Über Lupus pernio.

Von

Prof. Dr. **Victor Klingmüller**
in Kiel.

Die Ätiologie des Lupus pernio (Besnier) ist noch wenig aufgeklärt, während das klinische Bild namentlich durch die Arbeiten von Kreibich und neuerdings Jadassohn (Mracek) in den wesentlichsten Zügen abgeschlossen vorliegt und vielleicht nur einiger weniger Ergänzungen bedarf.

Die Ansichten über die Ätiologie sind insofern recht entgegengesetzt, als die eine Gruppe von Autoren die Zugehörigkeit zu den tuberkulösen Krankheiten als erwiesen oder als wahrscheinlich ansieht, andere dagegen die Beziehungen zur Tuberkulose bestreiten.

Im großen und ganzen kann man die Ansichten in folgende 4 Gruppen teilen:

1. Der Lupus pernio ist eine tuberkulöse Hautkrankheit (Jarisch, Rille, Jadassohn u. a.). Diese Auffassung stützt sich vor allen Dingen auf die oft beobachtete Tatsache, daß sich in echten Herden von Lupus pernio typische Lupusknötchen finden.

2. Der Lupus pernio ist keine reine bazilläre Tuberkulose, sondern wie das Erythema induratum oder der Lupus erythematodes oder die Tuberkulide im Sinne der französischen Auffassung durch die Toxine des Tuberkelbazillus hervorgerufen.

3. Der Lupus pernio ist dem Lupus erythematodes verwandt, hat aber keine Beziehungen zur Tuberkulose.

4. Der Lupus pernio ist eine selbständige Krankheit.

Bei dieser Verschiedenheit der Auffassungen erscheint es angebracht, wenn ich im folgenden über 3 Fälle von Lupus pernio berichte, die nach gewissen Richtungen hin interessant sind. Ich konnte sie während meiner Assistententätigkeit an der Breslauer dermatologischen Klinik unter meinem hochverehrten Lehrer Herrn Geheimrat Prof. Dr. Neisser beobachten.

Fall I. Emanuel R., Landarbeiter, 20 Jahre alt.

Anamnese: Eltern leben, beide gesund; der Vater soll in den letzten Jahren mehrfach Lungenentzündung gehabt haben. Geschwister sollen gesund sein. Keine Hautkrankheiten in der Familie. Pat. bekam 1900 nach der Ernte rechtsseitige Lungenentzündung, weswegen er drei Wochen lang bettlägerig war. Nachher hat er wieder seine gewohnte Landarbeit verrichtet. 1901 Typhus, woran er 6 Wochen zubrachte.

Frühjahr 1900 merkte Pat., daß die Nase innen schmerzte und sich langsam rötete. Ein Spezialarzt operierte angeblich in der Nase mit einer Schere. Keine Besserung, aber nach dem Typhus (1901) soll sich das Leiden in der Nase gebessert haben. Allmählich trat aber wieder Verschlimmerung ein. Seit Oktober 1901 wurde er heiser. Im Januar 1901 schwell ohne Schmerzen der rechte kleine Finger an, ebenso der linke Daumen, der rechte Fußrücken, die linke große Zehe und hinter dem linken Ohr bildete sich eine Drüse.

Status (30./I. 1902): 1.60 cm groß, 55 kg schwer. Ernährungszustand mäßig, Muskulatur nicht sehr kräftig. Ausgesprochene Kältemarmorierung an Oberschenkeln und Armen. Allgemeine Drüsen-schwellung.

Die Nase ist in ihrer vorderen Hälfte geschwollen, derb infiltriert und dunkel bläulichrot. Die Nasenspitze ist verkürzt, wie abgegriffen. Auf Druck ein wenig schmerzhaft. Die Verfärbung und Derbheit verlieren sich ohne scharfe Grenze nach der Nasenwurzel zu. An der Nasenspitze kleine papillomatöse Wucherungen. Die Haut über der veränderten Stelle ist unverletzt und glatt gespannt.

Unter dem linken Auge findet sich eine ebenso verfärbte, geringer infiltrierte Stelle. Sie erstreckt sich 2 Finger breit vom unteren Lid an bis auf die Wange und bis zur Nase. In ihrer Mitte fühlt man deutlich eine derbere Infiltration, ebenso wie rechts, aber nicht prominierend.

Auf der Mitte der rechten Wange ein gleicher 5markstückgroßer Herd. In seiner Mitte eine 2pfennigstückgroße Partie, die derb infiltriert ist, sich von der Umgebung scharf abgrenzt, auf der Unterlage verschieblich ist, aber nicht prominiert.

Der Naseneingang (s. Moulage Nr. 546 der Breslauer Klinik) ist mit gelblichen Krusten bedeckt, nach deren Ablösung ein eingesunkener, von ausgezackten Rändern umgebener Substanzverlust frei liegt

der am Rand überhäutet und in der Mitte von unregelmäßigen, leicht blutenden Granulationen bedeckt ist. Die Schleimhaut des Septum ist beiderseits geschwollen und mit einzelnen Knötchen bedeckt. Die Schleimhaut des Nasenrachenraums ist gleichfalls geschwollen. Am linken hinteren Gaumenbogen sitzt ein bohnen großes Geschwür mit schmutzig-grau belegtem Grund und unregelmäßigen, nicht scharfen Rändern. Der linke hintere Gaumenbogen ist etwas geschwollen, die Uvula mäßig hypertrophisch. Der Kehldeckel ist seitlich zusammengedrückt, erscheint infiltriert, hyperämisch und hängt herunter, so daß er den Kehlkopfingang bedeckt. Die Sprache ist heiser, klanglos.

Hinter dem linken Ohr befindet sich eine kirschgroße harte, indolente Drüse, über der die Haut verschieblich ist.

Der kleine Finger der rechten Hand ist von seiner Grundphalange an bis etwa zur Mitte spindelförmig angeschwollen. Schwellung derb. Die Haut nicht gerötet, wenig gespannt und verschieblich. Keine Druckempfindlichkeit. Das Metakarpophalangealgelenk und das erste Interphalangealgelenk sind, soweit der Tumor eine sichere Palpation gestattet, frei und schmerzlos beweglich. Der Umfang des Tumors in seiner größten Ausdehnung beträgt 9 cm. Die Grundphalange (Röntgenbild) ist an ihrer inneren Seite angefressen und ist an den Gelenkenden verdickt.

In derselben Weise ist der I. Metacarpus (Daumen) der linken Hand verändert. Der Umfang der Schwellung ist der gleiche. Das Metakarpophalangealgelenk ist in seiner Beweglichkeit etwas beschränkt.

Die große Zehe des linken Fußes ist ebenso in ihrer ganzen Länge vom Tarsus an geschwollen. Der Knochen des Metatarsus und der Grundphalange sind stark verdickt. Beweglichkeit der Gelenke etwas beschränkt.

Auf dem Rücken des rechten Fußes besteht eine allmählich aus der gesunden Haut sich erhebende Anschwellung, die sich, vom ersten Metatarsus bis etwa zum dritten ansetzend, bis etwa zur Mitte des Fußrückens erstreckt. Knochen im Röntgenbild unversehrt. Die Haut ist wenig gespannt und leicht bläulich verfärbt.

Krankheitsverlauf: Aus dem weiteren Krankheitsverlauf ist folgendes hervorzuheben:

30./I. $\frac{1}{20}$ mg Alt-Tuberkulin. Keine Reaktion.

1./II. $\frac{1}{4}$ mg Alt-Tuberkulin. Keine Reaktion.

3./II. $\frac{5}{4}$ mg Alt-Tuberkulin. Keine Reaktion.

21./II. 3 mg Alt-Tuberkulin. Keine Reaktion.

11./III. 5 mg Alt-Tuberkulin. Keine Reaktion.

Unter Jodmedikation und 6 Injektionen unlöslicher Hg-Salze (Salizyl- und Thymol-acetic) keine wesentliche Beeinflussung der Affektion. Die Infiltration der rechten Wange ist etwa ein Drittel kleiner geworden in der ersten Zeit, in der letzten Woche unter der Quecksilberbehandlung keine Veränderung. Ebenso hat sich der Herd auf der linken Wange etwas verkleinert. Die Verfärbung ist an beiden dieselbe geblieben. Die Ränder des Nasendefektes haben sich abgeflacht, zeigen

aber in der Verfärbung und der Ausdehnung keine wesentliche Veränderung. Die Heiserkeit hat sich etwas gebessert. Der Kehldeckel ist weniger infiltriert, aber der Kehlkopfeingang immer noch nicht sichtbar. Die Drüse hinter dem linken Ohr hat sich gar nicht verändert. Das Ulcus am linken hinteren Gaumenbogen ist verheilt.

Die mikroskopische Untersuchung des aus dem Tumor des rechten kleinen Fingers excidierten Stückes ergab keine Veränderungen, die auf Lues hindeuteten, dagegen auf Tuberkulose. Leider sind die Präparate nicht mehr vorhanden.

Nach einem Bericht des Kranken aus dem Oktober 1906 hat sich sein Leiden nicht verändert.

Zusammenfassung: 20jähriger Landarbeiter, ohne erbliche Belastung, bekommt in seinem 18. Lebensjahr ein Leiden in der Nase und $1\frac{1}{2}$ Jahr später Heiserkeit. 1 Jahr nach dem Auftreten der Nasenaffektion Schwellungen an Fingern, Zehen, Fußrücken. Die Untersuchung im Januar 1902, also in seinem 20. Jahre, ergibt: derbe Schwellung und blaurote Verfärbung der unteren Nasenhälfte, abgegriffene Nasenspitze; gleiche Veränderungen unter dem linken Auge und rechten, auf der Mitte der rechten Wange, Schwellungen und Geschwüre auf Nasen- und Rachenschleimhaut. Derbe Anschwellungen der Finger und Zehen teils mit Knochenbeteiligung.

Die Herde reagieren nicht auf Einspritzungen von Alt-Tuberkulin, nicht auf eine energische Quecksilberbehandlung, nicht auf Jod.

Die mikroskopische Untersuchung spricht für Tuberkulose.

Die Krankheit bleibt stationär mit geringen unwesentlichen Veränderungen.

Fall II. Max K., Fleischergehilfe, 27 Jahre.

Anamnese: Der Vater des Pat. ist magenleidend, die Mutter ist an Herzschlag gestorben. Die Geschwister sind gesund.

Pat. hat als Kind Masern ohne Komplikationen durchgemacht und litt im 10. Lebensjahr an einem Panaritium am linken Zeigefinger, welches aber vollständig ausheilte. Im 23. Lebensjahre hat er eine Influenza durchgemacht, seitdem leidet er an einem chronischen Rachenkatarrh.

Sein jetziges Leiden begann im 18. Lebensjahr, also vor 9 Jahren, an der dritten Zehe des linken Fußes, welche sehr stark anschwell und bei der geringsten Berührung heftige Schmerzen verursachte. Bald darauf wurde der linke Ringfinger, dann der rechte kleine und allmählich auch alle anderen Finger von derselben Krankheit ergriffen. Sie schwellen alle unter sehr heftigen Schmerzen etwa um das Doppelte ihres Umfanges an.

Vor drei Jahren entstand eine wundete Stelle an der Nase, an beiden Ohren, am Auge und am rechten Oberarm. Eine Kur in einer Wasserheilanstalt brachte keine Besserung, eher Verschlimmerung. Seit Beginn

dieses Leidens fühlt sich Pat. etwas schwach, ist aber sonst arbeitsfähig, nur hütet er sich sehr, sich an die erkrankten Stellen zu stoßen, weil dann immer wieder starke Schmerzen auftreten.

Status: Mittelgroßer, kräftiger Mann von gutem Ernährungszustand. Innere Organe ohne Besonderheiten. Lunge anscheinend ganz gesund. Abdomen: ohne besonderen Befund. Milz nicht vergrößert. Blutbefund normal.

An der Nasenspitze findet sich ein etwa 50pfennigstückgroßer, am linken oberen Augenlid zwei etwa erbsengroße, auf der linken Wange ein linsengroßer Herd. Diese Herde haben alle dieselbe Konsistenz und Farbe, sie sind ziemlich derb, gehen ohne scharfe Absetzung in die gesunde Umgebung über und haben eine bläulich-rote Farbe. Die Haut ist über ihnen erhalten, nirgends sind offene Epitheldefekte, nur an einzelnen Stellen sind sie mit ganz flachen Krusten oder schmutzig-gelblichen Schuppen bedeckt. Krusten und Schuppen lassen sich leicht lösen, dabei zeigt sich an der Nasenspitze unter einer graugelblichen Kruste ein flacher Epitheldefekt mit etwas schlaffen, mehr bläulich-roten Granulationen, welche nicht bluten.

Beide Ohren sind in derselben Weise verändert und zwar ist am rechten Ohr mehr das Ohrläppchen, am linken (s. Moulage Nr. 699 der Breslauer Klinik) mehr der freie Rand der Ohrmuschel befallen. Der freie Rand des rechten Ohres ist auf der Höhe etwas eingezogen, während die Umgebung stark geschwollen ist. Das rechte Ohrläppchen ist zu einem dicken Wulst verändert.

An der Streckseite des linken Oberarms im subkutanen Gewebe sitzt ein kirschkerngroßer, bläulich-rot verfärbter, ebenfalls ziemlich derber Tumor und in seiner Nähe 3 kleine, etwa erbsengroße, bläulich rot verfärbte Knötchen.

Am stärksten sind die Veränderungen an den Händen ausgeprägt. Und zwar sind sämtliche Finger von dem Leiden befallen, sie sind alle mehr oder weniger stark angeschwollen und verfärbt. Die Schwellung ist ebenfalls ziemlich derb, doch bleiben auf den Handrücken nach Druck geringe Vertiefungen zurück.

Die Farbe ist von demselben bläulich-roten Ton wie an den Herden im Gesicht, nur zeigt sie verschiedene Stärkegrade. Besonders auffallend blau sind die beiden kleinen Finger.

Rechte Hand (s. Moulage Nr. 698 der Breslauer Klinik): Am Daumen sitzt beiderseits etwas seitlich von der Mittellinie über dem Interphalangealgelenk je ein etwa kirschgroßer Knoten, an der unteren Phalanx (Streckseite) ein 2 cm langer, 1 cm breiter Herd. Sämtliche Metakarpophalangealgelenke sind verdickt. Von den Fingern sind am stärksten befallen Mittel- und kleiner Finger. Am Mittelfinger besteht an der Streckseite der Basalphalanx beiderseits von der Mittellinie eine knotige Anschwellung. Am Zeigefinger ist die Mittelphalanx, am Ringfinger die Endphalanx und am kleinen Finger die proximale und Mittelphalanx stark geschwollen und verdickt. Die linke Hand ist ganz

ähnlich verändert. Der Handrücken ist in seiner distalen Hälfte, der 2., 4. und 5. Finger auf den Streckseiten bis an die Nägel heran, der 3. Finger besonders über der Streckseite der Mittelfalange stark und derb geschwollen.

Die Nägel sind längs gerieft und am freien Rande (besonders des linken Zeigefingers und rechten 4. und 5. Fingers) brüchig.

Die Untersuchung mit Röntgenstrahlen ergibt, daß die Grundphalangen beider Hände in der Mitte verdickt sind. An der radialen Seite der Grundphalange des linken 4. Fingers sieht man, daß der Knochen stark verdickt und fast bis zur Mittellinie in einem nach außen gerichteten konkaven Bogen aufgeheilt ist (Entkalkung).

Beide Kniegelenke, besonders das linke, sind geschwollen. An der Haut sind keine Veränderungen.

An den Füßen ist rechts die vierte Zehe geschwollen und ganz ähnlich verfärbt, wie die Finger, und am linken Fuß die dritte und vierte Zehe.

Sämtliche Herde schmerzen bei der Palpation.

Pat. reagierte auf $\frac{1}{10}$ mg und $\frac{1}{2}$ mg. Alt-Tuberkulin weder allgemein noch örtlich, auf 2 mg trat allgemeine Reaktion (38.7) gering, örtlich ebenfalls gar nicht ein. 4 Wochen später reagierte er auf 5 und 10 mg weder allgemein noch örtlich.

Während eines 7wöchentlichen Aufenthaltes in der Klinik wurde eine energische Hg-Kur (unlösliche Salze, Salizyl und Kalomel) durchgeführt und Jodkali gleichzeitig bis zu 7 g am Tag gegeben. Ferner wurde die Nase zweimal mit Finsen-Reyn durchbestrahlt.

Im allgemeinen besserte sich der Zustand insofern, als die Schwellungen zurückgingen und dadurch die Beweglichkeit der Finger etwas besser wurde. Auch der Herd an der Nase verkleinerte sich nach der Finsenbehandlung. Aber kein Herd ist ausgeheilt.

Von den einzelnen Herden wurden keilförmige Excisionen gemacht und zwar von dem Herd vom linken Oberarm, von der Wange, vom Augenlid und vom rechten Ohr. Teile vom rechten Ohr und vom Augenlid wurden auf 2 Meerschweinchen intraperitoneal verimpft. Die Impfungen ergaben kein verwertbares Resultat, da die Tiere nach $3\frac{1}{2}$ Wochen an Pneumonie starben. Tuberkulöse Veränderungen konnten bei ihnen nicht nachgewiesen werden.

Zusammenfassung: 27 Jahre alter Fleischergehilfe, ohne erbliche Belastung, erkrankt in seinem 18. Lebensjahre an Anschwellungen der Zehen und Finger, in seinem 24. Jahr an wunden Stellen an Nase, Ohren, Augenlid und Oberarm.

Die Untersuchung bei der Aufnahme ergibt: blaurote, derbe Herde an Nasenspitze, oberem Augenlid, Wange, Ohren und Oberarm. Derbe Anschwellung der Finger und Zehen mit Knochenveränderungen.

Die Herde reagieren nicht auf Einspritzungen von Alt-Tuberkulin, nicht auf Quecksilber, nicht auf Jod.

Die mikroskopische Untersuchung spricht für Tuberkulose, Tierexperimente ergeben kein verwertbares Resultat.

Die Krankheit bleibt stationär mit geringen unwesentlichen Veränderungen.¹⁾

Fall III. Max M., Kaufmann, 24 Jahre alt. Der Vater starb an Diabetes, Mutter und 4 Geschwister sind gesund. Eine Schwester starb an Otitis media im Anschluß an eine Influenza, ein Bruder im Alter von 4 Jahren an einer dem Patienten unbekannten Krankheit. Pat. hat als Kind Masern und Röteln und im Alter von 9 Jahren einen leichten Typhus durchgemacht. Im Alter von 13 Jahren trat bei ihm eine Anschwellung der Lymphdrüsen am Hals und im Gesicht auf. Allmählich entwickelten sich auch Drüsenanschwellungen an vielen Stellen des Körpers. Pat. wurde deshalb in ein Berliner Krankenhaus aufgenommen. Zu dieser Zeit sollen die einzelnen Drüsen walnußgroß gewesen sein. Eine Veränderung des Blutes soll nicht gefunden worden sein. Die bei dem Patienten eingeleitete Arsenkur brachte keine Besserung. Erst später bildeten sich die Drüsen langsam zurück.

Sein jetziges Leiden begann im 18. Lebensjahre (1897) mit Verstopfung der Nase und Gesichtsröte, die über das ganze Gesicht wegging. Die Roseanfälle wiederholten sich sehr oft und die Nase blieb schließlich rot und verdickte sich, war aber nie schmerzhaft. Sie blieb andauernd verstopft, so daß Pat. keine Luft bekam. Ende 1898 begab er sich in Behandlung eines Nasenspezialisten, welcher die Affektion für Lues hielt. Pat. machte eine Schmierkur von 6 Wochen und bekam gleichzeitig Jodkali. Eine Besserung trat unter dieser Behandlung nicht ein. Ein Chirurg stellte Anfang 1899 fest, daß eine Knochenhautentzündung des Nasenbeins vorläge, hielt aber eine Operation nicht für nötig. Inzwischen wieder häufige Roseanfälle. 1901 wurde die Diagnose auf Lupus gestellt, die Affektion hatte sich inzwischen auch auf die Wangen ausgebreitet, und es wurde eine Tuberkulinbehandlung in den nächsten 5 Monaten durchgeführt. Pat. bekam jeden zweiten Tag eine Spritze, Fieber trat nie ein und das Gesicht zeigte nie eine Schwellung. Eine Besserung trat nicht ein, sondern die Krankheit dehnte sich unter dieser Behandlung noch auf die Lippen aus. Im Jahre 1902 wurde Pat. einer Finsenbehandlung unterworfen und wurde in einem Zeitraum von 180 Tagen fast täglich 2 Stunden belichtet.

Unter der Finsenbehandlung wurde insofern eine Beeinflussung der Krankheit erreicht, als die Schwellung des Gesichtes zurückging und die Affektion zunächst keine weiteren Fortschritte machte. Von einer Heilung

---

¹⁾ Der Fall ist inzwischen in der Breslauer Klinik wieder aufgenommen worden. Das Leiden hat sich inzwischen bedeutend verschlimmert, namentlich an Ohren und Nase und es sind jetzt sogenannte Lupusknötchen entstanden. Selbst auf 10 mg Alt-Tuberkulin trat keine örtliche Reaktion ein. Tuberkelbazillen sind bisher nicht gefunden worden. Die Tierexperimente lassen wegen der Kürze der Zeit noch keinen Schluß zu.

war aber keine Rede. Pat. erhielt nun Chinin täglich viermal 0·5, äußerlich wurde er 3 Monate mit Schälpaste behandelt. Auch diese Kur hatte keinen Erfolg. Inzwischen trat wieder eine heftige Rose ein, die diesmal bis auf den behaarten Kopf überging, so daß an beiden Schläfen Haar-
ausfall sich einstellte, und etwa 3—4 Wochen dauerte. Als die Rose zurückging, sah man, daß neue Herde aufgetreten waren oberhalb der linken Oberlippe. Später wurde eine neu auftretende Stelle an der Stirn mit dem Paquelin ausgebrannt und die Stelle oberhalb der rechten Oberlippe mit roter Arsenpaste behandelt. Eine wirkliche Besserung der behandelten Stelle, die ganz tief eingefressen war, trat nicht ein, der Zustand war derselbe, wie vor der Arsenbehandlung.

Pat. hat im ganzen ungefähr 30mal die Rose oder wenigstens rosenartige Anschwellung des Gesichtes gehabt.

Status (17./IX. 1903): Pat. ist ziemlich schwächlich und grazil gebaut, ist aber sonst kräftig und arbeitsfähig.

Nase und Gesicht (s. Moulage Nr. 762 der Breslauer Klinik) sind von einem Ausschlag herdweise befallen. Die Nase ist von der Spitze bis zur Wurzel mit Ausnahme der an die Nasolabialfalte angrenzenden Teile der Nasenflügel diffus gerötet und geschwollen, der Knochen besonders auf dem Rücken deutlich verdickt. Die Farbe ist dunkelvioletrot. Aus der Rötung heben sich einzelne Gefäßweiterungen deutlich hervor. Die geschwollenen Stellen überragen ziemlich erheblich die normale Hautoberfläche. In die gesunde Umgebung gehen die erkrankten Teile ohne Erhebung über, nur an der Nasenwurzel ist ein deutlich erhabener Rand vorhanden. Dieser Wall ist mit Krusten bedeckt, während die übrige Nase gut epithelisiert und mit einer glänzenden Haut überkleidet ist.

Auf beiden Wangen sitzen symmetrisch unterhalb der Augenlider mit den Veränderungen an der Nase zusammenhängende 5markstückgroße Herde, welche ebenfalls blaurötlich verfärbt sind, wenn auch nicht so intensiv wie die Nase, und allmählich in das Gesunde übergehen.

Zwischen dem Herd auf der rechten Wange und dem rechten Kieferwinkel befindet sich eine gleichfalls etwa 5markstückgroße Stelle von derselben Farbe, leicht erhaben und ohne scharfe Begrenzung.

Zwischen rechtem Nasenflügel und rechtem Mundwinkel findet sich ein pfennigstückgroßer Herd, erhaben, blaurot verfärbt, mit wallartigen Rändern und scharf abgesetzt von der Umgebung; unterhalb des linken Nasenflügels drei isolierte linsen- bis erbsengroße Knoten, scharf abgesetzt, ziemlich derb und mehr braunrot.

Ferner sitzt noch ein kleiner, etwa erbsengroßer Herd außerhalb der linken Augenbraue ohne scharfen Rand und wenig erhaben.

Alle Herde sind ziemlich derb und man fühlt an allen, daß die Infiltration ziemlich weit bis in das subkutane Gewebe reicht. Bei der Palpation ist eine scharfe Abgrenzung nach dem Gesunden zu nicht festzustellen. In diesen Herden sitzen nun verstreut typische Lupusknötchen, die sich als solche durch ihre

Weichheit, durch ihre Farbe und durch das Zurückbleiben eines bräunlichen Pigmentfleckes bei Glasdruck erweisen. Nur sind sie teils viel kleiner, etwa stecknadelspitzgroß.

Im Naseninneren wurden zu beiden Seiten des Septum kleine Epitheldefekte festgestellt, die aber nicht für tuberkulöse angesehen werden konnten.

Ferner bestand eine geringe Schwellung in der Interarytaenoid-Gegend.

Die inneren Organe sind ohne Veränderungen, namentlich ist an den Lungen nichts Verdächtiges zu finden. Dagegen sind fast alle Lymphdrüsen (Cervical-, Submaxillar-, Occipital-, Axillar-, Cubital-, Inguinal-) vergrößert. In der Inguinalgegend sind z. B. einzelne walnußgroß. Sie sind nicht hart und bei Druck nur wenig empfindlich.

Urin ohne Eiweiß und Zucker.

Blutbefund ohne Besonderheiten.

Aus dem weiteren Verlauf ist folgendes hervorzuheben:

Auf $\frac{1}{2}$ und 2 mg Alt-Tuberkulin keine Reaktion, auf 5 mg deutliche örtliche Reaktion ohne Fiebersteigerung.

Sämtliche Stellen werden mehrere Male mit der Finsen-Reyn-Lampe durchbestrahlt. In der Reaktionszeit entlassen.

7./XII. 1903. Pat. kommt wieder zur Nachprüfung der Finsenbehandlung durch Tuberkulin. Auf 1 mg Alt-Tuberkulin keine allgemeine, aber deutliche örtliche Reaktion. Finsenbehandlung.

Die Finsenbehandlung hatte bei dem Patienten keinen besonderen Erfolg. Nach Ablauf der Finsenreaktion nahm zwar die Schwellung etwas ab, aber an dem eigentlichen Krankheitsprozeß wurde nicht viel geändert.

Die Affektion ändert sich im Laufe des nächsten Jahres wenig oder gar nicht. Eine erneute Nachprüfung mit Alt-Tuberkulin ergab, daß auf 5 und 10 mg nur geringe allgemeine Reaktion (37·6) eintrat, während sich die Herde sämtlich in der Reaktionszeit änderten, sie schwellen an und röteten sich deutlich. Also war eine sichere örtliche Reaktion vorhanden.

Am 20./X. 1904 wurde aus der Wange ein Stück excidiert. Die Hälfte wurde zu Tierexperimenten, die andere zur mikroskopischen Untersuchung verwandt.

Im Oktober 1905 hatte Pat. ein eigenes Geschäft eröffnen wollen. Dieses Unternehmen mißlang ihm und er wurde in der Breslauer Klinik wieder als Schreiber beschäftigt. Sein Verhalten war durchaus normal, nur war er ab und zu etwas gereizt. Am 24./X. war er auffallend still. Abends ist er noch ohne Hilfe nach Hause gegangen, fühlte sich aber sehr matt und bekam in der Nacht mehrere Male Erbrechen. Am 25./X. nahm er nichts zu sich, war benommen, erkannte seine Umgebung nicht und klagte über Schmerzen. Pat. wurde in der Klinik aufgenommen. Er war sehr unruhig, wollte aufstehen, war über Ort und Zeit nicht orientiert. Die Untersuchung der inneren Organe ergab an Herz und Lungen

nichts besonderes. Bei Druck auf den Leib klagte er über Schmerzen, palpatorisch ließ sich aber nichts nachweisen.

Dagegen waren die Drüsen in der Inguinalbeuge, die Cercival-, Occipital-, Axillar- und Cubitaldrüsen viel stärker als sonst geschwollen. Auf die Frage, ob er Schmerzen habe, zeigte er stets auf den Leib (Mesenterialdrüsen?) und auf die Drüsen.

Widal negativ.

Nase, Ohren und Augen ohne Befund.

Temperatur: 37.5.

27./X. 1905: Keine Änderung, eher Zunahme der Benommenheit.

28./X. 1905: Pat. springt in einem unbewachten Augenblick aus dem Fenster der ersten Etage. Sofort nachher hört die Benommenheit auf und Pat. ist völlig orientiert. Keine inneren Verletzungen. Fraktur des linken Olekranon und eingekeilte Fraktur des linken Schenkelhalses.

In den nächsten Tagen Temperatursteigerungen bis 39. Allgemeinbefinden bleibt dauernd gut. Die Frakturen heilten unter orthopädischer Behandlung gut.

Psychiatrische Diagnose: Epileptischer Dämmerzustand.

Die Gesichtsaffektion hatte sich bis April 1906 fast gar nicht verändert. Nur zeitweise besserte sie sich etwas, aber dann schwellen die Stellen wieder mehr an und es bildeten sich fortwährend neue Krusten, welche unter verschiedenfacher Salbenbehandlung nicht beeinflusst wurden. Am besten bewährte sich noch weiße Präzipitatsalbe. Ebenso hatte er weiter unter Krustenbildung in der Nase zu leiden, so daß dauernde Spülungen und Tamponade mit Salbe notwendig war.

Von dem exidierten Stück wurde die eine Hälfte sorgfältig, so gut es ging, steril zerkleinert und im Achatmörser verrieben, und dieser Brei wurde 2 Meerschweinchen intraperitoneal in Äthernarkose und durch einen kleinen Laparotomieschnitt eingebracht. Beide Tiere starben am Ende der zweiten oder dritten Woche an Pneumonie. Die genaueste Untersuchung ergab keinerlei Anhaltspunkte für Tuberkulose.

Zusammenfassung: 24jähriger Kaufmann, erblich nicht belastet, erkrankt in seinem 13. Jahr an einer Anschwellung der Lymphdrüsen, die seit dieser Zeit immer vergrößert geblieben sind. In seinem 18. Jahr stellt sich eine Verstopfung der Nase ein, an welche sich Gesichtsröte anschloß, die seitdem etwa 30mal rezidierte. In seinem 20. Jahr hat sich das Nasenleiden so ausgebreitet, daß die Diagnose Lupus gestellt wurde. Allmähliche weitere Ausbreitung trotz rationeller Therapie. Die Untersuchung bei der Aufnahme ergab: blaurote derbe Schwellung der Nase und ebensolche Herde verstreut im Gesicht. In diesen Herden typische Lupusknoten. Schleimhaut ohne besondere Veränderungen.

Die Herde reagieren deutlich auf Einspritzungen von Alt-Tuberkulin, reagierten nicht auf Quecksilber, Jod.

Die mikroskopische Untersuchung spricht für Tuberkulose. Tierexperimente ergeben kein eindeutiges Resultat.

Die Krankheit schreitet langsam fort.

Was das klinische Bild bei den 3 mitgeteilten Fällen anbelangt, so wären folgende Besonderheiten zu erwähnen.

Fall I und II stellen den anscheinend reinen und unkomplizierten Typus der Krankheit dar, sie gleichen sich fast vollständig in der Verteilung der Herde, in dem außerordentlich chronischen Verlauf der Affektion, in der Beteiligung der Knochen und dem Ausbleiben einer örtlichen Tuberkulinreaktion. Ebenso waren bei beiden Fällen Substanzverluste an derselben Stelle, nämlich an der Nasenspitze vorhanden. Andererseits stimmen Fall I und III in einem merkwürdigen Symptom der allgemeinen Drüsenschwellung überein. Fall I unterscheidet sich aber von II und III durch das Fehlen typischer Lupusknötchen.

Das Auftreten von Geschwürsbildungen oder Untergang von Gewebe ist bereits von verschiedenen Seiten beobachtet worden. So berichtet Besnier von wirklichen Substanzverlusten, die mit Narben ausheilten. Ebenso Tenneson von langdauernden Ulzerationen und von Lupusknötchen, die sich zur Narbe fortentwickelt haben. Lenglet macht darauf aufmerksam, daß er an den Händen sehr oft Geschwüre oder Narben beobachtet habe, die aber mehr denen bei Tuberkuliden als bei echtem Lupus ähnlich sehen. Die bei Fall I und II vorhandenen Gewebsverluste an der Nasenspitze trugen keinen besonders ausgeprägten Charakter und sahen vor allen Dingen nicht tuberkulösen Geschwüren ähnlich.

Einen ebenso unbestimmten Charakter haben die Veränderungen der Schleimhaut bei Fall I und III, auch sie waren nicht einmal verdächtig auf Tuberkulose. Dagegen schreibt Möller in seinem Fall von Infiltrationen und Ulzerationen der Nasenschleimhaut, „welche offenbar lupöser Natur sind“.

Die Veränderungen an den Knochen tragen den Charakter periostaler Verdickungen, welche allerdings auch zur Zerstörung (Fall I) und zur Aufhellung (Fall II) der Knochensubstanz geführt haben. Ebenso war in Fall III eine periostale Verdickung des Nasenbeins vorhanden.

Fall II zeigte noch in folgenden Symptomen eine Besonderheit, worauf schon Jarisch und Kreibich bei ihrem Fall I hingewiesen haben, daß die Herde bei Druck aber auch spontan außerordentlich schmerzhaft waren.

Ob die bei Fall I und III vorhandenen Drüenschwellungen mit der Krankheit in einem ursächlichen Zusammenhange stehen, läßt sich zur Zeit nicht entscheiden, da bisher Angaben in der Literatur darüber fehlen. Sie treten aber bei Fall III so stark in den Vordergrund, daß man an einen Zusammenhang glauben muß.

Die Ergebnisse der histologischen Untersuchung von Fall II und III bespreche ich im Zusammenhang, weil ich wesentliche Unterschiede nicht habe feststellen können. Es standen zur Verfügung von Fall II Stücke vom linken Oberarm, von der Wange, vom Augenlid und vom rechten Ohr, vom Fall III ein Stück vom Rande eines Herdes auf der Wange, welcher derb-weich und blaurot verfärbt und mit einigen Lupusknötchen durchsetzt war.

Hauptsächlich im Stratum reticulare und spärlich auch im Fettgewebe sitzen meist ziemlich scharf begrenzte Herde. Bei Fall III ist die Begrenzung nicht so scharf und an manchen Herden dehnen sich die Veränderungen ganz unregelmäßig in Form von schmalen Ausläufern aus. Nach der Epidermis zu nehmen die Veränderungen ab, so daß ein schmaler Streifen unter ihr fast ganz frei bleibt. Nur an einigen Stellen ziehen die Herde an Gefäßen und Follikeln in schmalen länglichen Zügen bis an sie heran.

Die Herde setzen sich zusammen aus kleinen Infiltrations-, epithelioiden und Riesen-Zellen, ferner aus teils erhaltenen, teils zerstörten Gefäßen, Follikeln und Schweißdrüsen.

Die kleinen, protoplasmaarmen Infiltrationszellen haben einen rundlichen, stark färbbaren Kern und sitzen zahlreicher an der Peripherie, während in der Mitte die epithelioiden Zellen vorwiegen. In einigen Herden wird der Rand fast nur von diesen kleinen Infiltrationszellen, die Mitte von den epithelioiden Zellen gebildet. An den anderen Herden

ist diese Art der Verteilung nicht so ausgeprägt. Im allgemeinen sind bei Fall II die Infiltrationszellen spärlicher.

Riesenzellen sind bei Fall II in geringer, bei Fall III in reichlicher Menge und in verschiedenster Größe vorhanden und liegen meist mehr in der Mitte.

Das Bindegewebe ist fast vollständig geschwunden, namentlich wieder in der Mitte, nur an einzelnen Stellen sind noch gequollene, kaum färbbare Züge erhalten und zwar in der Nachbarschaft von ganz oder teilweise erhaltenen Gefäßen.

Die elastischen Fasern sind fast sämtlich zu Grunde gegangen. An den Gefäßen, an den Follikeln und den Schweißdrüsen sind noch Reste von ihnen zu sehen.

Ein Teil der Gefäße ist ebenfalls innerhalb der Herde zerstört, wie man an dem noch nachweisbaren elastischen Fasernetz sehen kann.

Ebenso sind innerhalb der Herde einige Follikel und Schweißdrüsenknäuel im Untergang begriffen oder bereits fast ganz zerstört.

In der Mitte einiger Herde ist bei beiden Fällen eine deutliche Kernarmut festzustellen; einzelne Kerne sind stark gebläht und sehr schwach gefärbt.

Säure- und alkoholfeste Stäbchen konnten ebensowenig wie andere Bakterien nachgewiesen werden.

Die Epidermis ist im großen und ganzen unversehrt geblieben, nur an einigen Stellen reichen die Veränderungen in schmalen Zügen an sie heran. An solchen Stellen ist sie spärlich durchsetzt von kleinen Rundzellen, welche sich auch auf der Oberfläche in flachen Krusten abgelagert haben.

Bei keinem der bisher in der Literatur mitgeteilten Fällen ist eine örtliche Tuberkulinreaktion beobachtet worden. Kreibich berichtet zwar, daß in seinem Fall I die Herde am Vorderarm bei Kompression und namentlich bei den vorgenommenen Tuberkulineinspritzungen in hohem Grade schmerzhaft waren. Es wäre nach meinen Erfahrungen nicht ausgeschlossen, daß die Herde bei einer höheren Dosis auf Tuberkulin reagiert hätten. Denn wir wissen, daß bei manchen

Fällen 1 *mg* nicht genügt. Ferner erwähnt Möller, daß in seinem Fall eine „nicht deutliche Reaktion“ auftrat.

Die oben beschriebenen Fälle I und II haben gezeigt, daß es typische Fälle von Lupus pernio gibt, welche auf genügend hohe Dosen von Alt-Tuberkulin nicht reagieren. Dagegen war bei dem Fall III eine deutliche und unzweifelhafte örtliche Reaktion vorhanden.

Das Ausbleiben der örtlichen Reaktion ist nun kein absolut sicherer Beweis gegen die tuberkulöse Natur eines Leidens. Allerdings kann ich die Ansicht Neissers nur immer wieder bestätigen, daß wir noch keinen sicheren Fall von Tuberkulose der Haut gesehen haben, der nicht schließlich doch auf eine genügend hohe Dosis von Tuberkulin reagiert hätte. Danach wäre also die tuberkulöse Ätiologie des Lupus pernio stark anzuzweifeln. Bei der Ätiologie soll auf diese Frage noch zurückgekommen werden.

Die Tierexperimente haben, wie schon mitgeteilt, keinen Anhalt für oder gegen Tuberkulose ergeben. Ob die Tatsache, daß alle Tiere an einer Pneumonie gestorben sind, sich irgendwie verwerten läßt, kann ich nicht entscheiden, da eine genaue bakteriologische Untersuchung der gestorbenen Tiere nicht vorgenommen wurde. Es ist aber nicht zu erwarten, daß dadurch die Ätiologie dieser Krankheit geklärt worden wäre.

Trotzdem, wie schon gesagt, das klinische Bild des Lupus pernio eigentlich als klar und abgeschlossen gelten kann, ist meiner Ansicht nach die Frage nach der Ätiologie noch in keiner Weise geklärt.

Unter Berücksichtigung aller bekannten Tatsachen sprechen folgende für die tuberkulöse Natur des Leidens.

1. Der histologische Bau ist ganz und gar lupusähnlich. Die dagegen geltend gemachten Unterschiede, daß bei Lupus pernio die Herde scharf begrenzt seien, Riesenzellen und zentrale Nekrose fehlten, sind nicht mehr aufrecht zu halten. So habe ich jetzt erst wieder bei mehreren sicheren Fällen von Lupus vulgaris ebenso scharf begrenzte Herde gefunden. Ferner habe ich in Fall II, der als sicherer Typus eines

reinen Lupus pernio gelten kann, hinreichende Mengen von Riesenzellen gefunden. Auch die zentrale Nekrose sehen wir in Fall II und III wenigstens vorbereitet und gerade die typischen Fälle I und II beweisen, daß es zu Gewebsuntergang (Nasenspitze und Knochen) kommen kann.

2. Das Auftreten von Lupusknötchen, wie es auch von Jadasson in einer Reihe von Fällen beobachtet worden ist, kann wenigstens so gedeutet werden, daß sich der Lupus pernio zu einer echten Hauttuberkulose fortentwickelt.

3. Die örtliche Reaktion, welche bisher von Möller als nicht deutlich beobachtet worden ist, ist in Fall III sicher vorhanden gewesen.

4. Der chronische Verlauf der Krankheit, das Auftreten von Nekrosen (Sokolow), Fistelbildungen (Kreibich) und die Einschmelzung von Knochensubstanz treten unter einer Form auf, wie sie bei der Skrofulotuberkulose vorkommt.

Diese Tatsachen sind nun meiner Ansicht nicht geeignet, um die tuberkulöse Natur des Lupus pernio unbedingt zu beweisen. Um Punkt 4 zuerst zu besprechen, so wäre es ohne weiteres denkbar, daß trotz der klinischen Ähnlichkeit mit Tuberkulose eine andere chronische Krankheit vorliegt. Ebenso kann der histologische Bau nicht als absolut beweisend für Tuberkulose gelten. Jadassohn hat eben erst wieder (Mracek) darauf hingewiesen, daß sich bei den klinisch tuberkuloiden Erscheinungsformen der Lues vorzugsweise nicht bloß Riesenzellen, sondern selbst tuberkelähnliche Ansammlungen, zum Teil selbst mit zentraler Nekrose finden. Auch bei Lepra sind ähnliche oder gar gleiche Veränderungen nachgewiesen.

Deshalb kann man aus solchen mikroskopischen Befunden auf die tuberkulöse Natur des Lupus pernio keinen sicheren Schluß ziehen.

Was das Auftreten von Lupusknötchen anbelangt, so kann diese Tatsache ebenfalls nicht als absolut beweisend für die tuberkulöse Natur betrachtet werden. Denn erstens treten

sie nicht in jedem Fall auf. Möller hat sie nicht gesehen und in meinem Fall I sind dieselben ebenfalls nicht vorhanden gewesen. Dagegen ließe sich nun einwenden, daß die Krankheit bei Fall I noch nicht lange genug bestanden hätte. Außerdem kann man dem Einwurf, daß die Gewebsveränderungen nicht oberflächlich genug gesessen haben, dadurch begegnen, daß ja gerade im Fall I Substanzverluste an der Nasenspitze vorhanden waren, also der Prozeß bis an die Oberfläche vorgedrungen ist, was auch die mikroskopische Untersuchung bestätigt.

Schließlich kann das Vorhandensein von sogenannten Lupusknötchen an und für sich kein Beweis sein für die tuberkulöse Natur einer Krankheit. Denn durch Beobachtungen Langs und besonders Jadassohns ist nachgewiesen, daß solche „Lupusknötchen“ nicht so selten bei Lues und auch bei Lepra (Jadassohn) vorkommen. Jadassohn hat sogar feststellen können, daß solche lupoiden Herde bei Lues auch in ihrem Aufbau tuberkuloseähnlich sind. Damit wäre diesem klinischen Symptom seine Spezifität genommen.

Allerdings ist es trotzdem auffallend, daß die Lupusknötchen so häufig beim Lupus pernio beobachtet sind. Das würde doch dafür sprechen, daß sich Lupus pernio zu einer echten Hauttuberkulose fortentwickeln kann. Jedenfalls hindert uns zunächst dieses häufige Vorkommen daran, die Tuberkulose als eine Komplikation des Lupus pernio aufzufassen.

Die örtliche Reaktion nach Alt-Tuberkulin im Fall III würde nun meiner Ansicht nach die tuberkulöse Ätiologie des Lupus pernio absolut sicher stellen, wenn ich auch hier nicht die Einschränkung machen müßte, daß wir es hier mit einer Mischung von Lupus pernio und Lupus vulgaris zu tun haben. Selbst wenn ich das Ausbleiben der örtlichen Reaktion bei den Fällen von Kreibich aus den oben angeführten Gründen nicht berücksichtige, so ist wenigstens für Fall I und II durch genügend hohe Dosen von Alt-Tuberkulin nachgewiesen, daß typische und reine Fälle von Lupus pernio auf Tuberkulin nicht reagieren. Diese Tatsachen allein würden nach meinen bisherigen Erfahrungen, in Übereinstimmung mit denen Neissers, genügen, um berechtigte Zweifel an der tuberkulösen Natur zu hegen.

Von den drei Forderungen, welche wir stellen müssen, um die tuberkulöse Natur einer Krankheit als bewiesen anzusehen, ist also nur eine, nämlich die örtliche Reaktion auf Alt-Tuberkulin, und auch diese nur unzulänglich erfüllt. Die beiden anderen, Nachweise von Bazillen und positiver Ausfall von Tierexperimenten, fehlen.

Aus allen eben geschilderten Bedenken kann ich also die Ansicht derer nicht teilen, welche den Lupus pernio für eine echte Hauttuberkulose halten, sondern schließe mich der Auffassung Kreibichs an, welcher den Lupus pernio als typisches Krankheitsbild den übrigen Formen der bewiesenen oder vermuteten Hauttuberkulosen anreihet.

Literatur.

1. Besnier, Réunion clin. des Méd. de l'hôp. Saint. Louis 1888/89, p. 82—85.
    - Iconographie: Le musée de l'hôp. St. Louis. Tafel 35.
    - Annal. de Dermat. et de Syph. 1889, p. 333.
    - Traduction française de Kaposi. 2. édit. 1889. T. II., p. 260.
  2. Jadassohn. Handbuch d. Hautkrank. Heraus. v. Mrazek. Bd. IV., p. 177 ff.
  3. Jarisch. Lehrbuch. 1900.
    - V. Kongr. d. Deutschen dermat. Ges.
  4. Kreibich. Archiv f. Derm. u. Syph. Bd. LXXI, p. 1.
  5. Lenglet. La pratique dermatolog. III., p. 277.
  6. Möller. M. f. p. D. Bd. XLII, p. 160.
  7. Neisser. Die tuberkulösen Hauterkrankungen. Deutsche Klinik. Bd. X., Abt. 2, p. 160.
  8. Rille. Lehrbuch d. Hautkrankheiten. 1902.
  9. Sokolow. Russki Schurnal 1904. s. Archiv Bd. LXXVII, p. 440.
  10. Tenneson. Iconographie: Le musée de l'hôp. St. Louis. Tafel 18, 1892.
    - Bulletin de la Soc. franç. de Derm. et de Syph. 1892, p. 417.
-