V. Aus der medicinischen Universitätspoliklinik
in Leipzig.
**Einige casuistische Beiträge zur Kenntniss
der Sklerodermie.**

Von Privatdocenten Dr. L. Friedheim

Assistenzarzt für Haut- und Geschlechtskrankheiten an der Poliklinik.

Wenn ich über einige Fälle von Sklerodermie berichte, so bin ich mir wohl bewusst, dass zu der als gewissermaassen typisch bekannten Symptomatologie der verschiedenen Formen jener Krankheit dieselben nichts überraschendes oder auch nur neues hinzufügen. Die Unsicherheit aber unserer ätiologischen Kenntnisse lässt es gleichwohl wünschenswerth, ja nothwendig erscheinen, dass jeder einzelne Fall in seinen wesentlichen Grundzügen zur Kenntniss gelange, um zu etwaigen Schlussfolgerungen beitragen zu können, welche ihrerseits die ursächlichen Momente der Sklerodermie nach irgend einer Seite hin aufzuhellen vermöchten.

Fall 1. Im ersten Falle ist die Patientin, Fräulein R., ein sehr kräftiges, blühendes und vollkommen gesundes 18jähriges Mädchen. Im Verlaufe von 1½ Jahren ist es auf der Haut der rechten Wange zu Veränderungen gekommen, welche zur Bildung eines 3 cm langen und 2½ cm hohen weissen Fleckens geführt hatten. Die Form desselben war eine nahezu ovale, so dass er mit seiner grössten Ausdehnung vom hinteren Theile der rechten Wange bis nach unten zur rechten Mundwinkelgegend sich hinzog. Die genannte Partie der veränderten Haut machte einen exquisit narbigen Eindruck; ihre Oberfläche war gleichmässig glatt, weiss und glänzend, ungefähr noch innerhalb des Niveaus der umgebenden Haut verlaufend. Eine deutliche gebräunte Randzone, ihrerseits ziemlich regelmässig contourirt und etwa ½ cm breit, zog sich bandartig um jene weisse Partie herum. In der weiteren Umgebung fanden sich namentlich nach oben zu zahlreiche kleine linsengrosse weissliche Flecke, indessen von einer weniger gleichmässigen Glätte und von weniger intensivem Glanze. Die zwischen jenen kleinen Flecken liegende Haut machte einen leicht entzündlichen Eindruck; sie war im ganzen lebhafter geröthet als die Haut der linken Wange, hier und dort leicht schillernd und mit schwach lividem Farbenton.

Die Palpation der Haut ergab nur an der zuerst beschriebenen und am meisten ausgedehnten Veränderung das Gefühl einer narbenartigen Glätte. Hier gab auch die Patientin selbst — als einziges ihr lästiges subjectives Symptom — ein starkes Spannungsgefühl an. Es fehlten Veränderungen der Temperaturempfindung wie der Sensibilität; über eine Anomalie der Talg- und Schweisssecretion liess sich gleichfalls nichts ermitteln. Irgendwie auffällige Erscheinungen an der gesamten übrigen Körperoberfläche sowie an den sichtbaren Schleimhäuten fehlten durchaus.

Das interessanteste dieses Falles liegt in der Halbseitigkeit der Affection. Halbseitige Localisation des Skleroderma ist zwar keine neue Beobachtung, immerhin aber eine seltene Form der Krankheit. Wir finden sie von Hutchinson¹⁾ beschrieben; Kaposi²⁾ erwähnt mehrere derartige Fälle; Nettleship und Higgins führen sie gleichfalls an. Die halbseitige Localisation des Skleroderma speciell auf der Haut des Gesichts erhielt noch ein erhöhtes Interesse, als Hallopeau und Grasset dieselbe zusammen mit Hemiatrophia faciei progressiva erwähnten. Weitere Beobachtungen von Eulenburg³⁾ und Gibonet⁴⁾ haben diese Complication in noch bemerkenswertherer Weise hervorgehoben. Auch unser Fall erinnerte auf das lebhafteste an eine solche bis zu einem gewissen Grade, indem die eigenthümliche Verziehung des Gesichts ein sehr ähnliches Bild vortäuschte: durch die Spannung der sklerosirten Haut war der Unterkiefer aus seiner normalen Lage herausgedrängt und von unten links nach oben rechts, d. h. nach der Seite des Skleroderma hin, verschoben, so dass das Gesicht ein unsymmetrisches und in seinem unteren Theile durchaus schiefes Bild gewährte und somit auf der ursprünglich gesunden Seite eine Pseudohemiatrophia vorzuliegen schien. Wesentlich wichtiger ist wohl in unserem Falle die Frage der Uebereinstimmung mit dem Verlaufe analoger Nervenfasern. Eine solche ist hier ohne Zweifel gegeben: das Skleroderma der Wange scheint offenbar Verzweigungen des zweiten und dritten Trigeminusastes zu entsprechen. Wenngleich von hohem Interesse, so liegt jedoch auch hierin nichts neues: Fälle von Kaposi, Hutchinson und einigen anderen Autoren haben hier und da gleiches und ähnliches gezeigt. Auch nach der ätiologischen Seite hin darf man diese Congruenz nur indirekt und nur mit sehr grosser Reserve verwerthen, da die Gefässe den Nerven in ihrem Verlaufe mit grosser Regelmässigkeit folgen.

Fall 2. Im zweiten Falle, der mir durch die Liebesswürdigkeit des Herrn Professor Kölliker überwiesen worden ist, handelt es sich wiederum um eine weibliche Kranke. Frau K. . . ., zur Zeit im 32. Lebensjahre, ist seit neun Jahren verheirathet und Mutter dreier gesunder Kinder. Infolge eines Abortes hat die Frau im letzten Jahre an starken Blutungen gelitten. Seit 1½ Jahren klagt die Frau über Frösteln im linken Beine

¹⁾ Lectures of clinical surgery. London 1879, p. 314.

²⁾ Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten. IV. Aufl., p. 646.

³⁾ Zeitschrift f. klinische Medicin, 1883, V, No. 4.

⁴⁾ On Histology and Pathology of Morphaea. Arch. of Dermatol. 1879, p. 54.

und über spannende Schmerzen im linken Knie bei scharfen Winden. Von ihrem Hausarzte ist sie vor $\frac{1}{2}$ Jahre an einer linksseitigen Vereiterung der Regio cruralis operativ behandelt worden.

Die Frau ist jetzt ausserordentlich anämisch, von etwas grazilem Knochenbau und sehr mager. An der ganzen Aussenfläche des linken Knies bis zur unteren Grenze vom mittleren Drittel des Oberschenkels — gleichfalls vorwiegend an der äusseren Fläche — ist die Haut rau. Die Rauigkeit der Haut ist am stärksten in der Kniebeuge entwickelt. Nach der Vorderfläche des Oberschenkels zu findet ein Uebergang statt in eine atrophische, trockene, glänzende, gleichsam wie zerknittert erscheinende Haut. Inmitten der Rauigkeit verläuft nach hinten und oben im unteren Drittel des Oberschenkels, und zwar an seiner Aussenfläche ein etwa markstückgrosser rötlicher Fleck, der das Niveau der Haut deutlich überragt; ein zweiter solcher Fleck, weniger erhaben, weniger deutlich contourirt und von ähnlichen kleineren umgeben befindet sich an der gleichfalls sehr rauhen Aussenfläche des linken Knies. Hier ist die Haut deutlich auf der Unterfläche fixirt. Die Farbe der erkrankten Haut ist im ganzen narbenartig, weisslich, ohne besonderen Glanz mit leicht lividem Farbenton. Die Bewegungen im linken Kniegelenk sind in Bezug auf Leichtigkeit wie auf Umfänglichkeit entschieden beschränkt. Die Haut ist hier überall — mit Ausnahme jener wenigen, leicht entzündlich veränderten Flecke — atrophisch. Auf dem rechten Knie ist die Haut gleichfalls abnorm trocken und rau, auch schilfernd; deutliche Zeichen einer wesentlicheren Atrophie fehlen jedoch hier. Krankhaft verändert ist die Haut beider Füsse: auf dem Rücken des linken Fusses zieht sich oberhalb des Talus gürtelartig eine quergerichtete, 2 cm breite, deutlich atrophische Hautzone hin, während die Gegend des dritten linken Metatarsus ein weisser, ebenfalls atrophischer Fleck von wenig mehr als Linsengrösse einnimmt. Beide derartig veränderte Hautpartien sind von wenig charakteristischen bräunlichen, theils diffusen, theils gefleckten Pigmentirungen umgeben. Ueber dem rechten Knöchel ist die Haut lebhaft geröthet, von unten bis zur halben Höhe des Malleolus externus stark schilfernd. Dahingegen ist vollkommen intact die Haut des Kopfes und des Gesichts, ebenso die sichtbaren Schleimhäute. Auch die Haut des Rumpfes war zur Zeit verhältnissmässig verschont geblieben: nur auf der Haut des Rückens, in der Höhe des unteren Scapularwinkels, links von der Mittellinie, zieht sich von oben nach unten ein $4\frac{1}{2}$ cm langer und circa 2 cm breiter, weisser, erhabener, roth contourirter, entschieden sklerotischer Fleck hin. Die gesammte sonstige Oberfläche des Rumpfes entbehrte jeglicher Abnormität.

Die elektrische Untersuchung hatte keine Veränderungen ergeben, der Leitungswiderstand der Haut bot weder eine charakteristische Erhöhung noch Herabsetzung dar, während die Untersuchung des Blutes eine mässige, noch nicht verwertbare Herabsetzung des Hämoglobingehalts aufwies bei gleichzeitig vollkommen normalen Zahlenverhältnissen, Volumgrössen und Formen der rothen wie der weissen Blutkörper.

Die Behandlung der Kranken bestand in kräftigen warmen Bädern, continuirlicher Einfettung mit milden Salben und lokaler vorsichtiger Faradisation.

Zwei Wochen nach der ersten Untersuchung bildete sich an der lateralen Seite des linken Knies ein entzündlicher Process aus mit deutlich erhabener, scharf abgegrenzter Infiltration und centraler Fluctuation, der unter expectativer Behandlung schon nach vier Tagen sich umwandelte in ein etwa thalergrosses flaches Geschwür von scharfer Umrandung, leicht speckigem Belage und geringer Secretion. Der Zerfall des Geschwürs steigerte sich sehr stark; Umschläge mit 2% essigsaurer Thonerde sowie eine 5% Jodoformsalbe brachten es alsdann nach nahezu zwei Wochen zur Verheilung. Auf der Höhe des Processes war das Geschwür unregelmässig begrenzt, seine Oberfläche dunkel, missfarbig, entschieden nekrotisirend. Es lag nun die Vermuthung sehr nahe, dass auch jene anamnestisch erwähnte Vereiterung der Regio cruralis einen analogen Process dargestellt hatte. Die Art der Vernarbung war an beiden Stellen sehr ähnlich: straff zusammengezogen, glatt, eingesunken gegenüber der Umgebung, peripher dunkel pigmentirt.

Hinsichtlich eben dieser Geschwürsbildung ist es wohl angezeigt, an einen weiteren Fall von Sklerodermie zu erinnern, der auf dem Dermatologen-Congress zu Leipzig 1891 von mir demonstriert und in dem Archiv für Dermatologie und Syphilis von mir publicirt worden ist. Das zarte Kindesalter war hier bereits von besonderem Interesse.

„Es handelt sich um ein $3\frac{1}{2}$ jähriges Kind ohne jegliche hereditäre Beanlagung. Nach Ablauf des zweiten Lebensjahres hatten sich auf der Bauchhaut rechts fleckenweise Entfärbungen derselben gebildet, welche eine gewisse Starrheit und Trockenheit, sowie einen weissschimmernden Glanz annahmen und sich sehr rasch vergrösserten. Als ich im Frühjahr das Kind zum ersten male in der Universitätspoliklinik untersuchte, fand ich dasselbe blühend, wohlgenährt; von der unteren rechten achten Rippe an zog sich unterhalb der Axillargegend eine infiltrierte Fläche, welche oberhalb des Rippenbogens vorn und unmittelbar vor der Axillarlinie hinten abgegrenzt war, bis nahe zum Nabel hin. Dieselbe war glänzend weiss, an ihrer Oberfläche trocken, starr, jeglicher Elasticität entbehrend; in dieselbe waren linsen- bis bohnen-grosse, vorwiegend ovaläre dunkelbraune Flecke eingestreut, welche unterhalb des Niveaus ihrer Umgebung lagen. In der Umgebung der erkrankten Partie war die Haut auffallend dunkel und stumpf, mit allmählicher Abstufung dieser Veränderungen in normale Hautflächen übergehend. In sehr viel geringerem Maasse waren ähnliche Veränderungen auf der Bauchhaut der linken Seite entwickelt.

Das Kind wurde täglich mehrere Stunden gebadet und je einmal täglich mit 5% Naphthol- und 3% Salicylsalbe eingerieben; in den Zwischenzeiten wurde die Haut mit Borsalbe eingefettet gehalten. Es erschien, als ob nach einigen Wochen die Veränderungen nicht weiter um sich gegriffen hätten, die Bauchhaut rechts eine grössere Geschmeidigkeit gewonnen hätte. Als ich in der neunten Woche der Behandlung das Kind wiedersah, war jedoch die Haut hier an einer umschriebenen Stelle schwärzlich verfärbt und verlief rasch zu einem scharfrandigen, gangränescirenden Geschwür, das innerhalb dreier Tage fünfmarkstückgross ward. Gleichzeitig hatten sich die rechtsseitigen Veränderungen bis über das obere äussere Drittel des Oberschenkels ausgedehnt mit einer ausgeprägten Fixation der sklerosirten Haut auf ihrer Unterlage. Unmittelbar vor dem Trochanter major entwickelte sich wenige Tage nach der soeben geschilderten Ausbildung des ersten Geschwürs nach vorheriger Gangränescenz der Haut ein zweites von ganz analogem Charakter. Beide Geschwüre, welche ausserordentlich schmerzhaft waren, missfarbige schmutzige Umrandung und Grund, eine ziemlich reichliche Absonderung aufwiesen, verheilten innerhalb zweier Wochen unter Jodoform und Jodoformsalbenverband mit Hinterlassung rötlicher eingezogener Narben.“

Die übereinstimmende Neigung zu Ulceration und Gangrän lässt sich hier nicht verkennen. Was aber in beiden Fällen besonders überrascht, das ist der frühzeitige Eintritt der Ulceration und ihr so ungemein rascher Uebergang in Gangrän, während sonst, vor allem bei der Sklerodactylie (Sklerodermie des extrémités nach Besnier) derartige Umwandlungen weit langsamer vor sich zu gehen pflegen. Uebereinstimmend war ferner die Vertheilung der Erkrankung in allen drei Fällen auf das weibliche Geschlecht allein. Participirt doch das letztere nach Kaposi zu drei Viertheilen am Skleroderma. Das Kind ging ein Jahr nach Aufnahme von obigem Status marastisch zugrunde, das Befinden der Frau ist zur Zeit noch befriedigend, während über den ersten Fall, der eine auswärtige Patientin betraf, weitere Notizen leider nicht zur Verfügung stehen.