Aus der Klinik für Hautkrankheiten zu Bern.

Ein Fall von Pemphigus acutus mit Hornecystenbildung.

Von

Dr. Martin Behrend,

Volontärarzt.

(Hierzu Taf. XII.)

Obwohl Milieneruptionen nach Ablauf des Pemphigus schon öfters beobachtet sind, so sind doch nur selten, nach dem, was ich in der Literatur gefunden habe, diese Fälle von Pemphigus mit nachfolgender Milienbildung oder Pemphigus successif à Kystes épidermiques der französischen Autoren¹⁾ genauer untersucht worden. Es möchte sich deshalb verlohnen, einen derartigen, genauer untersuchten Fall zu veröffentlichen, der vor längerer Zeit in hiesiger Klinik zur Beobachtung kam und auch in diagnostischer Beziehung manches Interesse darbot.

K. E., Landarbeiter, 21 Jahre. Aufnahme 26./II. 1894.

Anamnese: Pat. war angeblich früher stets gesund, litt vor 3 Jahren 8 Wochen lang an Gelenksrheumatismus, war aber seitdem stets gesund. 3 Wochen vor seiner Aufnahme, 5./II. 1894, erkrankte Pat. plötzlich mit Schüttelfrost und hatte am folgenden Tag ziemlich heftige Schmerzen in beiden Fuss-, im linken Knie- und beiden Hüftgelenken. Am 8./II. liess Pat. sich schröpfen, in der Nacht vom 8./9./II. Schweissausbruch und am 9./II. Auftreten von zahlreichen Blasen, besonders an den Füßen, Oberschenkeln und im Gesicht. Seit dem Auftreten der Blasen sollen die Gelenkschmerzen geschwunden sein, das Allgemeinbefinden gut gewesen sein. Kein Brennen oder Jucken, nur bei Bewegungen waren Schmerzen an den Stellen, an denen die Blasen anklebten. Pat. erhielt vom Arzt, der erst jetzt herbeigeholt wurde, Medicin zum Einnehmen und Pulver zum Einstreuen. Am 19./II. in ein kleineres, auswärtiges Krankenhaus gebracht, wurde Pat. dort

¹⁾ Brocq. Traitement des maladies de la peau. II. A. 1892 p. 609.

mit Salicylstreupulver und Natr. salicyl. behandelt. Pat. gibt an, dass die alten Blasen bald eingetrocknet seien, dass aber immer wieder zahlreiche neue aufgetreten seien. In der Zeit vom 19. bis 26./II., an welchem Tage Pat. in die hiesige Klinik aufgenommen wurde, sollen nach Mittheilung des Arztes keine neuen Blasen aufgetreten sein, auch soll die Temperatur subnormal gewesen sein. Vorher will Pat. auch nie Fieber gehabt haben.

Status (26./II. 1894): Mitteltgrosser, magerer, gracil gebauter Mann. Anämisches Aussehen. Musculatur mässig. Panniculus adiposus gering. Die linke untere Extremität in toto ziemlich stark geschwollen. Auf der Innenseite des Oberschenkels fühlt man bis etwa zur Mitte nach unten entlang den Femoralgefässen einen dicken, derben, nicht druckempfindlichen Strang. Auch am übrigen Bein nirgends Schmerzen.

Die Haut des ganzen Körpers diffus ergriffen von einem symmetrischen Exanthem mit starker Blasenbildung. Frische Blasen heute nur in geringer Anzahl und zwar nur auf der Vorderseite des linken Oberschenkels dicht über dem Knie und auf der Aussenseite des rechten Oberschenkels. Dieselben haben unregelmässige Gestalt, sind linsen- bis 10kreuzerstückgross und erheben sich auf anscheinend normaler Haut. Blasendecke zart und dünn, etwas eingesunken, Inhalt leicht hämorrhagisch-serös. Ausser diesen frischen Blasen an den verschiedensten Stellen des Körpers eine Anzahl Blasen, die im Allgemeinen ebenso beschaffen, aber schon dem Eintrocknen nahe sind.

Die bei weitem grösste Anzahl der Blasen bereits vollständig eingetrocknet. Unter der unverletzten trockenen Blasendecke vielfach der Blaseninhalt zu einer gelb- bis dunkelbraunen Borke eingetrocknet. An anderen Stellen fehlt die Blasendecke, es liegt dann eine intensiv geröthete, nässende, z. Th. blutende Fläche zu Tage, z. Th. ist auch das Blut zu ausgedehnten, rothbraunen Borken eingetrocknet, bes. auf dem Rücken und in der Kreuzbeingegend sieht man mehrere, derartige 5markstück- bis handtellergrösse, nässende resp. blutende Stellen, die dem Pat. bei jeder Bewegung sehr starke Schmerzen verursachen.

An zahlreichen, anderen Stellen, und dies ist besonders an beiden Armen, der Hinterfläche der Beine und an den Fussrücken der Fall, ist die abgehobene Epidermis in grosse, dünne, lamellöse Schuppenmassen verwandelt, welche als solche z. Th. noch der Haut aufliegen, z. Th. sich abgestossen haben; darunter befindet sich eine mehr oder weniger geröthete, mit zarter Epidermis bedeckte Fläche, die nach der Peripherie zu in der Regel noch ringsum von dem Rest der eingetrockneten Blasendecke umgeben ist. Auf dem Fussrücken ist diese Abschuppung so stark, dass hier und dort das Bild der Blätterteigschuppung wie beim Pemphigus foliaceus hervorgerufen wird. Auf der Schleimhaut der Unterlippe befinden sich mehrere excoriirte Stellen mit festsitzendem, eitrigem Belag, sonst Schleimhäute intact.

Da, wo der Process schon seit längerer Zeit abgelaufen ist, zeichnet sich die Epidermis durch eine Zartheit und weisse Färbung aus, im

Gegensatz zu den bisher vom Exanthem verschont gebliebenen, stark pigmentirten Stellen. (Pat. gibt an, immer eine braune Hautfarbe gehabt zu haben.)

Die vom Exanthem freien Hautstellen, besonders auf der Brust und den Armen, zeichnen sich noch dadurch aus, dass schon durch leichtes Kratzen, hie und da schon durch Reiben mit dem Finger die Epidermis sich in Fetzen ablösen lässt, überall eine leicht geröthete, nässende Fläche zurücklassend. Dieser Zustand der Haut — Epidermolysis — erinnert an den Pemphigus foliaceus. Auch der von Neisser¹⁾ beobachtete Fall von Pemphigus mit Milienbildung bot diese Erscheinung dar. Auf dem behaarten Kopf sehr starke Abschuppung. Die fühlbaren Lymphdrüsen nicht geschwollen. Ueber der Aorta I. Ton unrein. Sonst Herztöne normal. Ueber beiden Oberlappen der Lunge eine Anzahl trockner bronchitischer Geräusche. Keine percutorischen Schallunterschiede. — Kein Milztumor. — Urin: eiweissfrei; ohne Saccharum, ohne Sanguis; keine Salicylsäure-reaction. — Pat. hat leichtes Fieber. Allgemeinbefinden gut. Appetit gut. Pat. klagt über starke Schmerzen bei Bewegungen. Therapie: Mixt. muriat. — Auf dem Rücken Borvaseline.

27./II. Keine Schmerzen; auf der äusseren Haut des Penis und über der r. Inguinalgegend einige frische, z. T. prall mit einer klaren, nicht hämorrhagischen Flüssigkeit gefüllte Blasen. Die grösste am Penis fast haselnussgross. Im übrigen Status idem.

28./II. Keine frischen Blasen. — Blase am Penis geplatzt. In der r. Leistengegend einige Blasen grösser geworden. Allgemeinbef. gut. — Abends 1.0 Sulfonal. Sonst Mixt. mur. Bad und Borsalbenverband.

1./III. Bad gut bekommen. — Schuppen haben sich vielfach abgestossen. Frische, kleine Blasen an verschiedenen Stellen des Körpers. Am Ballen der l. Hand eine ca. taubeneigrosse, prall mit hämorrhagischem Inhalt gefüllte Blase. — Am Uebergang vom weichen zum harten Gaumen einige kleine, weissbelegte Erosionen von einem intensiv gerötheten, grossen Hofe umgeben, auch auf der Zunge einige erodirte Stellen. Der ganze Körper wird in Borvaseline eingebunden. Sulfonat 1.0; Milch, Wein; Pinseln der Stellen im Munde mit Borax 5 : 30.

2./III. Vereinzelte neue Bläschen z. B. in der r. Inguinalgegend, Allgemeinbef. gut. Sulfonal 1.0.

4./III. Heute und gestern eine Anzahl neuer, mit klarem Inhalt gefüllter Bläschen im Gesicht, r. Schulter, Oberarm, r. Halsseite. Schuppen an den Füssen haben sich grösstentheils abgelöst.

5./III. Ein kleines Bläschen in der l. Ellbogenbeuge; oberhalb des r. Knies ein kleines Bläschen mit klarem Inhalt und eine grössere Blase mit hämorrhagischem Inhalt. Tögl. Borvaselinverband des ganzen Körpers. Allgemeinbef. gut. Appetit und Stuhlgang gut. Die von der Blasendecke entblössten Stellen, bes. auf dem Rücken zeigen gute Ueberhäutung; Krusten und Borken grösstentheils abgelöst. Die Stellen an der Unter-

¹⁾ Verhandl. der Deutschen derm. Ges. IV. Congr. p. 565.

lippe und am Gaumen fast vollständig abgeheilt. Schwellung des l. Beines bedeutend zurückgegangen. Strang noch deutlich zu fühlen.

8./III. 2 frische Blasen von ca. 5 Cts.-stückgrösse auf beiden Oberschenkeln.

9./III. Die beiden gestern entstandenen Blasen heute von Kirsch kerngrösse, und prall gefüllt. — Allgemeinbef. gut. Tet. chinae.

11./III. Die von früheren Blasen bedeckten Stellen gut abgeheilt. Die beiden letzten Blasen grösser geworden. Pat. hat keine Schmerzen beim Bewegen.

13./III. Unter dem r. Auge eine kleine Blase, auf der Nasenspitze eine grosse Blase, welche die ganze Spitze einnimmt.

14./III. Pat. hat wieder Fieber (cf. Curve). Auf der hinteren Fläche des r. Oberschenkels stark gerötheter Heerd mit einer Anzahl grosser Blasen; dieselben prall gefüllt mit klarer Flüssigkeit. Der übrige Theil des Heerdes ist fast continuirlich bedeckt mit lauter kleinen, ganz flachen Bläschen. Der übrige Körper frei. Etwas Kopfschmerz, im übrigen Allgemeinbef. gut. Mixt. muriat., Kal. brom.

15./III. Die ganze hintere Fläche des r. Oberschenkels von der gestern aufgetretenen Eruption ergriffen: zahlreiche kleinere und grössere prall gefüllte Blasen. Schmerzen beim Bewegen. Die grösseren Blasen werden geöffnet. — Uebrig Körper frei. — Antipyrin 1.0. Temp. Morg. 39. Ab. 40.3.

16./III. Starke Schmerzen bei Bewegungen. Schlecht geschlafen. — Die Eruption einerseits bis zum Knie, andererseits bis zur Kreuzbeingegend fortgeschritten; zahlreiche frische Blasen von z. Th. bedeutender Grösse. Hie und da einzelne Heerde mit continuirlich in einander übergehenden Blasen. Die Blasen an manchen Stellen in zahlreiche, kleine Kammern getheilt, welche dadurch entstehen, dass die Blasendecke an den Follikelmündungen der Haut festgehalten ist. Die Blasen befinden sich allenthalben auf ganz leicht erhabenem, stark dunkel gerötheten Grunde. Die ganze Affection zeigt deutlich serpiginösen Charakter. Oeffnen der Blasen. Liq. alum.-Umschlag. Antipyrin 2.0.

17./III. Die Affection zeigt im ganzen denselben Charakter wie gestern, an zahlreichen Stellen ist die Epidermis in Fetzen abgelöst und hochrothe, stark nässende Flächen treten zu Tage. In der Leistengegend der ganze Oberschenkel ergriffen, nach unten hat die Affection die Kniegegend bereits überschritten. Scharfe Abgrenzung gegen die gesunde Haut durch eine rothe, kaum erhabene Linie. Pat. klagt über starke Mattigkeit. Heute wieder Salbenverband. Collodiumanstrich am Unterschenkel. — Wein, Milch, Eier, Mixt. mur.

18./III. Process von der Kreuzbeingegend auf den anderen Oberschenkel übergegangen: überall intensive Röthung, leichte Infiltration, sehr scharfe Abgrenzung. Am r. Knie Affection nur ein wenig vorge schritten: zahlreiche kleine und grosse Blasen, eine von ca. Apfelgrösse. Im Blaseninhalt Streptococcen. — Epidermis z. Th. in Fetzen abgelöst. Darunter intensiv geröthete, sehr stark nässende Flächen.

24./III. Der Process hat den am 19./III. am r. Unterschenkel gemachten Collodiumstreifen nur wenig überschritten; auch in der Kreuzbein- und l. Glutäalgegend nur geringes Fortschreiten bemerkbar. Die von der Epidermis entblösten Stellen zeigen gute Ueberhäutung. Nirgends frische Blasen. Seit 21./III. fieberfrei.

31./III. Die an den unteren Extremitäten aufgetretene Affection vollkommen geheilt. Seit gestern heftige Kolikschmerzen. Ziemlich starke Druckempfindlichkeit des Abdomens. — Priessnitz, Opiumsupposit. — Die Haut des Pat., die früher, wie beschrieben, sich durch leichte mechanische Reize in Fetzen ablösen liess, ist seit einigen Tagen nicht mehr ablösbar.

8./IV. Pat. fühlt sich wieder ganz wohl. — Die afficirt gewesenen Partien der unteren Extremitäten stark infiltrirt, fühlen sich derb an und zeigen eine höckrige Beschaffenheit der Oberfläche, von der sich leicht bröcklige, weissliche Schuppenmassen abkratzen lassen.

15./IV. Allgemeinbef. gut. Ernährungszustand ebf. Pat. kann aufstehen. Infiltration der oben erwähnten Stellen bedeutend zurückgegangen.

20./IV. Immer noch geringe Infiltration und Schuppenbildung an den betreffenden Stellen. Die von „Pemphigus“blasen bedeckt gewesenen Stellen zeigen keine Infiltration. — Auf den meisten dieser Stellen und zwar besonders auf den oberen Theilen des Rückens, der Brust, auf den Oberarmen hat sich eine mehr oder weniger ausgebreitete Eruption von kleinen, dicht stehenden, etwa stecknadelknopfgrossen weissen harten Knötchen gebildet. Auch auf den unteren Extremitäten und in der Kreuzbeingegend, welche vom Erysipel ergriffen waren, lassen sich hie und da einzelne derartige Knötchen wahrnehmen. — Diese Knötchen halten sich ganz genau an die früher von Blasen bedeckt gewesenen Stellen, sind auf denselben mehr unregelmässig angeordnet; nur hie und da ist der Rand der Efflorescenzen dichter von den Knötchen besetzt. Pat. gibt an, dieselben schon seit einigen Tagen bemerkt zu haben und behauptet, dass an einer Stelle am Oberarm die Knötchen bereits wieder verschwunden seien.

25./IV. Heute ein kleines Stück Haut vom r. Vorderarm, das mit derartigen Knötchen besetzt ist, excidirt. — Allgemeinbef. gut. Schuppen auf den oben erwähnten, infiltrirten Stellen abgestossen.

28./IV. Status idem. Excisionswunde gut verheilt. Pat. geheilt entlassen.

15./I. 1896. Pat. stellt sich heute auf unseren Wunsch wieder vor. Derselbe befindet sich vollständig wohl; Blasen oder irgend welche sonstigen Hauteruptionen sind inzwischen nicht aufgetreten. Die Knötchen sind alle verschwunden und sollen auch schon seit ungefähr 1¼ Jahren verschwunden sein. Genauere Angaben kann Pat. hierüber nicht machen.

Die Angaben des Pat. und die des Arztes, nach denen Fieber vor der Aufnahme nie bestanden haben soll, machten

die Diagnose eines Pemphigus acutus, dem das Krankheitsbild, das Patient bei der Spitalsaufnahme darbot, am meisten entsprach, zuerst zweifelhaft. An ein Salicylexanthem¹⁾ war nicht zu denken, da die Blasenruption begonnen hatte, ehe der Pat. etwas eingenommen hatte, ehe überhaupt der Arzt geholt war. Auch der morphologische Charakter sprach gegen ein Salicylexanthem. In fast allen in der Literatur zufindenden Fällen von Salicylexanthem ist der multiforme Charakter des Exanthems hervorgehoben, während in unserem Falle neben den Blasen keine anderen Efflorescenzen bemerkt worden waren. Dieser letztere Umstand spricht auch gegen das Erythema bullosum, eine Abart des Erythema exsudativum multiforme, sowie der Umstand, dass das Exanthem in unserem Falle im Anfange nicht die für das Erythema exsudativum multiforme typische Localisation an den Streckseiten der Handwurzelgelenke und Fussrücken darbot.

Auch die „Dermatite polymorphe prurigineuse aigue“ (Brocq)²⁾ konnte wohl kaum in Betracht kommen. Starkes Brennen oder Jucken, das für diese Krankheit charakteristisch ist, hat unser Patient nie gehabt. Die Krankheit erinnert in vieler Beziehung sehr an das Erythema exsudativum multiforme besonders durch den polymorphen Charakter, die Blasenruptionen entstehen meist auf erythemartigen Scheiben.

Nach Ausschluss aller anderer bullösen Erkrankungen musste schliesslich die Diagnose auf Pemphigus acutus gestellt werden, eine Diagnose, deren Richtigkeit durch den Verlauf der Krankheit bis zum 14. März auch bestätigt wurde, besonders da die Erkrankung während des Spitalaufenthaltes unter leichten Fiebererscheinungen verlief.

Die zweite Periode der Erkrankung setzt mit dem 14. März ein, an dem Patient unter plötzlicher hoher Temperatursteigerung eine neue bullöse Eruption auf der hinteren Fläche des r. Oberschenkels bekam, diesmal auf stark gerötheter Basis, die sich in den nächsten Tagen scharf gegen die gesunde Umgebung

¹⁾ Arch. f. Dermatol. und Syphil. XXVIII. p. 125. — Beier. Ein Fall von Salicylexanthem.

²⁾ Traitement des maladies de la peau. II. A. 1892 p. 123.

abgrenzte. Das plötzliche Einsetzen der Erkrankung, die excessive Temperatursteigerung, der in zwei Tagen stattfindende Temperaturabfall beim Stillstand der Erkrankung, die scharfe Abgrenzung gegen die normale Umgebung und das serpiginöse Fortschreiten liessen die Diagnose eines Erysipelas bullosum nicht zweifelhaft erscheinen, zumal da im gleichen Zimmer am 17. März ein anderer Patient ebenfalls an Erysipel erkrankte. Während der Reconvaleszenz zeigten sich dann auf der Haut unseres Patienten die oben erwähnten Knötchen, auf deren nähere Eigenschaften weiter unten eingegangen werden soll und zu deren mikroskopischer Untersuchung die oben erwähnte Excision vorgenommen wurde.

Mikroskopische Untersuchung:

Das vom r. Oberarm excidirte Stück wurde in Alkohol absol. gehärtet und in Paraffin eingebettet. Es wurde sodann in Serienschnitte zerlegt und dieselben theils mit Hämatoxylin, theils nach der van Gieson'schen Methode gefärbt.

Die mikroskopische Untersuchung ergibt zunächst an einigen Stellen der Epidermis eine gleichmässige Verbreiterung aller Schichten. Das Auffälligste an den Präparaten sind aber die zahlreichen Cysten. Ehe wir auf Einzelheiten eingehen, müssen wir vorwegnehmen, dass zwei Gruppen von Cysten zu unterscheiden sind, eine, deren Ausgangspunkt, wie sofort deutlich wird, die Haarbälge sind und eine zweite, deren Genese nicht ohne weiteres klar ist. Die Cysten dieser zweiten Gruppe liegen zumeist im oberen Theil des Bindegewebes der Haut, der Papillarkörper ist an diesen Stellen geschwunden, die Epidermis zieht in Folge des Fehlens der interpapillären Zapfen in glatter Linie über die Cysten hinweg. Wahrscheinlich ist der Schwund des Papillarkörpers die Folge des Drucks, den die Cyste auf die Nachbarschaft ausübt. Zwischen Epidermis und Cyste liegt eine Schicht Bindegewebe, die meist allerdings sehr dünn ist. Nur bei einzelnen Cysten geht die Cystenwand an der höchsten Stelle der Kuppe in die Epidermis direct über. Auch in der Epidermis selbst finden sich einzelne Cysten, eine dieser Cysten liegt sogar innerhalb der Hornschicht. An zwei Stellen befindet sich dicht unterhalb der im Papillarkörper liegenden Cyste eine zweite, tiefer gelegene

Cyste; auch in der Tiefe des bindegewebigen Theils der Haut liegt an einer Stelle eine Cyste, in der Nähe eines Schweissdrüsenknäuels, ohne dass ein Zusammenhang zwischen Schweissdrüse und Cyste hier nachgewiesen werden kann.

Die Form der Cysten ist annähernd kuglig; das Lumen der Cysten stellt sich auf allen Schnitten kreisförmig oder oval dar. Die Grösse der Cysten variirt: der grösste Durchmesser beträgt durchschnittlich 0,7 Mm.

Die Cysten sind umgeben von faserigem Bindegewebe mit spindelförmigen Kernen in concentrischer Anordnung dicht an der Cystenwand anliegend. An einzelnen Stellen sind Anhäufungen von Rundzellen in der Umgebung der Cysten, wahrscheinlich die Folge des Reizes, den die Cyste auf die Umgebung ausübt. Eine Membran, welche die Cysten abschliesst, ist nicht wahrnehmbar.

Die Wand der Cysten wird durch Epithelzellen gebildet, die in 3 oder 4 concentrischen Lagen über einander liegen. In einigen Cysten sind die Epithelzellen abgeplattet und haben einen länglichen, spindelförmigen Kern. In anderen Cysten sind die Epithelzellen von cubisch-cylindrischer Gestalt mit ovalem Kern. Dem Lumen der Cyste mehr zugekehrt sind Zellen, deren Kern nicht mehr färbbar ist und die in ihrem Innern auffallend starke Keratohyalinbildung zeigen. Das Keratohyalin ist theils in Tropfen angeordnet, theils zu grösseren Schollen verschmolzen, auch die bekannten Hirschgeweihfiguren werden gebildet. Wird die Cystenwand in ihrem äusseren Zelllager von platten Epithelzellen gebildet, so ist die Keratohyalinzellenschicht gewöhnlich nicht so stark, wie in den Cysten, deren äusserste Wandlagen aus cubisch-cylindrischen Zellen bestehen. In den ersteren Cysten folgen auf die Keratohyalinzellen verhornte Zellen, deren Kern nicht mehr färbbar ist, und die in manchen der anderen Cysten gar nicht oder nur in spärlicher Anzahl existiren. In der Wand der Cysten geht offenbar ein Verhornungsprocess vor sich, der in einigen Cysten schon abgelaufen ist, in anderen eben begonnen hat, wieder in anderen gerade seinen Höhepunkt erreicht hat. Jüngere und ältere Cysten haben wir zu unterscheiden, zu den jüngeren Cysten müssen wir diejenigen rechnen, in denen der Verhornungsprocess

auf der Höhe steht, zu den älteren die, in denen aussen abgeplattete Epithelzellen, innen bereits verhornte Zellen sich vorfinden.

Eine Anzahl der Cysten ist leer, vermuthlich weil der Inhalt beim Schneiden ausgefallen ist; einige Cysten haben einen Inhalt, der ausschliesslich aus verhornten Zellen besteht. Die Zellen haben keinen färbbaren Kern mehr, gleichen vollkommen den Zellen der Hornschicht der Epidermis und sind concentrisch angeordnet, füllen dagegen das Lumen der Cyste nicht vollkommen aus. Nur, wenn die Kuppe der Cyste im Schnitt getroffen ist, ist das ganze Lumen von verhornten Zellen angefüllt, ebenso bei einzelnen der in der Epidermis gelegenen Cysten.

Von grösstem Interesse, besonders für die Genese der Cysten, ist aber das Verhältniss der Schweissdrüsenausführungsgänge zu den Cysten. An der unteren Wand mehrerer Cysten befindet sich ein knopfartiger Ansatz, der im Innern ein Lumen zeigt, das von mehrfach geschichteten platten Epithelzellen umgeben ist. Keinen Zweifel darüber, dass es sich hier um Schweissdrüsengänge handelt, lassen diejenigen Schnitte, in denen dieser Gang in grösserer Länge getroffen ist (cf. Fig. 3). Für eine Anzahl von Cysten wäre also der Zusammenhang mit den Schweissdrüsen erwiesen. Bei einer Anzahl anderer Cysten — hierher gehören alle in der Epidermis gelegenen Cysten — können wir allerdings diesen Ursprung nicht nachweisen; vermuthlich hat dies darin seinen Grund, dass es leider nicht gelang, eine vollständige Serie zu erhalten. Doch dürfen wir wohl für alle diese Cysten annehmen, dass sie von Schweissdrüsenhängen ihren Ausgang genommen haben.

Sehr merkwürdig bleibt es aber, dass oberhalb der Cysten weder in der Cutis noch in der Epidermis ein Gang nachzuweisen ist. Bei einer anderen Cystenart, die ebenfalls von den Schweissdrüsen ausgeht, dem „Hidrocystome“¹⁾ liegen ähnliche Verhältnisse vor. Auf dem letzten Congress der deutschen dermatologischen Gesellschaft zu Graz hob Jarisch²⁾ ebenfalls

¹⁾ Thibierge. Ann. de Derm. Bd. VI. H. 11 p. 978.

²⁾ Verhandl. der Deutschen dermat. Ges. V. Congr. — Archiv für Dermat. Bd. XXXIV. p. 124.

hervor, dass es ihm bei einem derartigen Fall nicht gelang, oberhalb der in die tieferen Theile des Bindegewebes der Haut eingebetteten Cysten weder in der Cutis noch in der Epidermis Schweissdrüsengänge nachzuweisen.

An einzelnen Stellen sind Schweissdrüsenknäuel und Ausführungsgänge dilatirt; auch besteht die Wand einzelner Gänge und zwar meistens am Uebergang vom Knäuel in den Gang nicht aus einer einzigen Lage Epithelzellen, sondern aus einer doppelten. Die nach aussen gelegenen Zellen haben einen besser färbbaren Kern, wie die nach innen gelegenen. Aehnliche Veränderungen des Schweissdrüsenapparates sind von Essoff¹⁾ für die Ichthyosis beschrieben worden. An einigen Stellen fällt eine Wucherung der Hornschicht um den Porus, sowie der Epidermis um den Gang auf, Veränderungen, wie sie ebenfalls von Giovannini²⁾ bei einem Fall von Ichthyosis beschrieben sind.

Die zweite Gruppe der Cysten, die von den Haarbälgen ausgeht und an Zahl hinter der ersten bedeutend zurücktritt, bietet wesentliche Verschiedenheiten der ersten gegenüber dar. Diese Cysten haben eine unregelmässige Form und liegen in den tieferen Theilen des Bindegewebes. Die Wand dieser Cysten besteht aus bei weitem mehr Schichten Epithelzellen, wie die Wand der anderen Cysten. Auch ist in diesen Cysten nicht so ausgeprägte Keratohyalinbildung vorhanden. Im Innern der Cyste befindet sich gewöhnlich ein Lanugohärchen, um das die Hornzellen zwiebelschaalenartig angeordnet sind. In mehreren Cysten ist das Härchen doppelt, in einer Cyste sogar dreifach durchschnitten, was durch die Aufrollung des Härchens zu Stande kommt.

Das Resumé unserer Untersuchung ergibt, dass wir zwei Gruppen von Cysten zu unterscheiden haben: 1. Cysten, die von den Haarbälgen ausgegangen sind und 2. Horneysten, die von den Schweissdrüsengängen ausgegangen sind. Sie liegen zumeist in der Cutis, mit wenigen Ausnahmen ohne Zusammenhang mit der Epidermis; einzelne von ihnen liegen allerdings auch, wie

¹⁾ Virch. Archiv. Bd. 69.

²⁾ Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. XXVII. p. 1 ff.

wir gesehen haben, in der Epidermis. An Zahl übertreffen die aus den Schweissdrüsengängen hervorgegangenen Cysten die anderen bei weitem, und die ersteren entsprechen den hirsekorngrossen Knötchen, die man makroskopisch auf den von Pemphigusblasen bedeckt gewesenen Stellen beobachten konnte. Sie nehmen daher unser Hauptinteresse in Anspruch.

Dass sie nicht allein Retentionscysten sind, kann man wohl einerseits nach dem Inhalt der Cysten, der immer nur aus Hornzellen, nie aus Fettmassen oder Detritus besteht, annehmen, andererseits auch nach der Beschaffenheit der Wand, die immer aus mehreren Schichten Epithelzellen besteht und an mehreren Stellen reichliche Keratohyalinbildung zeigt. Grade diese Wandverhältnisse können wohl darauf schliessen lassen, dass es der Hauptsache nach Proliferationsvorgänge sind, denen die Entstehung der Cysten zuzuschreiben ist. Doch ist wohl die Stauung als das auslösende Moment für die Wucherungsvorgänge anzusehen. Dass eine Stauung bei der Blasenbildung zu Stande kommen kann, lässt sich denken. Man kann sich vielleicht vorstellen, dass, wenn bei der Blasenbildung die Epidermis und damit auch der Endtheil des Schweissdrüsenganges auseinandergerissen wird, der untere Theil des Ausführungsganges infolge der Verklebung der Zellen miteinander verlegt wird. Diese Verlegung des Ausführungsganges würde dann ihrerseits die Ursache für die Proliferation bilden.

Als sehr bemerkenswerth ist das spontane Verschwinden dieser Gebilde hervorzuheben, das nicht nur in unserem Falle, sondern auch von anderen Autoren beobachtet ist. Dass die in der Epidermis liegenden und mit der Epidermis in Zusammenhang stehenden Cysten mit derselben abgestossen werden, ist leicht verständlich. Wie aber die in der Cutis liegenden und nicht mit der Epidermis zusammenhängenden Cysten verschwinden, ist zunächst unaufgeklärt, besonders da oberhalb der Cysten, wie wir gesehen haben, Schweissdrüsengänge nicht gefunden werden konnten; vielleicht, dass die Cysten allmählig nach oben rücken, bis sie mit der Epidermis verschmelzen und dann ebenso wie die mit der Epidermis zusammenhängenden abgestossen werden. Eine in der Abstossung

begriffene Cyste ist in unseren Präparaten vorhanden, es ist die innerhalb des Stratum corneum gelegene Cyste.

Sehr auffallend ist es nun, dass es nur wenige Fälle von Pemphigus sind, in denen auf den abgeheilten Stellen „Milien“ aufgetreten sind und dass in der Regel diese Milienbildung nach Abheilung der Blasen völlig fehlt.

Der erste Autor, der auf diese Erscheinung aufmerksam machte, ist Bärensprung,¹⁾ der eine ausgedehnte, über den ganzen Körper verbreitete Milienruption nach Pemphigus beschrieb. Die Haut war an den betreffenden Stellen livide geröthet, die betreffenden Gebilde stellten sich als stecknadelknopfgrosse, weisse Knötchen dar, die sich angeblich als vergrösserte Talgdrüsen ergaben. — Der zweite Fall ist von Hebra²⁾ beschrieben; eine Abbildung des Falles befindet sich im Hebra'schen Atlas. In diesem Fall fanden sich zahlreiche, hirsekorngrosse, in Gruppen und Kreisen dicht gedrängt stehende, weisse Kügelchen, die in jeder Beziehung der unter dem Namen Miliium bekannten Talgdrüsenerkrankung glichen. Sie fanden sich an den von Pemphigusblasen bedeckt gewesenen Stellen und waren vornehmlich an den Dorsal- und Volarflächen der Handwurzelgegend localisirt, sowie an den Dorsalflächen der Finger und Zehen. Leider fehlen nähere Angaben über den Verlauf des Pemphigus. Von den Milien sagt Hebra, dass die central gelegenen sich abstiessen, dass sich dagegen an der Peripherie dafür neue bildeten. Kaposi³⁾ erwähnt in seinem Lehrbuch einen weiteren Fall, bei dem er auf den von Pemphigusblasen bedeckt gewesenen Stellen Milien hat auftreten sehen. Von französischen Autoren ist es besonders Brocq,⁴⁾ der von neuem auf diese Erscheinung hinwies und die mit „Milien“bildung einhergehenden Pemphigusfälle als „Pemphigus successif à kystes epidermiques“ ausschied. Brocq erwähnt bei Besprechung dieser Krankheitsform noch zwei weitere

¹⁾ Hautkrankheiten. Erlangen 1859 p. 44.

²⁾ Hebra-Kaposi. Lehrb. der Hautkrankh. I. 669. Atlas Lief. 9. Taf. 6. Abb. 2. Text u. Atlas p. 110.

³⁾ Pathol. u. Therap. der Hautkrankh. 1893 p. 179.

⁴⁾ Traitement des maladies de la peau. 1892 p. 609.

Fälle. In dem einen, von Vidal¹⁾ in der Societé de Dermatologie vorgestellten Falle handelte es sich um einen 13jährigen Knaben, der in seinem ersten Lebensmonat ein bullöses Exanthem durchgemacht hatte. Auf der Streckseite der Knie- und Fussgelenke fanden sich psoriasisähnliche Plaques, die kleine weisse, stecknadelknopfgrosse Perlen enthielten. Mikroskopisch fand sich eine talgähnliche Masse, in deren Centrum verhornte Elemente vorhanden waren, bisweilen waren auch Epithelperlen zu sehen. Besnier erklärte die Affection für eine „Ichthyose à poussées bulleuses“. Von Hallopeau²⁾ ist dann ein Fall von „Dermatite bulleuse infantile avec cicatrices indélébiles, kystes épidermiques et manifestations buccales“ beschrieben. Es handelte sich um eine bullöse Erkrankung mit Narbenbildung und schubweiser Entstehung von Blasen. Auf einer Anzahl von den alten Narben waren miliumähnliche Knötchen, Kystes epidermiques; die Ursache beruht wahrscheinlich auf einer Obliteration der Drüsengänge und Follikel. Sie waren nur an den Stellen vorhanden, an denen vorher Blasen aufgetreten waren.

Einen weiteren Fall beobachtete Radcliffe Crocker.³⁾ Einen, dem Vidal'schen, sehr ähnlichen Fall hat Dühring⁴⁾ unter dem Namen „Ichthyosis mit pemphigoiden Eruptionen“ beschrieben. Auf dem Grunde einiger anscheinend sehr frischer rosarother Narben, die die Streckseiten der Gelenke und besonders der Knie einnahmen, fanden sich zum Theil vereinzelt, meist aber in Gruppen von 2 oder 4 stehend Knötchen, von zum Theil weissgelber, zum Theil röthlicher Farbe, die meisten leicht erhaben. Beim Oeffnen entleerten sie eine weisse, grützbreiartige Masse. Drückte man sie aus, wie Comedonen, was leicht gelang, so blieb eine relativ grosse Oeffnung zurück. Die mikroskopische Untersuchung der Knötchen ergab, dass dieselben zum grössten Theil aus Detritus, Fett und Epithelzellen bestanden. Ihre Entstehung war wohl auf eine cystische

¹⁾ Annales de Dermat. et Syph. 1889 p. 577.

²⁾ Annales de Dermat. et Syph. 1890 p. 414.

³⁾ Diseases of the skin. London 1888 p. 574. Dasselbst wird noch ein anderer, von Handford beobachteter Fall erwähnt.

⁴⁾ Monatshefte für praktische Dermat. XV. p. 608.

Entartung des durch die Entzündungsvorgänge obliterirten Ausführungsganges der Schweissdrüsen resp. der Follikel zurückzuführen. Auf dem IV. Congress der deutschen dermatologischen Gesellschaft in Breslau stellte Neisser¹⁾ einen Patienten mit Pemphigus malignus vor, der an den Stellen, die häufig von Blasen bedeckt gewesen waren, besonders an den Streckseiten der Hände, über den Schulterblättern eine grosse Anzahl weisser, hirsekorngrosser Knötchen zeigte, die beim Abreissen der faltigen Hautdecke theils an der Unterfläche der Hornfetzen, theils an der röthlich nässenden zu Tage tretenden Fläche sasssen. Mikroskopisch stellten sie sich als cystisch ausgehöhlte Epithelkügelchen dar, die aus den Schweissdrüsen hervorgegangen zu sein schienen. Petrini,²⁾ der ebenfalls einen derartigen Fall beobachtete, fand bei seinen mikroskopischen Untersuchungen eine cystische Erweiterung der Talgdrüsen, die durch Pfröpfe, bestehend aus hyalin degenerirten Zellen, verschlossen waren und Massen von Epitheldetritus und Fett enthielten. Ein vielleicht hierher gehöriger Fall ist dann jüngst von Mraček³⁾ in der Wiener dermatologischen Gesellschaft demonstrirt worden, der eine 56jährige Patientin mit einem schon seit 4 Jahren dauernden Pemphigus vegetans vorstellte. Die ganze Hals- und Nackengegend hatte eine sepiabraune Farbe, war rauh und war mit ganz kleinen, harten Knötchen besäet. Mraček bezeichnete den Zustand als Keratosis nigricans, Neumann rechnete die Knötchen zu den Milien, auf Kaposi machten sie den Eindruck von bindegewebigen Verdickungen. Ist unsere vorher gegebene Erklärung von der Bildung der Horneysten die richtige, so sollte man erwarten, dass nicht nur nach Pemphigus, sondern gelegentlich auch nach anderen blasenbildenden Affectionen derartige Cysten zur Entwicklung gelangen.⁴⁾ In der That weichen ja einige der oben aus der Literatur angeführten Fälle schon ganz wesentlich

¹⁾ Verhandl. der Deutschen dermatol. Gesellsch. IV. Congr. p. 564.

²⁾ La Presse médicale roumaine. Cit. n. Lassar. Dermat. Zeitschr. Bd. 2. Heft 5.

³⁾ Bericht. Arch. f. Derm. u. Syphil. XXXIV. p. 277.

⁴⁾ Pathol. u. Ther. der Hautkrankh. p. 179.

vom Bilde des Pemphigus ab, Kaposi¹⁾ erwähnt ferner einen Fall von Milienbildung nach Erysipel, ohne sich allerdings näher über den Charakter des Erysipels in diesem Falle auszusprechen. In unserem Falle ist es leider nicht möglich, sich mit Sicherheit darüber auszusprechen, ob das Erysipelas bullosum auch zur Bildung der Hornzysten führte. Es fanden sich allerdings auf den von dem Erysipel occupirt gewesenen Stellen später Cysten, indess dieselben konnten ja auch vorher an diesen Stellen aufgetretenen Pemphigusblasen ihre Entstehung verdanken. Aber schliesslich hat der Pemphigus acutus mit dem eigentlichen Pemphigus, dem Pemphigus chronicus, doch auch nur das Symptom der Blasenbildung gemein.

Was die Classificirung unserer Gebilde betrifft, so können wohl diejenigen Cysten, die ihren Ausgangspunkt in den Talgdrüsen haben, den echten Milien zugezählt werden. Die andere Gruppe der Cysten ist, wie wir gesehen haben, von den Schweissdrüsengängen ausgegangen und zwar sind es Hornzysten, die gleichzeitig Proliferations- wie Retentionsvorgängen ihren Ursprung verdanken. Es sind ähnliche Vorgänge an den Schweissdrüsen, wie sie Jarisch²⁾ für die Haarbälge bei seinem Fall von Trichoepithelioma papulosum multiplex beschrieben hat, ziemlich starke Wucherungen, die in diesem Falle von den Follikeln ausgingen und im Innern zahlreiche Hornzysten bildeten. In der Arbeit von Jadassohn³⁾ über systemisirte Naevi sind auch derartige Hornzysten beschrieben worden, doch sagt Jadassohn leider nichts genaueres über den Ursprung dieser Hornzysten.

Manche Eigenschaften haben unsere Cysten mit der cystischen Geschwulst gemeinsam, die Jacquet und Darier⁴⁾ als Hydradenom, Quinquaud⁵⁾ als Cellulome épithélial éruptif

¹⁾ Auch Besnier (Annal. de Derm. 1889 p. 579) betrachtet die Milienbildung lediglich als ein „Epiphénomène“ im Zusammenhang mit der Entwicklung von Blasen.

²⁾ Arch. f. Dermat. u. Syph. Bd. XXVIII. p. 195.

³⁾ Arch. f. Dermat. u. Syph. Bd. XXXIII. p. 357.

⁴⁾ Congrès internat. de Dermat. et de Syphil. tenu à Paris 1889. Comptes rend. p. 412.

⁵⁾ Dasselbst wie ⁴⁾.

kystique, Török¹⁾ als Syringocystadenom, Broock²⁾ als Epithelioma adenoides kysticum und Fordyce³⁾ als gutartiges multiples cystisches Epitheliom bezeichnen. Gemeinsam ist ihnen der Ausgangspunkt, der sowohl bei unseren Cysten, wie bei dem Hydradenom von den Schweissdrüsenausführungsgängen dargestellt wird. Doch findet beim Hydradenom die Geschwulstbildung von embryonalen versprengten Knäuelanlagen statt, auch überwiegen im Inhalt die hyalinen Massen, während verhornte Zellen nur in geringerer Anzahl vorhanden sind. Der Zusammenhang mit fertig gebildeten Schweissdrüsen konnte bei diesen, von Quinquaud und den anderen beschriebenen Geschwülsten nicht erbracht werden. Dasselbe gilt für die unter dem Namen Colloidmilium von Philippsen⁴⁾ beschriebene Bildung, die ebenfalls von embryonal versprengten Knäueldrüsenanlagen ihren Ursprung genommen hat und im Innern zahlreiche Horncysten enthielt. Wesentlich verschieden sind diese Bildungen aber von unseren Cysten durch ihr Schicksal, indem sie jahrelang bestehen, ohne zu verschwinden.

Am Schlusse dieser Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Chef, Herrn Prof. Dr. Lesser, für die Ueberlassung des Falles, sowie für die lebenswürdige Unterstützung bei vorliegender Arbeit meinen verbindlichsten Dank zu sagen.

¹⁾ Monatshefte f. prakt. Dermat. 8. p. 116 ff.

²⁾ British Journal of Dermatology. Ref. Arch XXVI. p. 308.

³⁾ Vortrag auf d. American dermatological Assoc. New-York. 1893. Ref. Monatsh. f. prakt. Derm. XVII. p. 473. Cf. zu ¹⁾ bis ³⁾. Petersen. Beiträge zur Kenntniss der Schweissdrüsenkrankungen. Arch. f. Derm. u. Syph. XXV. p. 441.

⁴⁾ Monatshefte f. prakt. Dermat. XI. 1.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel XII.

Fig. 1. Durchschnitt durch die Haut mit vier Cysten. Die am meisten nach rechts gelegene Cyste ist mit Hornzellen angefüllt. Die zweite Cyste von links stösst an ihrer höchsten Stelle mit der Epidermis zusammen. Vergr. Seibert. Ocul. I. Obj. O.

Fig. 2. Kuppe der Cyste. Cyste ist ganz und gar mit Hornzellen gefüllt. Reichliche Keratohyalinbildung. Hirschgeweihfiguren, Tropfen, Körnchen. Vergr. Seibert. Ocul. I. Obj. V.

Fig. 3. Einmündung eines Schweissdrüsenganges in die untere Wand einer Cyste. Vergr. Seibert. Ocul. I. Obj. V.

Fig. 1.

Fig. 2.

Fig. 3.