen tieferen Partien sich der gleiche Process, wie in der Haut, abspielt.

Wenn ich mich schliesslich zu den Allgemeinererscheinungen wende, so ist auch nach dieser Richtung hin der von mir beobachtete Fall in jeder Hinsicht ein typischer gewesen. Das Fieber war im Anfang unregelmässig remittirend, fiel dann vorübergehend mit dem Nachlassen der Transsudationserscheinungen zur Norm, um sich darauf mit Ausbildung des Pseudoerysipels und der asphyctischen Schwellung der Hände fast continuirlich auf der Höhe von 40° zu halten.¹⁾ Auch die Entwicklung des typhoiden Zustandes, die intensive Prostration, die Bewusstseinsstörungen mit Ausgang in Delirien und Coma, der schliessliche Exitus letalis, der durch eine zuletzt sich entwickelnde Bronchopneumonie, vielleicht auch durch das accidentelle Decubitalgeschwür am rechten Ellenbogen beschleunigt wurde, ist ein so typischer, dass nach dieser Richtung hin mein Fall den analogen Fällen Kaposi's resp. der Schilderung Besnier's²⁾ in jeder Einzelheit getreulich entspricht.

Schliesslich hat es sich auch in meinem Fall, wie in fast allen anderen, um eine Person weiblichen Geschlechtes in dem Pubertätsalter gehandelt. Eine Ausnahme bilden nur der 6. Fall Kaposi's, ein Fall von Jamieson³⁾ und die beiden Fälle Boeck's, die jüngere Männer betrafen.

In mikroskopischer Hinsicht stimmt der von mir beobachtete Fall völlig mit den Ergebnissen der neueren

¹⁾ Eine Ausnahmestellung nimmt ein zweiter Fall Lassar's (Berl. dermat. Vereinigung. 7. Febr. 1893) ein, in dem es zu sehr regelmässigen febrilen Anfällen kam.

²⁾ Vgl. dieselbe, wie folgt (Bd. II p. 259): „L'autre (variété), propre aux adultes, rare, quelquefois subaiguë, avec ou sans arthropathies, encore curable, mais d'autres fois, aiguë, galopante, infectieuse, maligne, menant, avec ou sans rémissions, à la terminaison funeste, avec lésions pulmonaires tuberculeuses, néphrite albumineuse, etc. Dans ces formes malignes, l'affection peut encore présenter des rémissions assez prononcées pour faire prendre le change; mais des poussées nouvelles se manifestent; des stases circulatoires considérables apparaissent aux extrémités, qui sont dans un véritable état d'asphyxie locale; des complications pulmonaires, cardiaques, et rénales, se manifestent, et la mort survient rapidement“.

³⁾ Jamieson. Edinbourgh med. Journ. Mai 1878.

Untersucher überein. Die Veränderungen sind sogar, wenn man ihre chronologische Reihenfolge und besonders ihr Endergebniss im Auge behält, recht charakteristische, so dass die klinische Diagnose durch die mikroskopische Untersuchung nach meiner Ansicht ganz erheblich gestützt wird.

Wie ist nun der oben kurz skizzirte mikroskopische Befund im Einzelnen zu deuten, in welcher Weise folgen die Veränderungen aufeinander, und wie stimmen dieselben überein mit den klinischen Erscheinungen?

Die früher¹⁾ verbreitete Ansicht, dass es sich bei dem Lupus erythematosus vorwiegend um eine Erkrankung der drüsigen Theile der Haut handle, ist bekanntlich verlassen; vielmehr stimmen die meisten neueren Autoren²⁾ darin überein, dass die primäre Erkrankung die Gefässe betrifft und dass die Drüsen nur insofern betheiligt erscheinen, als in ihrer Umgebung auch die Gefässe reichlicher zu sein pflegen.

Meine Untersuchungen stimmen im Grossen und Ganzen mit den Ergebnissen von Leloir³⁾, Schütz⁴⁾ und theilweise, auch von Unna⁵⁾ überein.⁶⁾ Die Erkrankung beginnt an den Gefässen des Papillarkörpers und gibt hier zur Infiltration und

¹⁾ Vgl. Hebra. Versuch einer auf pathol. Anatomie gegründeten Eintheilung der Hautkrankheiten. Zeitschrift der k. k. Ges. der Aerzte. 1845; ferner Cazenave. Annal. des maladies de la peau et de la syph. 1850—51; Neumann. Beiträge zur Kenntniss des Lupus eryth. Wiener med. Wochenschrift. 1863; Geddings. Sitzungsbericht der kaiserlichen Akad. der Wissensch. 1868; Kaposi l. c. und Stroganow. Zur pathol. Histologie des Lup. eryth. Centralbl. f. d. med. Wissensch. 1877.

²⁾ Vgl. Geber. Zur Anatomie des Lup. eryth. Archiv für Derm. und Syph. 1876; ferner Neumann. Lehrbuch der Hautkrankheiten. 1880. Thin. Lancet 1875 und Malcolm Morris. Lupus eryth. The British Journ. of dermat. Nov. 1892.

³⁾ Leloir et Vidal. Sur l'anatomie pathologique du lupus. Comptes rendus de la société de biologie. 1882. Vgl. Besnier l. c.

⁴⁾ Schütz. Mittheilungen über mikroskop. Präparate von Lupus eryth. Archiv f. Derm. und Syph. 1890.

⁵⁾ Unna. Histopathologie der Hautkrankheiten. 1894.

⁶⁾ Abweichungen im Einzelnen finden vielleicht dadurch ihre Erklärung, dass meine Untersuchungen einen acuten exanthematischen Fall betreffen, während sich z. B. die Darstellung Unna's nur auf die chronischen Formen bezieht.

Wucherung der Gefässwände Veranlassung. Dieses kleinzellige Infiltrat durchsetzt nun theils ziemlich gleichmässig, theils in unregelmässigen kleinen Herden, die obersten Schichten der Cutis, um nach unten rasch aufzuhören (Fig. 1.); am reichlichsten findet es sich nächst der Umgebung der Gefässe, um die Wandungen der Talgdrüsen und Follikel, welche letztere häufig dilatirt und mit verfetteten Zellen angefüllt erscheinen, resp. als Comedonen imponiren (Beginnende Atrophie Unna.) Ebenso pflegt die Umgebung der Ausführungsgänge der Schweissdrüsen stärker infiltrirt zu sein. Zu gleicher Zeit kommt es, offenbar in Folge des durch die Gefässe vermittelten Reizes, zu intensiver seröser, resp. fibrinöser Durchtränkung des Coriums, besonders aber der Epidermis, zur Aufquellung und Auseinanderdrängung der einzelnen Epithelschichten, und schliesslich stellenweise zur Abhebung der Hornschicht durch das Exsudat. (Fig. 1, 3 und 6.) Die Zellen des Stratum granulosum erscheinen gequollen, seine obersten Lagen stellenweise auseinandergedrängt, die Kerne häufig bläschenförmig. — Diese Veränderungen entsprechen dem ersten Stadium des Processes, welches klinisch durch das Auftreten oberflächlicher ödematöser Knötchen resp. erythematöser Efflorescenzen und mässiger seröser Durchtränkung der Gewebe gekennzeichnet ist.

An verschiedenen, mehr umschriebenen Stellen geht nun der Process in die Tiefe, zugleich an Intensität gewinnend. (Fig. 2 und 3.) Auch hier ist anscheinend die Gefässinfiltration das Primäre und am meisten in die Augen Fallende; die Gefässe sind in den tieferen Coriumschichten, wie im subcutanen Fettgewebe vielfach von sehr reichlichem Infiltrat umgeben, so dass sie bis zur Unkenntlichkeit verhüllt und stellenweise gänzlich obliterirt sind. (Fig. 8.) An anderen Stellen, wo das Lumen erhalten ist, ist dieses häufig dicht vollgestopft mit rothen Blutkörperchen. Wo die Gefässe zahlreicher sind, finden sie sich durch einzelne Stränge von Infiltrationszonen vereinigt; sind Schweissdrüsentubuli in der Nähe, so ist ihre Umgebung manchmal in mässigem Grade infiltrirt, meist aber frei.

Diesen hochgradigen, durch die Gefässe vermittelten Ernährungsstörungen entspricht eine sehr intensive ödematöse Durchtränkung. Die Bindegewebsbalken des Coriums werden

auseinandergedrängt, so dass es durch die vielfach entstehenden, mit den Lymphspalten communicirenden „Lymphseen“ (Unna) eine ödematöse, sulzige Beschaffenheit gewinnt.¹⁾ Die Epithelzapfen, wie die denselben entsprechenden Papillen, sind anscheinend verlängert und verbreitert, das Exsudat hat zur Durchbrechung der oberen Epithelschichten, resp. zur Abstossung derselben geführt, so dass an vielen Stellen die tieferen Schichten des Stratum granulosum zu Tage liegen. An anderen Stellen sieht man Durchschnitte von Krusten über dem zum Theil nach aussen durchgesickerten Exsudat liegen, an anderen finden sich ausserhalb dieses Exsudats, über den schon halb zu Grunde gegangenen basalen Stachelzellen, Haufen von dichtgedrängten Rundzellen, resp. Eiterkörperchen. (Fig. 4.) — Dieser Zustand entspricht dem Höhepunkt des Processes, auf dem man derbe, ziemlich tief reichende, papulöse Efflorescenzen vor sich hat, die in Folge der localen Circulationsstörungen einen ausgesprochen asphyktischen Charakter haben und theilweise unter intensiver Transsudation und Borkenbildung der Maceration resp. der Umwandlung in Phlyctänen und eiternde oder hämorrhagische Substanzverluste (Ulcerationen) anheim gefallen sind.

Im weiteren Verlaufe nun kommt es zur Resorption des Exsudats. Die Stachelzellenschicht wird gänzlich blossgelegt, indem alle übrigen Bestandtheile der Epidermis zur Abstossung gelangen; die vordem stark gewellte Grenzlinie zwischen Cutis und Epithel wird, da der Papillarkörper gänzlich zugrunde geht, zu einer fast geraden Linie verstrichen. Von dem Epithel bleibt schliesslich nur die unterste Zellreihe erhalten, bis auch diese endlich verloren geht. (Fig. 3 und 5.) Zugleich verschwindet das Oedem der Cutis, die Bindegewebsfasern erscheinen zusammengedrängt und verschmälert, die Kerne dadurch vermehrt; letztere sind sehr klein, atrophisch, geschrumpft, eckig. (Fig. 7.) Das ganze Corium ist sehr verschmälert, wie zusammengesintert; an einzelnen Stellen sind

¹⁾ Dagegen habe ich, in Uebereinstimmung mit Jadassohn, (l. c.) von einer centralen Kanalisierung der Zellenheerde und der Ausbildung eines Röhrensystems, wie sie Unna beschreibt, nichts entdecken können.

nur der Papillarkörper, resp. die oberen Schichten der Cutis zugrunde gegangen, an anderen hat sie schliesslich gänzlich gefehlt, wie das Zutageliegen der Fascien der Finger bewies. In den oberen Schichten dieser atrophischen, einer Narbe gleichenden Cutis finden sich sehr zahlreiche, ausserordentlich stark dilatirte, meist venöse Gefässe, die vollgestopft sind mit zugrunde gegangenen rothen Blutkörperchen, während die Gefässe in der Tiefe, bezw. im subcutanen Fettgewebe, den oben geschilderten Zustand aufweisen. (Fig. 5 und 8.) Vielfach finden sich in der Umgebung dieser dilatirten Venen auch Hämorrhagien. Die drüsigen Elemente sind, ebenso wie die Follikel, in diesem Endstadium völlig zugrunde gegangen.

Diese tiefgreifenden Ernährungsstörungen sind wohl — abgesehen von dem zu supponirenden specifischen, durch die Gefässe vermittelten und direct die Gewebe treffenden Krankheitsvirus — auf die Infiltration und Obliteration der Blut zuführenden Gefässe, dann aber auch vielleicht auf die von Unna¹⁾ angenommene, durch den Lymphstrom stattfindende Fortspülung des Zellmaterials, resp. die Hineinbeziehung desselben in das Exsudat — zurückzuführen. Auf diese Weise würde sich die venöse Stauung, wie die schliesslich eintretende Atrophie am besten erklären lassen. — In klinischer Hinsicht entspricht dieser zuletzt geschilderte mikroskopische Befund dem 3. resp. Endstadium, in dem es unter dem Bilde von flachen, in der Peripherie vorwärtsschreitenden, manchmal tiefer gehenden Ulcerationen zur Etablirung von zum Theil sich allmählig reinigenden Substanzverlusten gekommen ist.

Ferner noch einige Worte über die Natur der Zellen, welche das „kleinzellige Infiltrat“ zusammensetzen. Sie gehören — abgesehen von den zahlreich zu beobachtenden Fibroblasten — grösstentheils den protoplasmaarmen Rundzellen an, bei denen ein schmaler Protoplasmarand einen grossen centralen Kern umgibt. (Fig. 6.) Zwischen ihnen finden sich ziemlich zahlreiche epithelioide Zellen, und ferner häufige Mastzellen. (Fig. 8.) Eigentliche Plasmazellen (Unna) habe ich nicht gefunden, auch nicht im allerersten Stadium der Erkrankung,

¹⁾ Vgl. Unna l. c.

in welchem dieselben nach Unna vorübergehend zu finden sind. Riesenzellen waren nirgends zu sehen, wie es bei der acuten entzündlichen Natur des Processes nicht anders zu erwarten war.

Die Rundzellen lassen nun ebenfalls schliesslich eine tiefgehende Ernährungsstörung erkennen; sie betheiligen sich an der zuletzt eintretenden Atrophie, indem sie eckig, geschrumpft und sehr verkleinert erscheinen. Epithelioidzellen sind in diesem Stadium nicht mehr zu erkennen; dagegen sieht man hin und wieder Trümmer von Mastzellen in dem Gewebe verstreut liegen. (Fig. 7).

Schliesslich verdient noch das Verhalten der elastischen Fasern Beachtung. Diese sind (Orceinfärbung) im ödematösen Anfangsstadium wohl erhalten, später gehen sie in den am stärksten infiltrirten Partien, resp. den oberen Schichten des Coriums, durch körnigen Zerfall zu Grunde. Im atrophischen Endstadium endlich besteht der schmale Cutisrest — abgesehen von den dilatirten Gefässen — grossentheils aus elastischem Gewebe, dessen erhaltene grobe Fasern erheblich zusammengedrängt erscheinen.

Demnach handelt es sich bei der in Rede stehenden Erkrankung um einen, wahrscheinlich durch die Gefässe vermittelten, entzündlichen Process, der zu theils diffuser, theils heerdweiser Infiltration und zu starker ödematöser Durchtränkung der Gewebe führt, und mit Schwund des Epithels und Papillarkörpers und narbiger Atrophie der Cutis endigt.

Nachdem ich so auf Grund der Besprechung der klinischen, wie der pathologisch-anatomischen Besonderheiten des vorliegenden Falles und auf Grund der Vergleichung mit den in der Literatur niedergelegten und nach jeder Richtung hin mit den meinigen übereinstimmenden Fällen von acutem erythematösem Lupus den vollgiltigen Beweis geführt zu haben glaube, dass es sich hier in der That um einen entsprechenden Krankheitsfall gehandelt hat, wende ich mich zur Besprechung der Differentialdiagnose.

Eine Besprechung der differentialdiagnostischen Merkmale gegenüber dem seborrhoischen Ekzem, den Brom- und Jodexanthemen, den Frostbeulen etc. glaube ich mir ersparen zu können, da die Ausscheidung dieser Affectionen keine Schwierigkeiten machte, resp. da die Anamnese gegen ein Arzneiexanthem oder eine Erfrierung sprach.¹⁾

Dagegen bestand zeitweilig, zumal in der Zeit der vorübergehenden Besserung des Befindens der Kranken, eine grosse Aehnlichkeit mit einem Erythema exsudativum multiforme, so dass in dieser Periode die Diagnose in der That zweifelhaft sein konnte. Für ein Erythem schien das symmetrische Befallen-sein der Hand- und Fussrücken zu sprechen, die von blaurothen, asphyktischen, oft annulären Efflorescenzen bedeckt waren, ferner das schubweise Auftreten derselben, die vorhandenen Gelenkschmerzen, das Fieber der Patientin und der früher vorhanden gewesene Gelenkrheumatismus. Alle diese Momente können sich indess auch bei dem generalisirten erythematösen Lupus finden. Was speciell den annulären resp. serpiginösen Charakter einzelner Efflorescenzen anlangt, so erwähnt Besnier (l. c.) ausdrücklich, dass man sich nach dieser Richtung hin vor Täuschungen hüten muss, da bei dem „Lupus erythematosus iris“ die zierlichsten guirlandenartigen Zeichnungen vorkommen können. Diese weitgehende Aehnlichkeit zwischen beiden Krankheitsbildern beweist eben nur, dass man in der Diagnose vorsichtig sein muss, dass man diese nicht auf eine einmalige Inspection gründen darf, sondern dass man besser thut, die Gesamtentwicklung des Krankheitsbildes abzuwarten.

Gegen ein Erythema multiforme sprach entschieden die Stabilität der einzelnen Efflorescenzen, die nicht etwa verschwanden, um durch andere ersetzt zu werden, sondern, sobald sie einmal entstanden waren, während des ganzen Krankheitsverlaufes, von Anfang bis zu Ende, sich entweder auf der alten Höhe hielten resp. erst später

¹⁾ Selbstverständlich war auch einer der acuten Schübe von Lepra, die, wie ich aus eigener Anschauung bestätigen kann, eine ausserordentlich grosse Aehnlichkeit mit acutem Lup. eryth. darbieten können, der ganzen Sachlage nach völlig ausgeschlossen. Vgl. Jadassohn, l. c.

im Centrum etwas einsanken, oder aber der Ulceration mit nachfolgender Atrophie anheimfielen, den ephemeren Character der Efflorescenzen eines Erythema exsudativum multiforme aber durchaus vermissen liessen. Der Fall begann ferner im Gesicht von vornherein als ein typischer discoider Lupus erythematosus, sodass sich schon im Beginn der Erkrankung die Diagnose eines solchen mit ziemlicher Sicherheit stellen liess. Die weitere Entwicklung schliesslich, nämlich die hochgradige Schwellung der Hände und des Gesichts, die auf letzterem zu einem 3 Wochen lang persistirenden Pseudoerysipiel führte, die ulcerativen Vorgänge im Papillarkörper mit nachfolgender Atrophie der Cutis und Schwund des Epithels, die Drüenschwellungen, der schwere, fieberhafte, comatöse Zustand, kurz die Ausbildung des ganzen von Kaposi geschilderten typischen Symptomencomplexes — brachten jeden Zweifel, dass es sich hier um einen aggregirten erythematösen Lupus im Sinne Kaposi's handelte, zum Schwinden, umso mehr, als auch die mikroskopische Untersuchung eine völlige Uebereinstimmung mit den Befunden der Mehrzahl der neueren Untersucher ergeben hat.

Eine gesonderte Besprechung erfordert schliesslich das Capitel des sogenannten „Erythema multiforme gravis“ (Lewin).

In letzter Zeit ist durch die Arbeit v. Düring's¹⁾ das bisher auf dem Gebiet der „Erytheme“ lastende Dunkel erheblich gelichtet worden; ihm gebührt das Verdienst, aus der Fülle verwirrender Angaben und späterer Zusätze wieder das classische Bild des Erythema multiforme exsudativum Hebrae als einer Infectiouskrankheit sui generis herausgeschält zu haben. Mit Recht wendet sich v. Düring vornehmlich gegen Lewin,²⁾ der durch die Aufstellung des „Erythema multiforme gravis“ viel zu der auf diesem Gebiet herrschenden Verwirrung beigetragen hat. Wenn nun auch selbstverständlich das Auftreten schwerer febriler Erscheinungen beim Erythema exsudativum multiforme keineswegs geleugnet werden soll, so

¹⁾ v. Düring. Beitrag zur Lehre von den polymorphen Erythemen. Archiv für Derm. u. Syph. Bd. XXXV. 3. p. 345.

²⁾ Lewin. Erythema exsudativum multiforme. Charité-Annalen. 1876 und Deutsche med. Wochenschrift. 1879. Nr. 24.

scheinen doch in der That, wie eine Durchsicht der einschlägigen Literatur belehrt, unter dem letzteren Namen mannigfache septische und embolische Processe beschrieben zu sein, die mit dem Hebra'schen Typus nicht das mindeste zu thun haben, die vielmehr „maligne polymorphe Erytheme“ meist secundärer Natur sind und jedenfalls eine ganz gesonderte klinische und pathologisch-anatomische Stellung beanspruchen.¹⁾ Ein typisches Beispiel für diese toxischen Erytheme stellt anscheinend das sogenannte, zuerst eingehender von Huët²⁾ geschilderte, bei der Bright'schen Nierenkrankheit vorkommende „Erythema uraemicum“ dar, ferner Exantheme, wie sie bei Sepsis, Miliartuberculose etc. beobachtet werden. — Trotzdem hält es bei der Spärlichkeit und Unsicherheit einschlägiger Beobachtungen, bei der Differenz der Angaben der einzelnen Autoren und bei dem offenbar sehr vielgestaltigen Verlauf im Einzelnen natürlich bis jetzt noch schwer, eine zusammenfassende Charakteristik dieser noch recht wenig gekannten, metastatischen resp. toxischen, Formen zu geben, zumal fälschlich hierher anscheinend auch Fälle von dem uns hier beschäftigenden „Erythema atrophicans disseminatum“ (siehe unten) gerechnet sind. Vgl. die Fälle von Jamieson,³⁾ Hardy⁴⁾ und Purdon⁵⁾, (vielleicht sogar auch einzelne Fälle Lewin's, die er als chronische Formen bezeichnet, und die bis zu 5 Jahren bestanden haben sollen).

¹⁾ Sie bilden einen Theil der „secundären Infectionsexantheme“ Neumann's. Vgl. Neumann, „Ueber die Beziehungen der Hautkrankheiten zum Gesamtorganismus und über toxische Exantheme“, ferner die hier angegebene Literatur über septische Exantheme. (Archiv für D. u. S. Bd. XXXVI, Heft 3.)

²⁾ Huët. Erythema papulatum uraemicum. Nederlendsch Tijdschrift voor Geneeskunde. 1870 und 1882, ferner Bruzelius. Erythema uraemicum. Nordisk medicinsk Arkiv. 1881. Nr. 4.

³⁾ Jamieson. A case of erythema perstans. Edinburgh medic. Journal. August 1895.

⁴⁾ Citirt bei Lewin. Bei Hardy heisst es: „J'ai vu quelquefois les tumeurs noueuses des jambes se prolonger, se ramollir et s'ulcérer; ces ulcérations sont arrondies, taillées à pic et ont un fond grisâtre; elles simulent des ulcères syphilitiques.“ — Sollte es sich hier wohl um ein Erythema multiforme gehandelt haben?!

⁵⁾ Purdon. The Dublin Journal of med. science. 1872.

So leicht demnach auch meist die Unterscheidung der uns beschäftigenden Affection von einem einfachen Erythema exsudativum multiforme im Sinne Hebra's und v. Düring's sein dürfte, so schwierig kann sich die Differentialdiagnose gegenüber diesen septischen und toxischen secundären Erythemen gestalten. Entscheidend ist auch hier der häufiger zu beobachtende Uebergang der chronischen Form des Lupus erythematosus in die acute ¹⁾, die Persistenz der einzelnen Efflorescenzen und die ulcerativen Veränderungen derselben, welche mit der charakteristischen Atrophie der Cutis endigen.

Nun muss man ja zugestehen, dass diese seltenen, acuten, exanthematischen Formen des Lupus erythematosus sich sehr weit von der gewöhnlich zur Beobachtung kommenden discoiden Form entfernen, und dass sie auf den ersten Blick einen ganz anderen Krankheitstypus darzustellen scheinen, insofern sie eben, wie schon hervorgehoben, entschieden den Eindruck einer infectiösen, bezw. septischen oder toxischen Erkrankung ²⁾ machen. Von dieser Erwägung aus hat die Eintheilung Brocq's ³⁾ in zwei Gruppen, von denen die eine die — angeblich zur Tuberculose zu rechnenden — „fixen“ Formen umfasst (Lupus erythematosus circumscriptus, Lup. eryth. acnéiformis und der Herpes crétacé von Devergie), während er in die andere die symmetrischen, recidivirenden rein erythematösen Formen, die „centrifugen, symmetrischen Erytheme“ rechnet, die sich mit Vorliebe auf scrophulös-tuberculösem Boden entwickeln sollen — a priori viel für sich. Nach meiner Ansicht ist indessen eine solche stricte Zweitheilung wegen der zur Beobachtung gelangenden Uebergangsformen doch nicht durchführbar. Man wird sich vielleicht vielmehr vorzustellen haben, dass diese weitgehenden klinischen Differenzen durch die verschiedene Qualität und Quantität des zu supponirenden, in den Körper gelangten Krankheitsvirus zu erklären sind, und dass wir es in der einen Gruppe mit einer

¹⁾ Auch der umgekehrte Vorgang, dass sich an eine acute Eruption die gewöhnliche chronische Form anschliesst, ist öfter beobachtet worden.

²⁾ Vgl. Gaucher. Du lupus érythémateux. La sem. méd. 1893. Nr. 57.

³⁾ Brocq. Verh. des II. internat. dermat. Congresses. 1892.

Ueberschwemmung der ganzen Blutbahn, die zu einer ausgedehnten, acuten exanthematischen Eruption führt, zu thun haben, während in der anderen der Process localisirt bleibt und mehr chronisch verläuft, so dass wir häufig genug nur mehr die narbigen Residuen der fast oder gänzlich abgelaufenen Affection vor uns sehen. Aehnlichen Verhältnissen zwischen chronischen localisirten und acuten generalisirten Formen derselben Affection begegnen wir ja auch bei anderen Infectionskrankheiten, so bei der Syphilis, Lepra, der Tuberculose. Wenn wir demnach auch an der Entität des gesamten Krankheitsbildes festhalten müssen, dürfen wir uns auf der anderen Seite, vorzüglich auf Grund der histologischen Untersuchungsergebnisse, doch nicht verhehlen, dass die Affection ihren Namen „Lupus“ sehr zu Unrecht führt und dass die von Unna¹⁾ geübte Bezeichnung „Ulerythema centrifugum“ oder vielleicht noch besser der von Malcolm Morris²⁾ vorgeschlagene Name „Erythema atrophicans“ glücklicher gewählt sind, und dass die allgemeine Annahme entweder des einen oder anderen Namens entschieden einen Fortschritt in der Nomenclatur der Hautkrankheiten bedeuten würde.³⁾

Was die Aetiologie des Lupus erythematosus anlangt, so sind wir ja bekanntlich über dieselbe noch völlig im Unklaren. In meinem Falle hatten dahingehende bei Lebzeiten der Patientin von Herrn Prof. Goldscheider vorgenommene mikroskopische und bakteriologische Blutuntersuchungen ein negatives Resultat. Ich habe zwar im mikroskopischen Präparate in einzelnen tiefen grösseren Gefässen, zum Theil sehr zahlreiche, Stäbchen angetroffen, möchte ihnen natürlich aber in keiner Weise eine sichere ätiologische Bedeutung zuerkennen, vielmehr sie eher für Saprophyten halten.

¹⁾ Unna l. c.

²⁾ Malcolm Morris. Verhandl. des internat. derm. Congr. 1892.

³⁾ Jadassohn (l. c.), dessen ausführliche Arbeit mir leider erst bei Abschluss der meinigen bekannt geworden ist, schlägt den vielleicht noch passenden Namen „Granuloma erythematosum“ vor. Indessen brauchen wir ja die Bezeichnung „Erythem“ auch sonst schon cum grano salis, wenn wir nämlich von einem „Erythema“ multiforme und einem „Erythema“ nodosum sprechen.

Die in Frankreich, hauptsächlich durch Besnier, vertretene Anschauung, dass es sich bei dem Lupus erythematosus um eine besondere Form der Tuberculose handle, hat, und wohl mit Recht, in Deutschland keine Anhänger gefunden. Weder der klinische Symptomencomplex, noch die angeblich vorwiegende Erkrankung phthisischer, resp. scrophulöser Personen, noch endlich der mikroskopische Befund rechtfertigen eine derartige Annahme.¹⁾

Immerhin gestatten diese acuten generalisirten Formen des Lupus erythematosus wegen des symmetrischen und in Schüben erfolgenden Auftretens der Efflorescenzen, wegen der Gelenkerscheinungen und wegen des schweren Allgemeinzustandes mit grösster Wahrscheinlichkeit wenigstens den Schluss, dass es sich um einen durch die Blutbahn vermittelten infectiösen Process handelt. Hierzu stimmen sowohl die Sectionsbefunde, als auch die mikroskopisch nachweisbare, vorwiegende Bethheiligung der Gefässe. Demzufolge hätte man sich, abgesehen von der verschiedenen Empfänglichkeit der erkrankten Individuen, vielleicht vorzustellen, dass es sich bei den gewöhnlichen localisirten Formen entweder um eine abgeschwächte Infection handelt, insofern nur geringe Mengen des — vielleicht abgeschwächten — Virus dem Organismus einverleibt wurden, oder vielleicht auch, dass hier die Infection von aussen her stattgefunden hat und der Process deshalb local bleibt.

Welcher Art nun dies supponirte Virus ist, bleibt vorläufig in Dunkel gehüllt, und wir sind, solange nicht exacte bacteriologische etc. Thatsachen vorliegen, auf blosse Vermuthungen angewiesen. Immerhin ist die Aehnlichkeit auf der einen Seite mit einem septischen Process, resp. einem acuten Exanthem oder einem ausgedehnten Erythema exsudativum multiforme, auf der anderen mit gewissen Arzneiexanthemen eine so sinnfällige, dass wir kraft dieser Analogien schliessen dürfen, dass es sich hier vielleicht um ähnliche unbekannte Krankheitserreger, wie bei den acuten Exanthemen, oder um eine

¹⁾ Vgl. Veiel. Verh. des II. internat. dermatol. Congresses 1892; ferner Schütz und Neisser, 62. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte. Ausführlich und objectiv wird diese Frage von Jadassohn (l. c.) erörtert.

Intoxication des Organismus mit den Toxinen dieser supponirten unbekannten Erreger handelt. Zur letzteren Annahme würden die fast durchgehends negativen Bakterienbefunde,¹⁾ sowie die schweren Gehirn-Erscheinungen, die bei den generalisirten Formen stets beobachtet werden, gut stimmen. Vielleicht ist in diesem Sinne der schwere Darmkatarrh, der in meinem Falle bestand, zu verwerthen, insofern hier eine Intoxication vom Darm aus stattgefunden haben mag. Jedenfalls sind es diese seltenen acuten exanthematischen Formen des Lupus erythematosus, welche in Zukunft noch am ehesten eine Aufklärung der bisher noch völlig dunklen Aetiologie der räthselhaften Erkrankung erhoffen lassen.

Die oft ungünstige, mindestens zweifelhafte Prognose habe ich schon oben gekennzeichnet. Die Therapie endlich hat sich in allen bis jetzt beobachteten Fällen vollkommen machtlos erwiesen.

Anmerkung nach Abschluss der Arbeit. Inzwischen hat Hallopeau in einem sehr interessanten Vortrage: „Ueber die Beziehungen der Tuberculose zu den nicht lupösen Hautkrankheiten“ (III. internat. Congress zu London) neue Beweise für die tuberculöse Natur des Lupus erythematosus zu erbringen versucht. Hallopeau, der übrigens zugesteht, dass es sich „mit grosser Wahrscheinlichkeit um Elemente handelt, die mit dem Tuberkelbacillus nicht identisch sind“, glaubt an das Zustandekommen des Lupus erythematosus durch eine andere Form des Tuberculosekeims, die *Zoogloea tuberculosis*, resp. durch die Toxine derselben. Es lässt sich nicht leugnen, dass diese Annahme etwas Bestechendes hat, wenngleich selbst H. zugestehen wird, dass wir uns hier noch völlig auf dem Gebiet der Hypothese bewegen; auf der anderen Seite kann bei der Häufigkeit der „bacillären Tuberculose“ ein öfter beobachtetes Zusammentreffen des Lupus erythematosus mit anderen im eigentlichen Sinne tuberculösen Veränderungen ja nicht auffällig erscheinen. Immerhin befinde ich mich mit dem französischen Forscher in einer für mich erfreulichen Uebereinstimmung insofern, als auch er ein specifisch giftiges, zur Gewebszerstörung führendes unbekanntes Toxin, das durch den Stoffwechsel einer bis jetzt ebenfalls unbekannten Mikrobe gebildet wird, für die wahrscheinlichste Krankheitsursache hält.

¹⁾ Positive Angaben über Bakterien resp. Coccenbefunde finden sich nur bei Ravogli. Internat. Congress zu Washington 1887 und Risso. Giorn. ital. delle mal. ven. e della pelle. 1887.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel III—V.

Fig. 1—3. Schwache (Lupen-) Vergrößerung (Thioninfärbung).

Fig. 1. Erstes Stadium. Infiltration des Papillarkörpers, seröse Durchtränkung vorzüglich der Epidermis, beginnender Schwund derselben.

Fig. 2. Zweites Stadium. Völlig entwickeltes Ulcus; Epithel und Papillarkörper hier gänzlich geschwunden, Corium an einer Stelle schon beträchtlich verdünnt.

Fig. 3. Endstadium (links). Gänzliche Atrophie der Cutis; in derselben zahlreiche mit Blut gefüllte, sehr stark erweiterte Gefässe; auf der Uebergangsstelle zum ödematösen Stadium (rechts) Krustenbildung; in der Tiefe heerdweise Infiltration, besonders um die Gefässe.

Fig. 4 und 5. Etwas stärkere Vergrößerung. (Seibert Nr. I.)

Fig. 4. Mit Eiterkörperchen bedecktes Ulcus.

Fig. 5. Endatrophie; im subcut. Fettgewebe starke Gefässinfiltrate.

Fig. 6—8. Starke Vergrößerung. (Seibert Nr. V, Ocul. I.)

Fig. 6. Oedem der oberflächlichen Schichten des Coriums und der Epidermis. Abhebung der Hornschicht durch das Exsudat, Mastzellen im Papillarkörper.

Fig. 7. Atrophischer Cutisrest. Zellen sehr stark geschrumpft und verkleinert, dazwischen (bei a) atrophische Mastzellentrümmer. In der Umgebung des mit zu Grunde gegangenen rothen Blutkörperchen erfüllten Gefässes halb resorbierte Hämorrhagien.

Fig. 8. Obliterirtes Gefäss aus dem subcutanen Fettgewebe. In der Umgebung Mastzellen und Epithelioidzellen.

Eyrich p.

Lymph.

Koch : Zur Lehre v. acut erythemat. Lupus.

Koch & Holtz in Hesse Progn.

Fig. 8.

Fig. 5.

E. Eyrich p.

Koch : Zur Lehre v. acut erythemat. Lupus.

K. u. k. Hoflith. A. Hanse. Prag.