Aus der königl. Universitätsklinik für Syphilis und Hautkrankheiten des Herrn Geheimrath Prof. Dr. Doutrelepont zu Bonn.

Zur pathologischen Anatomie der Sklerodaktylie (Sklerodermie der Extremitäten).

Von

Dr. Max Wolters,

Privatdocenten für Dermatologie, I. Assistenzarzte der Klinik für Syphilis und Hautkrankheiten zu Bonn.

(Hierzu Tafel IV und V.)

Durch eine grosse Anzahl genauer klinischer Beobachtungen ist im Laufe der Jahre das Krankheitsbild „Sklerodermie“ klargelegt und nach allen Richtungen hin sichergestellt worden. Dabei fand sich, dass der von Gintrac fixirte Begriff dieser Erkrankung zu eng gefasst war, und dass eine Reihe von Affectionen, die unter den verschiedensten Namen sich in der Literatur vorfanden, unter demselben eingereiht werden mussten; so alle Fälle von circumscripiter und allgemeiner Sklerose der Haut, Addison, Keloid, Morphea, und Sklerodaktylie.

War schon aus klinischen Gesichtspunkten, aus der Uebereinstimmung und Aehnlichkeit der Symptome eine Einreihung all' dieser Krankheitsbilder als Formen oder Stadien ein und desselben Processes, einer Fibrosis oder Fibromatosis wahrscheinlich, so vermochte doch erst die pathologisch-anatomische Forschung die Beweise dafür zu erbringen.

Gestützt auf den Nachweis der charakteristischen Gefässveränderungen, der bindegewebigen Hypertrophie und späteren Sklerosirung lehrte sie die klinisch differenten Bilder aus gemeinsamer Ursache erklären. So wurde circumscripte und diffuse

Sklerodermie, Morphea und Addison's Keloid als auf gemeinsamen pathologischen Processen beruhend erwiesen. Genaue Sectionen und mikroskopische Untersuchungen vermochten sogar die gleichen Processe, die sich in der Haut vorfanden, auch im Muskel, im Herzen, im Uterus, in Lunge und Niere aufzudecken, wodurch der Sklerodermie als einer Erkrankung der Haut der Boden entzogen und sie als eine Allgemeinerkrankung erwiesen wurde, die mit Gefässveränderungen beginnt und zur Sklerose des Bindegewebes nach vorheriger Hypertrophie führt. Ihr hervorstechendes zuerst und fast allein diagnosticirbares Symptom ist und bleibt die Affection der Haut, der die Sklerodermie ihre Stellung als Hauterkrankung auch für die Zukunft wird zu danken haben. Ueber die Mitbetheiligung des Knochensystems an dem Processe finden sich erst in der neuesten Literatur einige Bemerkungen, aber nur sehr spärlich. Ball war der erste, der bei seinen als Sklerodaktylie bezeichneten Fällen auf den innigen Zusammenhang mit der Sklerodermie hinwies, ohne freilich den anatomischen Nachweis für seine Ansicht beibringen zu können; der von Mirault beobachtete und von Verneuil untersuchte Fall konnte für ihn keinen ausreichenden Beweis liefern. Seit Ball's Mittheilungen sind in der Literatur eine grosse Anzahl casuistischer Beiträge zur Frage der Sklerodaktylie geliefert worden, während pathologisch anatomische Untersuchungen fast ganz fehlen. Auf die wenigen Mittheilungen in der Literatur komme ich noch zurück. Das von Ball geschilderte und genau beschriebene Krankheitsbild wird von allen späteren Autoren bestätigt, von neuem vorgetragen, ohne wesentlich neues hinzuzufügen.

Von Vidal (Gaz. des Hôpit. 1878) ist die Trennung in spontane und secundäre Sclerodaktylie vorgeschlagen worden, deren letztere sich an eine Verletzung der Haut, Ekzem, Ulcera, Stoss, Lymphangitis und ähnliches anschliessen soll. Ich gehe darauf nicht näher ein, da ich eine derartige Eintheilung für unthunlich halte, und sie für die folgenden „mikroskopischen“ Beiträge ohne Belang ist.

Sklerodaktylie oder Sklerodermie der Extremitäten beginnt wie die Sklerodermie überhaupt, meist langsam, allmählich. Oft zeigt sich zuerst eine abnorme Pigmentation oder

es stellt sich das Gefühl von Kälte und Kribbeln ein, das rasch wieder schwindet. Nach gewisser Zeit wird die Haut dann roth und glänzend und zwar meist zur Winterszeit, während das beginnende Frühjahr die Erkrankung bis auf Spuren schwinden lässt. In anderen Fällen wird die Haut bläulich. Gefässerweiterungen treten auf, die nicht mehr ganz schwinden und nach und nach, oft im Verlauf von Jahren, wird die ganze Haut fest, dünn, unbeweglich, den Fingern und Zehen wie angeleimt. Ihre rothe, bläuliche Verfärbung bleibt zu Anfang bestehen, geht dann aber in eine gelblich weisse über, falls Pigmentablagerung fehlt. Trotz dieser Veränderungen fehlt jede Sensibilitätsstörung, ja selbst dann noch, wenn die Beweglichkeit der Glieder durch die Atrophie der Haut gleich Null geworden ist. Gleichzeitig atrophirt der Knochen, wodurch die Finger mehr und mehr sich verkürzen. Die Nägel werden dünner und kleiner und schwinden bis auf Reste, gleichzeitig treten häufig Erkrankungen der Haut in Form von Pusteln und Blasen auf, die zu mehr oder weniger tiefen Ulcerationen führen. Hie und da kommt es auch zu Abscessen und tieferen Zerstörungen, zu kraterförmigen Substanzverlusten. Derartige „Hauterkrankungen“ können sich wiederholen und führen, wenn sie die Gegend der Gelenke betheiligen, eventuell zur Ankylose. Das sind aber extrem seltene Fälle; augenscheinlich gehört der Mirault'sche hierher; gewöhnlich entwickeln sich, wie auch Hardy es schildert, „kleine Blasen und Pusteln, die platzen und Gelegenheit zu Ulcerationen oberflächlicher Art geben, deren Resultat eine oberflächliche Narbe ist, aber nie eine positive Zerstörung der Haut“. Von den Ankylosen hebt genannter Beobachter noch ausdrücklich hervor, dass es sich nicht um wirkliche, echte mit Verschmelzung der Knochen handle, wie in dem Fall Verneuil's (Gaz. hebdomadaire 1863), sondern um falsche, durch permanenten Zug der Sehnen (resp. Muskeln) bedingte. Diese Ansicht ist auch von Ball vertreten worden, der nach Durchtrennung der Sehnen völlig freie Beweglichkeit erhielt. Doch wird im Folgenden, besonders durch die Befunde Lagrange's, auch auf eine andere Erklärung hingewiesen werden müssen.

Die Phalangen selbst schwinden ohne Eiterung und ohne Nekrose des Knochengewebes bis auf Reste. Unter ganz be-

sonderen Verhältnissen (Fall Mirault) scheinen oben erwähnte Ulcerationen in die Tiefe vordringen und Zerstörungen veranlassen zu können, denen Gangrän von Phalangen, eventuell der ganzen Zehen folgt.

Derartige Vorkommnisse sind secundärer Natur und gehören nicht zu dem Process als solchem. Die Affection findet sich meist an den oberen Extremitäten, selten an den Füßen. Der Beginn der Erkrankung mit Erythemen localer Asphyxie, Syncope und Paraesthesien haben den Gedanken aufkommen lassen, dass es sich nur um Fälle der Raynaud'schen Gangrän handle. In der That sind die Anfangssymptome unter Umständen fast die gleichen, wie Favier in seiner Thèse de Paris auseinander setzt, im weiteren chronischen Verlaufe bietet aber die Sklerodaktylie so durchgreifende Unterschiede von dem durch Raynaud, Weiss und Andere geschilderten Krankheitsbilde, dass wir die Sklerodaktylie als zur Sklerodermie und nicht zur spontanen Gangrän gehörig annehmen müssen. Auf die zahlreichen klinischen Differenzen einzugehen, führt hier zu weit; es soll nur betont werden, dass die pathologisch anatomische Untersuchung bei der Raynaud'schen Gangrän keinerlei verwertbare Veränderungen bisher nachweisen liess, während bei Sklerodaktylie typische und constante Vorgänge zu Tage liegen; Ulcerationsprocesse sind bei Sklerodermie naturgemäss nichts Seltenes, zumal nicht an den allen Insulten ausgesetzten Extremitäten. Sie sind meist an den Gelenken localisirt, und sind durch die Rigidität und Unnachgiebigkeit der Haut vollständig erklärt. Ein zu der Erkrankung gehöriges Symptom stellen sie nicht dar, wie zahllose Fälle beweisen, sondern nur eine Folge der nach und nach sich entwickelnden Sklerose der Haut. In den wenigen Fällen, wo es im Anschlusse an Ulcerationen bei Sklerodaktylie zur Abstossung einer Zehe oder Ausstossung necrotischer Knochentheile kam, scheint secundäre Infection des atrophischen Gewebes den Grund dafür abzugeben; zum Bilde der Sklerodaktylie als solcher gehört der Vorgang ebensowenig wie zu dem der spontanen Gangrän, es fehlt in all diesen Fällen die Munification. Hardy (Thèse de Paris 1877 pag. 218) hebt daher auch ausdrücklich hervor: Es handelt sich nicht um einen Ulcerationsprocess, nicht um eine Gan-

grän der Extremitäten, sondern um eine wirkliche Atrophie, eine wirkliche spontane Resorption.

Ich hatte Gelegenheit einen Fall von Sklerodaktylie an den Füßen in der Universitätspoliklinik für Hautkrankheiten des Herrn Geheimrath Doutrelepont zu untersuchen. Der Patient hatte wegen einer Ulceration an der grossen Zehe die chirurgische Station aufgesucht, wo späterhin auch die Exarticulatio halucis vorgenommen wurde. Das entfernte Glied wurde mir von Herrn Geheimrath Trendelenburg zur Untersuchung überlassen. Hierfür, sowie für die Notizen aus dem Krankengedächtnisse bin ich demselben zu Danke verpflichtet. Die Krankengeschichte des Falles ist kurz folgende:

Der Patient Hermann R. aus G., 38 Jahre alt, stammt aus gesunder Familie, in der erbliche Belastung nicht nachzuweisen ist. Der Kranke war nach seiner Angabe selbst immer gesund, nie luetisch inficirt. Im Jahre 1885 wegen eines symmetrischen Lupus erythematodes beider Wangen in der Bonner Hautklinik kurze Zeit behandelt, verschwand er uns völlig aus den Augen. Damals bestand, wie das Krankengedächtnisse ausweist, noch keine Erkrankung an den Füßen. Diese entwickelte sich ganz schleichend ungefähr um das Jahr 1889. Genaue Angaben kann Patient nicht machen, da er auf die ersten Anfänge nicht geachtet. Das zuerst bemerkte Symptom war, dass die Füße leicht kalt wurden; hie und da trat Taubsein und Kriebeln ein, wobei die Füße meist etwas geröthet und geschwollen erschienen. All' diese Symptome traten immer nur vorübergehend auf, um bald wieder zu schwinden. Schmerzen wurden nicht beobachtet, doch fiel es dem Patienten auf, dass die Füße nach und nach blässer und kälter als die übrige Haut wurden und dabei steif und unbeweglich durch die nach und nach fester werdende Haut. Die Steifigkeit steigerte sich so, dass die Locomotion behindert wurde, zumal von Zeit zu Zeit, besonders bei kälterem Wetter, kleine Geschwürchen an den Zehen auftraten. Diese heilten unter antiseptischer Behandlung rasch ab. Ende 1890 trat an der grossen Zehe links eine tiefergreifende Ulceration auf, die erst nach 6 Wochen zur Verheilung kam, um in demselben Winter nochmals aufzutreten. Rasche Heilung unter antiseptischem Verbands. In dieser Zeit fiel es dem Patienten neben der schon früher bemerkten Festigkeit und Starrheit der Haut und der Unbeweglichkeit der Zehen auf, dass diese alle bedeutend kleiner geworden und dadurch der Fuss im Ganzen verkürzt war.

Zwei Jahre lang war der Kranke dann von Ulcerationsprocessen völlig frei und befand sich unter Anwendung von Salzbadern verhältnissmässig wohl; jedenfalls waren die Zehen und Füße soweit beweglich und die Haut soweit geschmeidig, dass er, am Gehen nicht gehindert, weitere Strecken zurücklegen konnte.

Im December 1892 trat dann im Anschluss an eine kleine Ulceration an der Basalphalange der grossen Zehe links unter starken Schmerzen eine heftigere Entzündung ein, die zur Vereiterung und Bildung einer Fistel führte.

Patient suchte daher im Januar 1893 die chirurgische Klinik in Bonn auf. Die Haut der ganzen linken grossen Zehe war stark geröthet, an der Innenfläche eine Fistel, die auf freiliegenden Knochen führte. Das Gelenk zwischen beiden Phalangen stark druckempfindlich.

17./1. Cauterisation der Fistel. Keine Besserung.

9./3. Exarticulation der Zehe.

24./3. Da keine Verheilung eintritt, die Fäden durchschneiden und in der Tiefe der Metatarsus mit erkrankt ist, wird auch dieser zur Hälfte entfernt, doch musste wegen weitergehender Necrose am 25./4. auch der Rest entfernt werden.

1./6. Patient entlassen mit einer kleinen, kaum noch secernirenden Fistel.

14./8. war in der Narbe eine neue Entzündung aufgetreten, die nach Mittheilung des Kranken unter antiseptischer und antiphlogistischer Behandlung zurückging.

Ich selbst sah den Kranken in den ersten Tagen des März, wo ich neben den oben schon mitgetheilten anamnestischen Daten folgenden Status praesens notirte.

Patient, von grosser Gestalt und guter Ernährung, zeigt auf beiden Wangen handtellergrosse, charakteristische Flecken von Lupus erythematoses, die sich auch noch etwas hinter die Ohren ausdehnen. Sonst keine Hautveränderungen am Körper. Innere Organe gesund, keine Atheromatose. Im Urin weder Zucker noch Eiweiss.

Die Haut beider Füsse ist bis zur Mitte der Metatarsalknochen gesund, wenn auch von etwas blasser Farbe; ihre Consistenz ist weich, gestattet das Erheben einer Falte als auch Verschiebung auf ihrer Unterlage. Ohne scharfe Grenze, weder durch Differenz in der Farbe noch im Niveau geht dieselbe unmerklich in die erkrankte Haut über, welche den Rest der Metatarsalknochen und die Phalangen deckt. Starr, derb und fest, macht dieselbe den Eindruck der absoluten Härte. Oedem oder Infiltrat fehlt. Die Haut liegt ihrer Unterlage fest an und lässt sich weder in die Höhe heben noch verschieben. Ihre Farbe ist gelblich weiss, rothe Flecken oder Verfärbungen fehlen, ebenso Gefässerweiterungen. Die erkrankten Partien fühlen sich kalt an, ohne eine direct demonstrirbare Temperaturdifferenz nachweisen zu lassen; eine Herabsetzung der Gefühls-wahrnehmung fehlt ebenso wie eine Erhöhung.

Die Zehen zeigen nur noch $\frac{1}{3}$ ihrer normalen Länge, auch fehlt ihnen völlig ihre frühere normale Configuration und Gestalt. Ihre Form ist die von kurzen Stummeln mit leicht verjüngten Enden. Sie sehen aus, als seien sie, nach und nach abgegriffen, um $\frac{2}{3}$ ihrer Länge verkürzt worden; dabei fehlt jede Runzel, jede Falte, die Haut zieht glatt, blass und glänzend als starrer Mantel über die Reste der Phalangen dahin,

auf's innigste mit ihnen verschmolzen. Die Nägel sind ganz verkümmert, hie und da noch als zerklüftete, krümelige Reste vorhanden. Die Gelenke sind steif, lassen aber eine passive Bewegung geringen Grades zu. Von activer Beweglichkeit ist nur noch in den Metatarso-Phalangeal-Gelenken ein Rest vorhanden.

An der Innenseite der linken grossen Zehe, entsprechend der Mitte der Basalphalange, befindet sich eine Oeffnung von der Grösse eines kleinen 20-Pfennig-Stückes, die direct auf entblössten Knochen, und zwar in die Spongiosa hineinführt. Die Haut in der Umgebung dieser Fistel ist geröthet, sehr empfindlich. Aus der Fistelöffnung entleert sich nur wenig eitriges Secret, in der Tiefe viel necrotische Gewebsetsen.

Die am 9. März exarticulirte Zehe wurde in Alkohol conservirt und mir zur Untersuchung überlassen.

Neben den Veränderungen, welche nach den bisherigen Untersuchungen sich in der Haut vorfinden mussten, — konnte doch die Diagnose nur auf Sklerodactylie (Ball) gestellt werden — hoffte ich durch genaues Studium Klarheit darüber zu gewinnen, in welcher Ausdehnung die Knochensubstanz an den pathologischen Vorgängen theilhaftig sei und in welcher Art.

Dank der Güte des Herrn Geheimrath Dautrelepont konnte ich diese Studien im Laboratorium seiner Klinik in ausgedehnter Weise anstellen.

Ich gebe die Resultate derselben im Folgenden eingehend wieder, da nur wenige mikroskopische Befunde vorliegen, die an Knochen bei Sklerodactylie gewonnen wurden, und andererseits auch der Zusammenhang von Haut- und Knochen-Veränderungen deutlicher als bisher sich nachweisen lässt.

An der mir zur Verfügung gestellten grossen Zehe, die in Alkohol gehärtet in meinen Besitz kam, fällt vor Allem auf, dass dieselbe bedeutend an Grösse eingebüsst hat. Ihrer Form nach ist sie spindelförmig, die Endphalange stark verschmälert. Der Nagel wird durch einige zerfaserte krümelige Reste repräsentirt, die in dem noch angedeuteten Nagelfalz lose festsitzen. Im Uebrigen ist die Configuration des Nagelbettes und der seitlichen Nagelwälle völlig verstrichen und in das Niveau der übrigen Haut hineingezogen. Die Oberfläche der Haut ist gleichmässig glatt, die normale Runzelung und Fältelung ist völlig verschwunden, auch die Falten in den Gelenkbeugen sind verstrichen. An der Innenfläche der Zehe führt eine krater-

förmige Ulceration, mit necrotischen Gewebsmassen erfüllt, auf die Knochensubstanz der unterliegenden Basal-Phalange. Der Haut-Schnitt bei der Exarticulation führt 2 Cm. um diese Oeffnung herum. Aus dem exarticulirten Stumpf ragt der Knochen der Basalphalange heraus. Die Gelenkfläche des Knorpels lässt Abnormitäten nicht bemerken, doch zeigt der Knochen eine durchaus raue Oberfläche, die sich mit dem Nagel eindrücken lässt. Der Knochen lässt sich ohne Anwendung grösserer Kraft mit einem Scalpell schneiden. Zur mikroskopischen Untersuchung wurde das Material in der Weise getheilt, dass die durch den Ulcerationsprocess am stärksten veränderte Basalphalange mit den Weichtheilen, soweit sie noch vorhanden waren, von der Endphalange getrennt wurde durch Loslösung im Gelenke. Dabei fand sich, dass makroskopisch keine Veränderung an den Knorpelflächen sich vorfand, noch auch Wucherungen der Synovialis; die vorhandene Ankylose muss daher als nur durch die Hautveränderung bedingt angesehen werden. Von beiden Phalangen wurden Längs- und Querschnitte angefertigt. Die Entkalkung erfolgte in schwacher Salpetersäure während mehrerer Tage unter häufigem Wechsel der Flüssigkeit. Bei der Zurichtung der Präparate fiel überall die äusserst derbe Consistenz der Haut auf, die unter dem Messer knirschte, während der Knochen im Gegensatz dazu sich leicht schneiden liess. Haut, Subcutangewebe und Knochen blieben immer in Zusammenhang. Die entkalkten Stücke wurden in fliessendem Wasser von den Säureresten befreit und in Alkohol steigender Concentration gehärtet. Geschnitten wurden die Präparate je nach ihrer Configuration auf dem Gefriermikrotom (Kühne'sche Methode, Durchtränkung mit Anisöl), oder nach Einbettung in Celloidin.

Färbung mit Hämatoxylin, Carmin, Pikrocarmin, Borax-methylenblau (Unna) und Orcein (Tänzer). Die Schnitte der Endphalange, besonders die senkrecht zur Axe gelegten, boten sehr schöne und instructive Bilder, die schon bei schwacher Vergrösserung ein Urtheil gewinnen liessen über die Art und Ausdehnung der pathologischen Veränderungen. Bei Schnitten in der Längsrichtung des Gliedes war das weniger deutlich. Ganz getrübt und verwirrt war das Bild an den

Schnitten der Basalphalange, da durch die Fistelbildung und die schweren entzündlichen Vorgänge eine so starke Infiltration sich in Haut und Knochen etabliert hatte, dass die ursprünglichen Vorgänge undeutlich gemacht, ja völlig verdeckt waren.

Da ich auch aus den klinischen Beobachtungen die Ueberzeugung gewonnen habe, dass tiefere Ulcerations- und Entzündungsvorgänge bei Sklerodermie wohl vorkommen, aber secundär durch Zusammentreffen verschiedener Momente hervorgerufen werden, ohne zu dem eigentlichen Bilde als solchem zu gehören, so möchte ich im Folgenden auch nur auf die Präparate näher eingehen, welche die von secundären Veränderungen freie Endphalange darbot.

Das Stratum corneum ist entsprechend breit; das Rete Malpighii nicht verschmälert; an einzelnen Stellen, wo die Wucherungen um die Gefässe stärker werden, deutliche Abflachung der interpapillären Zapfen; Pigmentanhäufung weder in der Basallage des Rete noch in den Papillen. Das ganze subcutane Gewebe ist geschwunden und wird durch ein festes fibröses Gewebe ersetzt, das weder vom Corium, in das es übergeht, abzugrenzen ist, noch auch vom Perioste, in das es völlig hineingewuchert ist. Eine scharfe Abgrenzung der einzelnen Gewebe besteht nicht mehr, Alles ist in dem fibrösen Gewebe aufgegangen und wird durch dasselbe ersetzt. Alle Gefässe des Coriums, selbst die vom subpapillären Netze ausstrahlenden zeigen in stärkerem oder geringerem Grade perivasculäre Wucherungen, welche bei schwacher Vergrösserung die Gefässe als stärkere Zellzüge in dem sonst zellarmen Gewebe vortreten lassen. An den grösseren Gefässen, besonders denen des Subcutangewebes, sind deutliche arteriitische Prozesse mit starker Wucherung von Media und Intima zu erkennen.

Die elastischen Elemente treten an den nach der Orcein-Methode gefärbten Präparaten deutlich vor und sind überall gleichmässig vorhanden; das subepitheliale Netz ist deutlich und schön ausgebildet, nur zeigen die senkrechten Ausläufer eine Schwächung an den Stellen, wo die Papillen eine Abflachung erfahren haben. Eine irgend bedeutendere Zunahme kann auch nicht in der Nähe der grösseren Gefässe wahr-

genommen werden; in den dem Periost angrenzenden Theilen fanden sich im Gegentheil weniger und dickere Faserzüge.

Dieser Befund stimmt mit dem völlig überein, was wir jetzt über die Veränderungen in der Haut bei Sklerodermie wissen. Anders verhielt es sich mit dem Knochen. Wie schon hervorgehoben, fehlte jede Spur von Subcutangewebe, das durch fibröse Massen ersetzt wurde, welche dem Knochengewebe direct anlagen. Es konnte daher auch nur noch an vereinzelter kleinen Stellen von einem Perioste die Rede sein, und auch hier war dasselbe nicht mehr ganz normal, sondern zeigte auffallende Kernvermehrung. Im Uebrigen ging das feste fibröse Gewebe des Coriums mit den oben geschilderten Gefäßveränderungen und perivascularären Wucherungen langsam in das frühere Periost über, das durch stark gewucherte, Kernreiche, sich durchflechtende Bindegewebsbündel fast völlig zum Schwinden gebracht war. Zahllose Leukocyten waren dem gewucherten Gewebe, je näher dem Knochen, umso dichter eingelagert. Zwischen den Bindegewebsbündeln treten deutlich hie und da Gefäßlumina zu Tage, an denen sich die oben beschriebenen Veränderungen auch vorfinden. Die geschilderte Zone neu gebildeten, stark gewucherten zellreichen Bindegewebes, die wohl die Stelle des früheren Periostes einnimmt, stösst direct an die Knochensubstanz an, geht aber nicht wie dieses in die Substanz über, sondern erst durch eine Lage von Osteoklasten; hierzu kommt noch, dass die Compacta des Knochens überhaupt nicht mehr vorhanden ist. Die ganze Phalange ist weniger voluminös, verschmälert und plattgedrückt, zeigt nur noch in den seitlichen Theilen Stellen, wo Reste der Compacta stehen geblieben sind, die in normaler Verbindung mit dem Periost stehen. Diese wenigen Stellen abgerechnet, ist keine Corticalis mehr vorhanden, und die wuchernden Bindegewebsmassen scheinen wie das Periost auch sie völlig ersetzt zu haben. Die vorgeschobenen Osteoklasten haben nach und nach die Corticalis durchbrochen, die Substanz eingeschmolzen und dem wuchernden Gewebe den Weg gebahnt; dies drängt immer weiter nach, und man bemerkt an verschiedenen Stellen, dass dasselbe schon weit in die Spongiosa hineinreicht. Die einzelnen Bälkchen, von den Osteoklasten mehr und mehr in ihrem Vo-

lumen beeinträchtigt, werden immer schmaler und zackiger. Der Querschnitt des Knochens bietet durch diese Vorgänge ein auffallendes Bild dar. Spärliche, meist dünne zackige Spongiosa-Bälkchen, die in ihren mannigfaltigen Formen wie angenagt aussehen, bilden das grobe Maschenwerk, in das sich von der Peripherie her das wuchernde Bindegewebe eindringt, vor sich herschiebend einen Wall kleinzelliger Infiltration; vorbereitend und unterstützend arbeiten die zahllosen Osteoklasten, welche die Knochenbälkchen besetzen und in ihre Lacunen eingebettet, die Substanz langsam zur Einschmelzung bringen. Die Havers'schen Canäle sind erweitert, ihre Gefässe eben so wie die im eigentlichen Marke liegenden, von gewuchertem Bindegewebe umgeben, arteriitisch verändert. Mitten im Markgewebe liegen grössere Gefässlumina, deren Intima starke Wucherung aufweist, die mit den Veränderungen der Media zusammen hie und da zum fast völligen Verschluss des Lumens geführt haben.

Auch die Marksubstanz des Knochens ist nicht unverändert. Nur an wenigen Stellen sind die Marksäume, die Fettzellen noch klar zu erkennen; die ganze Substanz ist von Zellen überschwemmt, überall gehen von den eingedrungenen bindegewebigen Massen, von den Gefässen und ihren adventitiellen Scheiden Wucherungen aus, die das ursprüngliche Gewebe verdrängen. Am stärksten sind die Zellanhäufungen und Wucherungen um die Gefässe und an den Stellen, wo tiefere Buchten sich in den Knochenbälkchen vorfinden. Diese sind fast überall von Osteoklasten umgeben, an wenigen Stellen liegt das Bindegewebe direct an. Fasst man eine der buchtigen Stellen, welche den Spongiosabalken ihre eigenthümlichen Contouren verleihen, näher ins Auge, so zeigt schon schwache Vergrösserung eine gewaltige Grössendifferenz zwischen den einzelnen Zellen. Mit stärkeren Systemen erkennt man unschwer die vielkernigen verschiedengestaltigen Riesenzellen, die in ihren kleinen Buchten in die Knochensubstanz eingedrungen sind. Hie und da liegen dazwischen einige Rundzellen, oder auch gewucherte bindegewebige Elemente. Der Knochen ist also thatsächlich angenagt und wird so langsam eingeschmolzen.

Färbung der Schnitte nach der von U n n a angegebenen Methylenblaumethode ergab in Haut wie Knochen nur ganz

vereinzelte Mastzellen und diese nur in der Nähe von Gefäßen; es ist dies ein Befund, den ich auch bei Präparaten von Sklerodermie erheben konnte.

Fasst man die geschilderten Verhältnisse zusammen, so wird man nicht umhin können, den Process im Knochen mit dem in der Haut zu identificiren. Die Wucherung des Bindegewebes, die Veränderung an den Gefäßen sind die gleichen und entsprechen den Bildern der interstitiellen Entzündung. Hierzu kommt die Atrophie des Knochens, die hier nicht durch den Druck des Gewebes, sondern durch lacunäre Einschmelzung zustande kommt; dazu kommt noch eine leicht entzündliche Infiltration. Neben entzündlichen sind auch nichtentzündliche Processe thätig gewesen, um die hochgradige Atrophie zu erzeugen. Es ist dies kein ungewöhnlicher Vorgang, denn in der Regel sind beide Factoren thätig, wie z. B. die senile Atrophie der Knochen zeigt. Wie schon oben erwähnt, sind die Präparate der Basalphalange zur Beurtheilung der Vorgänge nicht brauchbar; es herrscht in Folge der starken Entzündung die Infiltration derartig vor, dass ein klares Bild kaum zu erhalten ist. Die Gefässveränderungen fehlen aber auch hier nicht.

Eingehende Studien der einschlägigen Literatur, vor Allem der französischen, soweit sie irgend zugänglich war, lässt wohl eine Fülle von klinischen detaillirten Beobachtungen auffinden, von pathologischen Studien über den Gegenstand fehlt fast jede Mittheilung.

Ueber den von Verneuil untersuchten Fall Mirault's finden sich bei verschiedenen Autoren, so bei Ball, Hervéou und besonders bei Lagrange Notizen vor. Mirault konnte hiernach nur den völlig gangränösen Finger untersuchen, der durch die Amputation hatte entfernt werden müssen. Die mikroskopische Untersuchung konnte ebenso wie bei der Basalphalange in meinem Falle ein deutliches und klares Bild nicht ergeben, das zur Deutung des Processes hätte verwerthet werden können. Lagrange berichtet darüber ungefähr Folgendes: Bei der Untersuchung des Fingers sahen wir, dass die Haut, ohne stark verdickt zu sein, mit dem Unterhautzellgewebe verschmolzen war, das seinerseits mit den tieferen Geweben fest verwachsen war. Die Gewebstheile waren leicht ödematös, indurirt und besonders nach der palmarren Seite hin bis zur 3—4fachen Dicke gewuchert. Die fibrösen Züge sind verdickt, opak, grau und knirschen unter dem Messer; kurz, man bekommt den Eindruck von chronisch entzündetem Gewebe. Die Gelenke sind verändert, in ihrer Beweglichkeit durch kurze fibröse Züge, die von einer Gelenkfläche zur

anderen ziehen, behindert; Synovialis existirt nur noch in Spuren, wogegen die Knorpeln noch erhalten sind. Die Knochen schienen gesund, an den Nerven und Gefässen wurde nichts Abnormes bemerkt. Mikroskopisch fand Verneuil ausser grossen Fettzellen, ungleichen und reichlichen Mengen von freien Fetttropfen, nur ein fibroides Gewebe mit verworrenen Zügen, eingehüllt von amorph scheinenden Massen, die, mit Essigsäure behandelt, zahlreiche fibro-plastische Kerne zeigten.

Lagrange hatte Gelegenheit, zwei Finger, den 4. und 5. der linken Hand genau zu untersuchen. Sein Bericht ist der einzige ausführliche in der ganzen Literatur, eigentlich überhaupt der einzige. Ich gebe ihn im Folgenden ungekürzt wieder:

„Kleiner Finger der linken Hand. Schnitt durch die ganze Dicke, Epidermis etwas verdickt, stellenweise abgelöst, Papillarkörper intensiv roth gefärbt. Die Cutis scheint gegen die Norm nicht verdickt und reicht nicht heraus über die unter ihr liegenden Schweissdrüsen. Das subcutane Fettgewebe ist reichlich auf der palmaren Seite, fehlt auf der dorsalen. Eine Eintheilung in Läppchen ist nicht zu erkennen. In den tieferen Schichten ist das Gewebe sklerosirt, färbt sich mit Roth, und setzt sich nicht mehr deutlich vom Perioste ab. Dieses bildet nicht mehr wie in normalem Zustande eine deutlich abgegrenzte Zone um den Knochen. Man findet ferner, dass im Centrum des Schnittes die peripheren, compacten Züge des Knochens fehlen und dass die Hohlräume der Spongiosa mit dem Perioste in directer Berührung stehen. Der ganze Knochen zeigt bei dieser Zunahme nur einige unregelmässige, in reichliches Fett eingestreute Züge.

Bei eingehender Untersuchung findet man die Epidermis verändert, und zwar ist die Hornschicht an einigen Stellen in die Höhe gehoben, an einigen eingesunken, fast alle Zellen sind bläschenförmig. In der Cutis finden sich nicht mehr die dicken fibrösen Bindegewebsbündel, auf die früher hingewiesen wurde; denn die Schweissdrüsen haben ihre gewöhnliche Stelle, das subcutane Fettgewebe, beibehalten. Die Gefässe der Subcutis sind mit Blutkörperchen gefüllt, und um sie findet man oft kleine Gruppen embryonaler Zellen. Dieser Zustand der Blutüberfüllung und der Irritation ist besonders ausgeprägt in den tieferen Partien, in der Nähe des Periostes. An diesen Stellen sind die Fettzellen von Kränzen embryonaler Zellen umgeben. Im Niveau des Periostes ist der Entzündungszustand am deutlichsten ausgeprägt. Man sieht dort Gefässe, welche sich noch besonders auszeichnen durch die sie umgebenden Züge embryonaler Zellen. Kleinere Herde solcher Zellen sieht man hie und da verstreut in der Mitte von fibrösen Bindegewebsbündeln, welche die Reste des Knochens umgeben. Der Zustand der Reizung, welcher durch die Anwesenheit dieser Zellen charakterisirt wird, ist weit verbreitet; neben ganz gesunden Theilen finden sich stark veränderte, ohne dass man hierfür einen Grund in den Processen finden könnte. Zu bemerken ist, dass diese Entzündungsherde sich oft plötzlich in der Nähe des Knochens zeigen. An gewissen Stellen dagegen sind die Bündel des Periostes durch Fett-

gewebszüge getrennt. Vielleicht bedeutet die Anwesenheit dieser Zellen nichts anderes als die Spuren des Entzündungsprocesses, den wir soeben beschrieben haben, eines Processes, der nach und nach erloschen, Veranlassung gegeben hatte zur Bildung dieser Fettablagerungen in einem Gewebe, wo sie normaler Weise nicht vorkommen.

Das Knochengewebe wird aus unregelmässigen Balken gebildet, welche zwischen sich grosse Hohlräume lassen, angefüllt mit Fettgewebe; in seiner Mitte findet man nur wenige embryonale Zellen, besonders an den Rändern der Knochenbälkchen oder um die Gefässe, welche das Fettgewebe durchziehen. In den Knochenbälkchen haben beinahe alle Osteoblasten einen Kern, der sich stark roth färbt; sie scheinen ihre Fortsätze verloren zu haben. Der Durchschnitt der Havers'schen Canäle ist sehr erweitert, und im Allgemeinen ist das Gefäss, welches darin liegt, umgeben von Fettzellen oder embryonalen Zellen.

Aus dieser Untersuchung scheint hervorzugehen, dass es sich hier um einen sehr langsamen Entzündungsprocess handelt, der sich in kleinen Herden sowohl im Periost, Knochen, wie auch in den oberflächlichen Theilen zeigt, und der in gleicher Weise erlischt wie erscheint.

An diesen Schnitten durch den ganzen kleinen Finger der linken Hand haben wir an 2 oder 3 Stellen die Nervenscheiden von den gleichen verstreuten Zügen embryonaler Zellen erfüllt gefunden. Dagegen haben uns die Gefässe keine entzündliche Reizung gezeigt.

Knochen des linken Goldfingers.

Partie, welche noch nicht so bedeutende Atrophie erlitten hat, wie wir sie am kleinen Finger constatirt haben.

Die Einzelheiten, die man bei diesem Knochen findet, beruhen auf folgenden Punkten:

Die Hohlräume der Spongiosa regelmässiger und weniger gross als diejenigen am kleinen Finger, schliessen an einzelnen Stellen, besonders in der Nähe der Gelenke, fast ausschliesslich embryonale Zellen ein. Man findet hier verhältnissmässig wenig Fettzellen. Es besteht augenscheinlich eine deutliche, aber weniger vorgeschrittene Entzündung des embryonalen Markes. Die durchaus deutlich sich abzeichnenden Knochenbälkchen haben absolut normale Osteoblasten, man unterscheidet sehr deutlich die concentrischen Schichten der Compacta. Die Havers'schen Canäle sind fast überall von embryonalen Zellen erfüllt; indessen findet man stellenweise Inseln von Fettzellen, die mit Herden embryonaler Zellen besät sind.

Dieser Knochen zeigt also eine allgemeine Entzündung, frischer als die der Knochentheile des kleinen Fingers.

Metacarpo-Phalangealgelenk des Goldfingers.

Auf einem Schnitte sieht man die beiden Gelenkflächen durch festes, fibröses Gewebe mit einander verbunden; der ganze Knorpel ist verschwunden; in anderen Gelenken, die durch einen periarticulären Knochenring vereinigt erschienen, konnten wir feststellen, dass es sich lediglich um Kalkablagerungen in die Peripherie von fibrösem Gewebe handelte, welches sie lange genug verband. —

Es gibt also auch in unserem Falle wie beim Erysipel eine Entzündung der oberen oder tieferen Schichten der Haut mit Entzündung des Unterhautzellgewebes ohne fibrinöses Netzwerk, aber eine Hautentzündung im wesentlichen chronischer und unregelmässiger Art, was sie vielleicht anatomisch charakterisiren könnte und die, wie wir sehen werden, sich auch in der Tiefe verbreiten kann. Bei unserem Patienten sind in Wirklichkeit nur Haut und Subcutis betroffen; wir sehen aber auch Periost, Knochen und Gelenke, die Zeichen einer disseminirten Entzündung tragen wie die übrigen Gewebe, sei es im Stadium der Entwicklung oder des Zurückgehens. Wir sahen das Periost sich leicht vom Knochen lösen, das dem blossen Auge schon deutliche Spuren einer Entzündung zeigte. Mikroskopisch bot das Periost stellenweise Züge embryonaler Zellen um seine Gefässe dar.

An anderen Punkten sehen wir diese gleichen Zellen in kleinen Herden angeordnet, weiterhin finden wir Herde von Fettzellen. Dies sind die Zeichen einer activen Entzündung oder ihre Reste, wenn wir uns nicht täuschen. Die Entzündung des kleinen Fingers ist ebenso stark wenn nicht heftiger in den tieferen Theilen als in den oberflächlichen. Das Knochengewebe ist, wie wir sagten, aus sehr unregelmässigen Balken gebildet, welche zwischen sich grosse Hohlräume fassen, angefüllt mit Fettzellen, in deren Mitte man noch einige embryonale Zellen antrifft. An anderen wenig oder gar nicht atrophischen Knochen findet man auch embryonale Zellen in den Hohlräumen der Spongiosa, besonders in der Nähe der Gelenke. Diese selbst zeigen Läsionen wie bei Arthritis, Ankylose und Schwinden des Knorpels. Das ist gerade der interessante Punkt unserer Beobachtung, diese Gelenkaffection und Knochenveränderung, welche das Verschwinden des Knochengewebes herbeigeführt haben, ohne dass jemals ein Stück davon zu Tage getreten wäre. Gerade diese Knochenatrophie und dies fast völlige Schwinden der Phalangen ist noch nicht anatomisch beobachtet worden.“

Soweit Lagrange's Mittheilung.

Ausser dieser einzigen eingehenden Untersuchung finden sich in der französischen Literatur keine weitere verwerthbare, ausgenommen vielleicht die von Guibout, der in seinem Lehrbuche den Vorgang als rareficeirende Ostitis bezeichnet, die eventuell mit Necrose und Elimination des Knochens einhergehen kann. Worauf er seine Ansicht gründet, ist nicht ersichtlich.

In der deutschen Literatur findet sich nur bei Dinkler eine genaue Untersuchung vor, die aber ohne Ergebniss war.

Dinkler schreibt darüber p. 27:

„Zur Entscheidung darüber, ob das Skeletsystem sich gleichfalls an dem Process theilnimmt, ist das anscheinend deutlich atrophische Endglied des rechten kleinen Fingers untersucht worden; an den nach vorheriger

Entkalkung gewonnenen Schnitten geht das zellenarme Periost in normaler Weise in die Knochensubstanz vermittelt der osteoiden Schicht über. Die Substantia compacta, welche die Markhöhle einschliesst, besteht aus regelmässig angeordneten Generallamellen, zwischen die sich nur hier und da ein Havers'sches Canälchen mit seinen Speciallamellen einschleibt; von den compacten Substanzen aus ragen vereinzelte rudimentäre Knochenbälkchen in die von Fettzellen erfüllte Markhöhle hinein. Die in den Havers'schen Canälchen liegenden Gefässe sind nicht verändert. Ebenso wenig finden sich, wie aus der Färbung mit Ammoniakcarmin hervorgeht, an den ihnen anliegenden Knochenlamellen osteomalacische Erscheinungen.“

Pag. 56: „Auch das Knochensystem wird häufig von der Sklerodermie in Mitleidenschaft gezogen. Aus den Einzelbeobachtungen ergibt sich, dass die Knochen meist in einer von den Spitzen der Extremitäten abnehmenden Weise atrophiren; der Schwund ist dabei oft so hochgradig, dass nur ein kleiner Stumpf nachweisbar bleibt; anatomisch handelt es sich offenbar um eine einfache Atrophie ohne osteomalacischen Befund. — Die Gelenkhöhle sowie die Gelenkbänder scheinen keine anatomische Veränderung zu erleiden.“

Vergleichen wir diese Beobachtungen mit einander, so werden wir den Fall Dinkler's von vorneherein ausmerzen müssen; hier liegen Veränderungen im Knochengewebe noch nicht vor. Der Process bestand vielleicht noch nicht lange genug, um auf den Knochen überzugreifen; denn meiner Ansicht nach bedarf es auch hier einer gewissen Zeitdauer des Bestehens. Lagrange bemerkt allerdings hierzu, dass seiner Ansicht nach die Knochenveränderungen bis zu einem gewissen Grade in allen vorgeschrittenen Sklerodermien existiren. Welcher Zeitraum dafür nöthig ist und vor allem, welche Nebenbedingungen erfüllt werden müssen, entzieht sich vorläufig unserer Beobachtung. Bei Verneuil und Lagrange fanden sich Veränderungen an den Gelenken, in Form von Knorpeldefecten und fibrösen Wucherungen, welche die Gelenkenden verbanden. Es beweisen diese Befunde, dass Ankylosen ausser durch die Hautveränderungen auch durch Erkrankungen am Gelenke selbst bedingt sein können; ob sie aber für den Process charakteristisch sind, bleibt vorläufig ungewiss, da ich in meinem weit vorgeschrittenen Falle nichts davon beobachten konnte. Wahrscheinlich und möglich ist es, dass bei der Proliferation des Bindegewebes auch Synovialis und Kapsel in Mitleidenschaft gezogen und die Knorpel durch den vom Knochen vordringen-

den Process alterirt werden, ebenso wie es bei den arthritischen und tuberculösen Processen der Fall ist. Was als Wichtigstes durch die Befunde Lagrange's constatirt wurde und durch meine Untersuchungen eine Bestätigung und Ergänzung erfuhr ist, dass der Knochen durch den Process der Sklerodermie erheblich alterirt wird, und dass die sich abspielenden Veränderungen mit denen identisch sind, die man in der Haut, Musculatur, Lunge, Niere, Herz und Centralorgan etc. gefunden hat. Es finden sich alle Zeichen einer „interstitiellen Entzündung“, Wucherung des Bindegewebes mit den charakteristischen Veränderungen an den Gefässen. An den grossen Gefässen vermisst Lagrange dieselben. Ebenso wie das Subcutangewebe die Elemente der Musculatur, Lunge, Niere etc. ¹⁾ durch den Druck der vordringenden Bindegewebe zur Atrophie gebracht und durch dasselbe ersetzt werden, so wird nach völligem Aufgehen des Periostes in das fibröse Gewebe, und nach dem Eindringen desselben durch die Havers'schen Canäle in das Mark nach und nach vermittelt der Osteoklasten die Compacta des Knochens aufgelöst und durch Bindegewebe ersetzt; es bleibt zuletzt eine weitmaschige Spongiosa im sclerosirten fibrösen Gewebe zurück, die vielleicht bei weiterem Fortschreiten noch völlig schwinden und durch das fibröse Gewebe ersetzt werden dürfte. Dabei ist zu bemerken, dass sich überall Anzeichen acuter Entzündung vorfinden, die bei interstitiellen Processen wohl nirgend ganz fehlen. Vom Knochen wissen wir, dass sich mit den chronischen Entzündungsprocessen mit Wucherung acutere Erscheinungen zu vergesellschaften pflegen. Aber auch ohne diese directen Anzeichen einer Entzündung würden wir an der Deutung, dass es sich um einen der interstitiellen Entzündung gleichen Process handelt, festhalten müssen, da diese sich wie Perls-Neelsen hervorhebt, nicht so sehr durch die Entzündung, als vielmehr durch die productiven Vorgänge im Bindegewebe charakterisirt. Dass die Gelenkknorpel noch nicht alterirt waren in meinem Falle, glaube ich dadurch erklären zu müssen, dass der Process, wie die Präparate zeigten, noch nicht bis dahin gelangt war.

¹⁾ Cf. die Befunde Mery's, Meyer's, Goldschmidt's etc.

Ich stehe somit nicht an, die Knochenveränderungen bei „Sklerodermie der Extremitäten“ (Sklerodaktylie) als identische Processe mit den im übrigen Körper und der Haut derartiger Kranken gefunden zu bezeichnen, wobei ich ausdrücklich hervorheben möchte, dass ich die Alteration der Gefässe als durchaus zu dem Process gehörig und die „interstitielle Entzündung“ charakterisierend ansehe. Die arteritischen Veränderungen sind freilich, das gebe ich zu, nicht für die „Sklerodermie“ pathognomonisch, finden sich auch, wie bekannt, bei zahlreichen chronisch oder acut verlaufenen Hauterkrankungen vor. In der Auffassung aber, dass sie ein integrierender Bestandtheil des ganzen Vorganges sind, der sich in der Haut abspielt, dass sie zu der interstitiellen Entzündung, zur Fibromatose der Haut gehören, darin haben mich meine neuen Untersuchungen nur bestärken können. Ob die Gefässveränderungen vor oder nach der Wucherung des Bindegewebes auftreten, lässt sich nicht absolut sicher entscheiden; ich glaube, dass sie gleichzeitig mit dieser beginnen. Weshalb die später eintretende Sklerose des gewucherten Gewebes zu obliterirender Arteriitis führen sollte, ist auch aus Unna's¹⁾ Artikel über Sklerodermie etc. nicht zu ersehen, ebensowenig weshalb dieser Vorgang die Atrophie einleiten sollte. Endo-, meso- und periarteritische Processe passen zu dem Zustande der entzündlichen Gewebsneubildung, nicht aber zu dem der Sclerose und Atrophie, wo die Entzündung längst abgelaufen ist. Dass die wuchernden Bindegewebsmassen die Gefässe und ihre Häute direct in Mitleidenschaft ziehen können, habe ich an meinen Präparaten oft gesehen, und glaube daher auch wie bisher, dass Bindegewebswucherung und Gefässveränderung hier wie bei anderen interstitiellen Entzündungen Hand in Hand gehen. Weshalb ferner hier Gefässveränderungen an der Peripherie nicht auftreten sollten, wenn Herz und grosse Gefässe freigeblichen wären, ist so ohne Weiteres nicht einzusehen. Es wäre jedenfalls möglich. Aber es bleibt weder Herz noch grosse Gefässe bei Sklerodermie unbetheiligt an dem Processe, wie Unna pag. 1132 anzunehmen scheint.

¹⁾ Histopathologie der Hautkrankheiten.

So fanden sich bei Meyer (Fall II) Flecken im Endocard, mitralis leicht verdickt, Atheromatose der Aorta thoracica; in den Nieren Endarteritis obliterans. Im Falle II Pericard und Endocard mit milchigen Flecken bedeckt, Myocard durchsetzt von fibrösen Zügen, in den Nierengefässen, besonders der Rinde Endarteritis obliterans. Goldschmidt fand in den Lungen zahlreiche Arterien endarteritisch erkrankt. In den Nieren Infarcte, die zuführenden Gefässe zeigten Verbreiterung der Tunica intima bedingt durch Wucherungen, wie bei Arteriosclerose, an allen anderen Gefässen fanden sich die gleichen Veränderungen. Endarteritische Processe an den Gefässen des Uterus. Bei Mery's Fall intensive Sclerose des Myocard, dessen Arterien eine sehr ausgesprochene Endarteritis zeigten; die Aeste der Vena portarum zeigten Erscheinungen der Periphlebitis. Arnózan beobachtete ausser endarteritischen Veränderungen der Hohlhandbogen Atheromflecken der Aorta. Hildebrand das Gleiche nebst Verdickung der Coronariae. Dazu kommen noch die Fälle von Heller und Rasmussen, die unter Anderem fibröse Knoten und Züge im Herzen fanden.

Auch Dinkler fand an grösseren Gefässen, Carotiden Brachialis, Vertabralis umschriebene Wucherungen der Intima. Herz und Aorta waren frei. Diese Sectionsbefunde sprechen direct gegen die Annahme, dass Herz und grosse Gefässe bei Sklerodermie vom Processe verschont bleiben, sie weisen vielmehr in Verbindung mit den Befunden an anderen Organen, Haut, Muskulatur, Knochen u. s. w. darauf hin, dass gerade Gefässveränderungen für die als Allgemeinerkrankung aufzufassende Sklerodermie von principieller Bedeutung sind; sie zeigen, dass es einer Sklerose des gewucherten „Kollagenen Gewebes“ nicht bedarf, um die obliterirende Arteriitis hervorzurufen, sondern dass diese mit dem Processe der Wucherung gleichzeitig auftritt, wenn nicht denselben mit herbeiführt und einleitet.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. IV und V.

Fig. 1. Loupenvergrößerung. Halber Querschnitt der Endphalange. Bei *N* Gegend des Nagelbettes, darunter dicht am Knochen mit Endothel ausgekleideter Hohlraum lymphatischer Natur. Bei *C* Reste der Compacta des Knochens, die an fibröses Gewebe direct anstossen. Periost fehlt. An den übrigen Theilen der Peripherie stösst wucherndes Bindegewebe unter Vermittlung der Osteoklasten direct an die angenagten Spongiosabalken. Bei *G* durch Arteriitis veränderte Gefässe in Haut und Knochen. In der Haut zahlreiche deutliche Zellzüge, die meist veränderte Gefässe begleiten.

Fig. 2. Leitz. Oc. I. Obj. 2. Stück aus der Spongiosa-Gegend. Wucherung des Bindegewebes. Zellige Infiltration. Grosse Hohlräume dem früheren Marke entsprechend. Bei *G* durch Arteriitis veränderte Gefässe. An den Spongiosabälkchen Besatz von Osteoklasten.

Fig. 3. Leitz. Oc. I. Obj. 8. Stelle aus dem vorigen Präparate bei starker Vergrößerung. Zahlreiche Howship'sche Lacunen, in denen vielkernige Osteoklasten liegen; Kerne des gewucherten Gewebes, dazwischen Leukocytenkerne, weiterhin Hohlräume des Markes.

Fig. 2.

Fig. 3.