Klinische Studie
über den
Pemphigus im Kindesalter.

Von Prof. Dr. Steiner in *Prag*.

Der Umstand, dass das Wesen des Pemphigus im Allgemeinen noch in vielen Punkten dunkel ist und von verschiedenen Autoren verschiedenartige Deutungen erfuhr, veranlasst mich, meine über diese Krankheit und zwar *speciell an Kindern* gesammelten Erfahrungen hier zu veröffentlichen.

Das Beobachtungsmateriale, welchem folgende Mittheilungen entlehnt und abgewonnen wurden, bilden *54 Fälle von Pemphigus*, welche mir im Verlaufe der letzten 5 Jahre theils im Franz Josef-Kinderspitale, theils in der Privatpraxis zur Beobachtung kamen. Die Ziffer berechtigt meines Erachtens nach vollkommen, um in dem Streite über einzelne fragliche Punkte des Pemphigus ein Wort mit sprechen zu dürfen, und ich will es mit jener Objectivität thun, welche nöthig ist, um gewisse Fragen endgiltig zur Lösung zu bringen.

Fassen wir zunächst die *Häufigkeit* dieser Krankheit in's Auge, so gelangte ich zu demselben Resultate wie Hebra u. A. und fand, dass der Pemphigus im Kindesalter viel häufiger zur Beobachtung gelangt, als in den späteren Jahren. Nach einer Zusammenstellung der im Wiener Kranken-, Gebär- und Findelhause beobachteten Fälle (Hebra in Virchow's specieller Pathologie und Therapie. I. Theil 4. Lieferung) entfällt auf 700 Neugeborene und Säuglinge je 1 Pemphigus. Nach meiner statistischen Zusammenstellung kommen die oben erwähnten 54 Fälle von Pemphigus auf 38,546 kranke Kinder, somit entfällt je 1 Pemphigus auf 710 Kranke. Bezüglich des *Alters* und *Geschlechtes* vertheilten sich die 54 Fälle in folgender Weise:

A l t e r	Knaben	Mädchen	Zusammen
1—30 Tage alt	8	15	23
2 Monate "	1	1	2
3 " "	1	1	2
4 " "	2	—	2
5 " "	1	—	1
6 " "	2	3	5
1 Jahr "	2	4	6
2 " "	2	1	3
3 " "	—	2	2
4 " "	1	—	1
5 " "	—	—	—
6 " "	—	2	2
7 " "	—	—	—
8 " "	—	1	1
9 " "	1	—	1
10 " "	2	—	2
12 " "	1	—	1
Summa . . .	21	30	54

Aus diesen Ziffern wird ersichtlich, dass die Zeit von der Geburt bis zum Beginne des 2. Lebensmonates diejenige Periode ist, in welcher der Pemphigus am häufigsten beobachtet wird, fast die Hälfte aller Fälle. Die nächst grösste Häufigkeit fällt in die Zeit zwischen dem 6. und 18. Lebensmonate.

Ob uns das Plus von 6 Fällen auf Seite der Mädchen berechtigt, ein häufigeres Auftreten des Pemphigus beim weiblichen Geschlechte anzunehmen, möchte ich bezweifeln, um so mehr, als die Angaben der meisten Autoren dahin lauten, dass der Pemphigus beide Geschlechter in gleicher Häufigkeit befällt.

Mit besonderer Vorliebe wurde namentlich von älteren Beobachtern die *Art und Weise*, wie sich der Pemphigus äussert, also *die Form* desselben, behandelt und sind dadurch im Verlaufe der Zeit zahlreiche Varietäten entstanden, deren Aufzählung hier als dem Zwecke nicht besonders förderlich füglich übergangen werden darf. Was nun die einzelnen Formen betrifft, unter welchen sich mir der Pemphigus präsentirte, so unterschied ich deutlich zwei Arten desselben und zwar eine mit *acutem*, die andere mit *chronischem Verlaufe* und möchte ich, was speciell das Kindesalter anbelangt, diesen Eintheilungsgrund noch als den besten unterstützen und beibehalten, obgleich auch er, wie ich

später nachweisen werde, nicht unantastbar und frei von Einwürfen ist.

Die Existenz eines acuten Pemphigus wird, obgleich nicht wenige authentische Fälle vorliegen, noch immer bezweifelt. Während für das Vorkommen des acuten Pemphigus Männer, wie Wichmann, Rayer, Gilibert, Bärensprung, Thomas, Steffen und Köbner mit ihrer Erfahrung eintreten, wird derselbe auf der anderen Seite von Willan, Batemann und Hebra in Abrede gestellt mit der Behauptung, nie einen acuten Pemphigus gesehen zu haben.

Dass es überhaupt nicht immer leicht ist, bei einzelnen Krankheitsformen scharf zu bestimmen, ob das Leiden acut oder chronisch genannt werden muss, beweist schon der vermittelnde Ausdruck *subacut*, welcher noch immer seine Giltigkeit behauptet, und dass die Grenze zwischen acut und chronisch besonders beim Pemphigus der Kinder nicht immer leicht zu ziehen ist, davon konnte ich mich einige Male sattsam überzeugen.

Dazu kommt noch der Umstand, dass sich die Definition des Pemphigus nicht immer innerhalb ihrer unverrückbaren Grenzen bewegte, dass einzelne Autoren jede grössere Blasenbildung auf der Haut schon als Pemphigus bezeichnen, während andere diese symptomatischen Blasen, wie beispielsweise bei pyämischen Processen, aus dem Rahmen des eigentlichen Pemphigus entfernt wissen wollen.

Köbner, welcher im Archiv für Dermatologie und Syphilis (I. Jahrgang 2. Hft. Prag 1869) einen Fall von Pemphigus acutus bei einer 25 Jahre alten Frau beschreibt, sucht jeden Zweifel in den acuten Charakter dieser Erkrankung dadurch zu entkräften, indem er die Definition eines acuten Pemphigus vorausschickt und folgende Postulate verlangt: „Nach kurzen Prodromen und eingeleitet von deutlich ausgesprochenem Fieber müssen sich direct auf vorher intacter Haut Blasen entwickeln, welche sich unter Fortdauer oder abwechselnder Exacerbation und Remission des Fiebers in wiederholten Nachschüben an verschiedenen Körperstellen ohne besondere Localisation erneuern und nach Ablauf von 2 bis 3, höchstens 4 Wochen müssen Fieber und Blasenausbrüche vollständig abgeschlossen

sein, ohne dass die letzteren später, insbesondere in einer fieberfreien Zeit, rückfällig werden.“

So sehr Köbner bemüht ist, mit dieser Definition die Grenzen des acuten Pemphigus festzustellen und so sehr ihm dieses in den meisten Punkten auch gelungen ist, so möchte ich denn doch zu bedenken geben, dass durch die Feststellung der Dauer von 2 bis 3, höchstens 4 Wochen, der Willkürlichkeit eine zu grosse Concession gemacht wurde. Dürfen wir einen Pemphigus, der ganz unter den oben aufgestellten Postulaten verläuft, aber 5—6 Wochen in Anspruch nimmt, nicht mehr acut nennen und warum? Dauert nicht auch der acute Gelenksrheumatismus mitunter 5—6 Wochen und doch nennen wir ihn nicht chronisch.

Abgesehen jedoch von diesen kleinen Bedenken, die ich nicht ganz verschweigen wollte, gibt es ohne Zweifel Fälle von Pemphigus, welche durch die Art ihres Auftretens und Verlaufes den Charakter einer *acuten Erkrankung* vollkommen rechtfertigen und somit den Namen eines *acuten Pemphigus* in jeder Beziehung verdienen.

Unter den 54 Fällen meiner Beobachtungen befinden sich 5 Kinder, bei welchen der Pemphigus den ausgesprochensten Charakter eines acuten Leidens an sich trug. Davon war 1 Knabe 2 Jahre, 2 Knaben 10 Jahre, 1 Mädchen 6 und 1 Mädchen 8 Jahre alt. Sämmtliche Kinder waren sonst gesund, gut genährt, kräftig gebaut und bei allen hatte die Krankheit nicht über 3 Wochen gedauert; in 2 Fällen bei einem 10jährigen Knaben und einem 8jährigen Mädchen war der Pemphigus in 16 Tagen abgelaufen.

Zum besseren Verständnisse und meiner Rechtfertigung will ich einen der fünf Fälle von acutem Pemphigus hier folgen lassen:

A. K., ein 10jähriger, dem Alter entsprechend entwickelter, kräftig gebauter und wohl genährter Knabe erkrankte am 20. Juli 1867 unter heftigen Fiebersymptomen. Die Temperatur der Haut war beträchtlich gesteigert, bei einer Pulsfrequenz von 123 Schlägen; dabei klagte der Knabe über heftige Kopfschmerzen und erbrach einige Male. Im Verlaufe der Nacht soll er nach Aussage der Eltern äusserst unruhig gewesen sein, viel aus dem Schlafe gesprochen und sich im Bette herumgeworfen haben. Am Morgen liessen die Zeichen der Hirnreizung nach, dafür empfand Patient

an zahlreichen Stellen der Haut ein eigenthümliches von ihm bald als juckend, bald brennend bezeichnetes Gefühl, welches weilenweise stärker wurde, so dass der Knabe häufig kratzen musste. Der Appetit war vermindert, der Durst gesteigert, der Kranke matt und hinfällig. -- Schon gegen Abend, also am 2. Krankheitstage, zeigten sich an den Unterschenkeln und am Rumpfe einzelne rothe Flecken in der Grösse eines Silbersechlers und auf einzelnen derselben blasige Erhebungen der Oberhaut. Das Jucken und Brennen in der Haut dauerte die Nacht hindurch an und störte neben der Fieberhitze den Schlaf des Knaben.

Am 21. Juli, dem 3. Tage der Krankheit, fand man linsen-, bohnen- bis haselnussgrosse, mit klarer Flüssigkeit gefüllte, prallgespannte Blasen in ziemlicher Reichlichkeit über die Haut verstreut; Rumpf, obere und untere Extremitäten waren davon befallen, die Gesichtshaut, sowie die Schleimhaut der Mundhöhle waren intact; die Pulsfrequenz betrug 120; die Haut war weniger heiss anzufühlen, Patient jedoch noch immer matt und bei geringem Appetite.

22. Juli. Die Tags vorher aufgeschossenen Blasen sind hie und da grösser geworden; der Inhalt jedoch überall leicht trüblich, molkig; einzelne sind bereits geborsten, an ihrer Stelle finden sich intensiv rothe mit Epidermisfetzen bedeckte oberflächliche Erosionen; zwischen den alten Blasen zahlreiche neue, linsen- bis bohnen-grosse, namentlich am Rumpfe, einzelne auch im Gesichte; Fiebersymptome wie gestern, Stuhl auf ein gereichtes Clysma erfolgt.

23. Juli. Patient ist ruhiger geworden, nirgends neue Nachschübe von Blasen zu entdecken, die früheren Blasen zum grössten Theile geschrumpft und gestutzt, überkrustet, hie und da an Stelle der ursprünglichen Blasen dunkelrothe über das Niveau der gesunden Haut leicht vorspringende Flecken von rundlicher und ovaler Form und verschiedener Grösse.

24. Juli. Die Nacht war wieder etwas unruhiger, wenig Schlaf. Patient klagt neuerdings über Unbehagen in der Haut. — Am Morgen zwischen den hyperämischen Inseln auf der Haut hie und da wieder neue Eruption von prallgespannten Blasen mit klarem, serösen Inhalte. Solche Blasen befinden sich im Gesichte, an der Oberlippe, den Ohrmuscheln und am behaarten Kopftheile; die Schleimhaut der Mund- und Rachenhöhle intact. — Puls 132. Hauttemperatur gesteigert.

25. Juli. Die gestern aufgetretenen Blasen theils geplatzt und mit Krusten besetzt, theils geschrumpft, hie und da noch einzelne mit trübem Inhalte und matsch aussehende wahrzunehmen. Die rothen von den Blasen der früheren Tage herrührenden Flecken sind weicher geworden. Puls 100. Patient ist munterer, verlangt zu essen; die Diurese, welche bis jetzt spärlich war, wird reichlicher. Die Haut leicht dunstend.

26. Juli. Kein neuer Nachschub wahrzunehmen; das Befinden des Knaben ist verhältnissmässig gut.

27. Juli. Nach leichter Fiebererregung, jedoch nur geringen Grades, nochmaliger Nachschub von Blasen. Die Blasen zeigen durchwegs kleinere Dimensionen; Schlaf gut; Appetit nimmt zu.

Am 30. Juli, also am 11. Tage der Erkrankung, sind nirgends mehr Blasen zu entdecken und an den Stellen, wo die Efflorescenzen sassen, finden sich theils röthliche, theils schmutziggelbliche Flecken; Krusten nur noch spärlich vorhanden. Puls 92; Hauttemperatur fast normal, die Diurese reichlich; der Appetit sehr befriedigend; der Schlaf gut. Bemerkt muss werden, dass die Schleimhäute, sowie die Haut an der Hohlhand und Fusssohle während der ganzen Dauer der Krankheit keine Eruption darboten; den Urin auf Albumen zu untersuchen, habe ich leider versäumt.

Am 4. August, also am 16. Tage seit der Erkrankung, war der Knabe soweit gesund, dass er auf kurze Zeit ins Freie gebracht werden konnte; auch zeigte sich später nie wieder eine Spur dieses Hautleidens.

Wir sehen im vorliegenden Falle bei einem ganz gesunden gut genährten Kinde unter febrilen und Gehirnerscheinungen jene Veränderungen auf der Haut sich entwickeln, welche wir mit dem Namen Pemphigus belegen; sehen weiter die Blasen-eruption in Nachschüben erfolgen und die Krankheit in einem Zeitraume von 16 Tagen ihr Ende erreichen — ein Verlauf, welcher uns vollkommen berechtigt, das Leiden als *idiopathischen acuten Pemphigus* zu bezeichnen.

Aehnlich wie in diesem war das Auftreten und der Verlauf des Pemphigus auch in den anderen 4 Fällen.

Wie dieser acute Pemphigus entsteht, ob er die Bedeutung einer gewöhnlichen acuten Dermatitis hat, ähnlich wie das Erysipelas bullosum, ob er durch Veränderungen im Blute zu Stande kommt, wie wir dieses bei den acuten Exanthemen annehmen, oder ob das vasomotorische Nervensystem der Vermittler und vorzugsweise Ausgangspunkt dieser Krankheit ist, lässt sich gegenwärtig wohl schwerlich nachweisen. Eine gewisse individuelle Disposition der Haut scheint beim Pemphigus, ob er als acuter oder chronischer auftritt, jedenfalls eine wichtige Rolle dabei zu spielen, und diese Disposition dürfte nach der Häufigkeit des Pemphigus in den ersten Lebensjahren vorzugsweise dem kindlichen Organismus eigen sein.

Der *chronische Pemphigus* bot in allen Fällen, mit Ausnahme eines einzigen, der als Pemphigus haemorrhagicus eine selbstständige Beschreibung finden wird, jenes Bild, welches Hebra als *Pemphigus vulgaris* beschreibt. Der Pemphigus foliaceus, die

zweite von Hebra aufgestellte Form, kam mir bei Kindern bis jetzt nie zur Beobachtung, so dass ich nach meinen Erfahrungen das Vorkommen desselben im Kindesalter als sehr selten bezeichnen muss.

Der Pemphigus vulgaris wurde sowohl bei gut genährten, sonst gesunden, wie bei kachektischen und anderweitig kranken Kindern beobachtet.

Symptomatologie. Das Auftreten des Pemphigus geschah — insoweit es bei den Kindern möglich war festzustellen — entweder ohne alle Störungen im Allgemeinbefinden, und dies war besonders beim Pemphigus kachektischer Kinder der Fall, oder die Krankheit wurde von fieberhaften und anderweitigen Symptomen eingeleitet und auch im weiteren Verlaufe begleitet.

Einige Male ging dem ersten Ausbruche der Pemphigusblasen ein ausgesprochener Schüttelfrost mit nachfolgender Fieberhitze voraus; andere und zwar schon ältere Kinder klagten über eine allgemeine Abgeschlagenheit und Mattigkeit, und schliefen einige Nächte vor dem Erscheinen der Blasen sehr unruhig; auch Gehirnerscheinungen, wie Delirien, grosse Unruhe, Kopfschmerz wurden als Initial-Symptome des Pemphigus acutus beobachtet. Jucken und Brennen in der Haut wurde von einigen älteren Kindern und zwar schon 2—3 Tage vor dem Ausbruche der Blasen verspürt, so dass sie besonders während der Nacht heftig kratzen mussten, eine Erscheinung, welche sich mitunter bei jedem neuen Nachschube wiederholte. Im Allgemeinen muss jedoch gesagt werden, dass der Verlauf meist ein fieberloser war, wenn nicht durch eine andere Krankheit das Leiden zu einem fieberhaften wurde.

Die Blasen entwickelten sich entweder auf einer gerötheten hyperämischen Basis, und dies war namentlich bei noch gut genährten Kindern der Fall, oder die Hyperämisirung der Haut fehlte vollkommen und die Blasen entwickelten sich auf der normalen Haut. Die Blasenbildung selbst bot in den beobachteten Fällen bezüglich der *Oertlichkeit*, *Zahl*, *Grösse*, *Gruppierung* und *des Inhaltes* derselben mannigfache Verschiedenheiten dar.

Wir sahen Fälle von Pemphigus, wo fast die ganze Hautoberfläche mit Einschluss des behaarten Kopftheiles ergriffen war, und andere, wo nur einzelne Partien Sitz der Krankheit

waren. Als die am häufigsten befallenen Regionen fand ich die Extremitäten, besonders die unteren, den Rumpf, die Genitalien, den Hals und das Gesicht. Seltener schon kam die Blasenbildung am behaarten Kopftheile, an den Handtellern, Fusssohlen und Ohren zur Beobachtung; nur bei dem Pemphigus syphilitischer Kinder (über dessen Wesen wir unter der Rubrik Aetiologie noch sprechen werden) waren die Handteller und Fusssohlen in der Regel ergriffen.

Auch die *Schleimhäute* zeigten einige Male ähnliche Blasenformationen, wie sie auf der Haut beobachtet werden, nur mit dem Unterschiede, dass die Blasen auf der Schleimhaut etwas kleiner und flacher waren und nicht so lange standen wie auf der Haut, sondern früher platzten und verschwanden. Ich sah Pemphigusblasen, besonders in einem Falle, welcher später mitgetheilt werden soll — auf der Schleimhaut der Mundhöhle, des Racheneinganges und der Nasenhöhlen und zwar waren in diesem Falle fast bei jedem neuen Nachschube auf der Schleimhaut 3—4 neue Blasen sichtbar.

Einmal entwickelte sich der Pemphigus ausschliesslich an gewissen Körperstellen und zwar den Achselhöhlen, Geschlechtstheilen, Händen, Füssen und im Gesichte, und machte dann bei jedem neuen Nachschube von diesen Centralpunkten aus periphere Wanderungen in die nächstgelegenen gesunden Hautpartien, ähnlich dem Erysipelas migrans und dem Lupus serpiginosus und können wir diese Eigenheit mit dem von Hebra gebrauchten Namen *Pemphigus serpiginosus* recht treffend bezeichnen.

Die Zahl der Blasen bot in den einzelnen Fällen verschiedene Ziffern; bei manchen Kindern erschienen dieselben in mässiger, bei anderen wieder in sehr reichlicher Anzahl.

Dasselbe gilt auch von der Zahl der Nachschübe, die mitunter in kürzeren, mitunter in längeren selbst wochenlangen Zwischenräumen erfolgten. Je nach der Zahl der Blasen und der Häufigkeit der Nachschübe bot die Haut ein verschiedenes Bild.

Was die Grösse der Blasen betrifft, so schwankte dieselbe zwischen der einer kleinen Erbse und der eines Taubeneies, meistens fanden sich Blasen von verschiedenen Durchmesser gleichzeitig auf der Haut. Die Form der Blasen ist in der Regel die rundliche, halbkugelige, manchmal waren sie auch länglich

oval oder selbst bisquitförmig. Durch Confluenz mehrerer Blasen kommen auch grössere Blasenflächen von unregelmässigen verschiedenartigen Figuren zu Stande.

Den *Inhalt* der Blasen bildet beim Entstehen derselben ein transparentes, gelbliches Fluidum, welches sich oft schon nach einigen Stunden trübt und dann zahlreiche Eiterkörperchen nachweisen lässt. Eine Ausnahme von dieser Regel machte ein Fall, wo der Blaseninhalt vorzugsweise in *blutigem Serum* bestand, somit einen *Pemphigus haemorrhagicus* darstellte. Die in mehrfacher Beziehung lehrreiche Beobachtung reiht sich dem von Devergie beschriebenen Falle an und verdient wohl in Kürze mitgetheilt zu werden.

Allgemeine Scrophulose. — Multiple Caries. — Pemphigus haemorrhagicus. Variola. — Heilung.

A. L., 6 Jahre altes Mädchen, bereits seit mehreren Jahren an universeller Scrophulose leidend, wurde wegen einer ungewöhnlichen Hautkrankheit dem Kinderspitale übergeben. Bei der Aufnahme fand man ein schlecht genährtes, in der Entwicklung etwas zurückgebliebenes Mädchen mit multiplen, scrofulösen Affectionen der Schleimhäute, Sinnesorgane, Beinhaut, Knochen und Gelenke. Auf der Haut und zwar im Gesichte, am Halse, am Rumpfe und den Extremitäten erhoben sich *zahlreiche, haselnuss- bis taubeneigrosse, prall gespannte Blasen mit zumeist schmutzig-rothem Inhalte; nur wenige derselben enthielten ein leicht getrübbtes, gelbliches Serum. An einzelnen Stellen waren die Blasen bereits geborsten und die schmutzig rostfarbige nässelnde Basis zum grossen Theile blossgelegt oder von dünnen, schwarzbraunen Krusten mehr weniger bedeckt. Bei künstlicher Eröffnung der Blasen entleerte sich aus denselben blutige, trübliche Flüssigkeit.* Die Umgebung der Blasen war kaum geröthet, so dass diese von der normalen Haut scharf abgegränzt erschienen.

Wir stellten die Diagnose auf Pemphigus haemorrhagicus bei einem hochgradig scrophulösen Kinde und leiteten der Indication zufolge eine tonsirende Behandlung ein, bestehend in Wein, Fleischkost, Eisen und Chinin; local wurde ein leichte Solution des Perchlorid. ferri angewendet. Die Blasen-eruption erwies sich jedoch als eine sehr hartnäckige und dauerte mit Pausen von einigen Tagen und immer wiederkehrenden Nachschüben neuer Blasen bereits an 6 Wochen, als das Kind ohne bekannte Ursache anfang heftig zu fiebern, den Appetit verlor, sehr unruhig schlief und über Schmerzen im ganzen Körper klagte. Nach Stägiger Dauer dieser Fiebersymptome zeigten sich auf der Haut des Capillitiums, des Gesichtes und weiter, jedoch spärlicher, am Rumpfe und den Extremitäten stecknadelkopfgrosse, rothe Knötchen, welche sich allmählig zu Pusteln entwickelten und keinen Zweifel

mehr aufkommen liessen, dass sich zum Pemphigus eine sehr reichliche Eruption von Variola hinzugesellt hat. Auch auf der Schleimhaut der Mundhöhle und des Rachens waren linsengrosse Bläschen wahrzunehmen.

Man hätte nun erwarten dürfen, dass bei dem vorhandenen hämorrhagischen Charakter des Pemphigus auch die Variolapusteln diese Eigenthümlichkeit an sich tragen werden; allein weit gefehlt, alle Pusteln waren mit Eiter gefüllt und es bot fürwahr einen ungewöhnlichen Anblick, zwischen den grossen, dunkeln, rothen Blasen zahlreiche einzeln stehende und dicht gruppirte, hie und da selbst confluirende Variolapusteln zu sehen.

Von dem Augenblicke an, als das Eiterungsstadium der Blatternpusteln begann, hörten die Nachschübe der Pemphigusblasen auf, die noch vorhandenen machten die früher erwähnte Metamorphose bis zur Bildung dunkler Pigmentflecke durch, und je weiter die Decrustation der Variola-individuen vorschritt, desto mehr näherte sich auch der Pemphigus der Besserung und allmäligen Heilung. Drei Wochen nach dem Auftreten der Blattern waren diese und mit ihnen auch der Pemphigus verschwunden und nur die Narben einerseits, sowie die Pigmentflecke andererseits liessen den Sitz dieser beiden Krankheiten noch erkennen. Das Kind verblieb noch einige Zeit in der Anstalt und wurde nach einem mehrmonatlichen Aufenthalte daselbst als relativ geheilt entlassen, da die scrofulösen Gelenksaffectionen noch immer nicht zum Abschlusse gelangt waren.

Der Fall ist in mehrfacher Beziehung lehrreich. Zuerst sehen wir die nach den Erfahrungen aller Spezialisten äusserst seltene Form des Pemphigus haemorrhagicus bei einem mit Scrophulose behafteten Mädchen sich entwickeln; wir sehen ferner, dass, obgleich der Pemphigus als hämorrhagischer sich zeigte, das Variolaexanthem doch keineswegs an diesem Charakter participirte, sondern den gewöhnlichen Verlauf annahm; endlich dass der Pemphigus nach 6wöchentlicher Dauer und nachdem er der tonisirenden Behandlung hartnäckig getrotzt hatte, durch die intercurrirende Variola vollständig und rasch zur Heilung gebracht wurde. Wie es kam, dass der Blaseninhalt der Pemphigusblasen fast durchwegs aus Blutserum bestand, während die Variolapusteln nicht hämorrhagisch, sondern wie bei gewöhnlichem Verlaufe mit Eiter gefüllt waren, ist wieder eine jener vielen Fragen in der Medicin, die ihrer Beantwortung noch immer harren. Die Infection mit Variola findet ihre Erklärung in dem gleichzeitigen Aufenthalte mehrerer blatternkranker Kinder in derselben Spitalsetage.

Kehren wir zurück zu dem Verhalten des Blaseninhaltes beim Pemphigus, so wäre noch zu erwähnen die chemische und

mikroskopische Untersuchung desselben. Ohne eine bis ins Detail ausgeführte chemische Analyse der Blasenflüssigkeit zu geben, will ich nur erwähnen, dass, was zunächst die *Reaction* betrifft, dieselbe in der Mehrzahl der Fälle in den frischen Blasen *neutral*, in den älteren dagegen meist *alkalisch* war; nur in wenigen Fällen, wie z. B. in einem mit Hämaturie complicirten, war die Reaction immer sowohl in den frischen wie älteren Blasen und zwar constant bei allen Nachschüben eine *stark saure*.

Harnstoff wurde in dem Blaseninhalte trotz der sorgfältigsten Untersuchung durch Dr. Wraný nicht aufgefunden.

Während die Pemphigusblasen keine Narben, sondern höchstens Pigmentflecke hinterlassen, welche mit der Zeit schwinden, so hatte ich doch einmal Gelegenheit, einen Fall von Pemphigus chronicus zu beobachten, welcher *ganz oberflächliche, seichte, weisse Narben* hinterliess. Narbenbildung nach Pemphigus wurde von Boeck und Danielsen beobachtet und zwar bei Fällen, wo der Pemphigus symptomaticus die Elephantiasis graecorum begleitete (Hebra in Virchow's Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie. 3. Bd. 4. Liefg.)

Complicationen. Während der acute Pemphigus in der Regel keine namhaften complicirenden Zufälle aufzuweisen hat, so finden sich im Gefolge des chronischen Pemphigus mannigfache gleichzeitige Störungen, welche entweder in einem gewissen directen oder indirecten Zusammenhange zu diesem Hautleiden stehen oder bloß zufällige vom Pemphigus unabhängige Complicationen bilden.

So fand ich zu wiederholten Malen bei den mit Pemphigus behafteten Kindern *Darmkatarrh* durch längere Zeit bestehen; einige Male fiel das Auftreten desselben allerdings erst mit dem Beginne des Pemphigus zusammen, meistens jedoch war die Diarrhöe schon längere oder kürzere Zeit vorhanden. Es ist nicht unwahrscheinlich, dass bei sehr reichlicher Blasenbildung auf der Haut und der dadurch behinderten Perspiration derselben auf der Schleimhaut des Darmcanales eine vicariirende vermehrte Secretion stattfindet; allein eine derartige Erklärung der Diarrhöe wird immerhin mit grosser Vorsicht hingenommen werden müssen. In der bei Weitem grösseren Zahl der Fälle hatte der

complicirende Darmkatarrh seinen Grund in unzuweckmässiger, schlechter oder mangelhafter Ernährung.

Dass der Ernährungszustand und das Aussehen der Kinder bei schon früher bestandnem Darmkatarrh kein gutes und blühendes, sondern ein marastisches, kachektisches war, braucht wohl keiner besonderen Erwähnung. Dabei darf nicht in Abrede gestellt werden, dass der Pemphigus, wenn er Jahre lang andauert, auch ohne andere Complicationen im Stande ist die Ernährung der ergriffenen Individuen herabzubringen und einen marastischen Zustand herbeizuführen.

Aehnlich verhält es sich auch mit dem *Bronchialkatarrh*, welcher den Pemphigus dann und wann complicirte. Derselbe findet seine Erklärung um so leichter, wenn das an Pemphigus erkrankte Kind gleichzeitig rhachitisch oder scrophulös ist, wie ich es öfter beobachtete. Einmal war der Pemphigus mit einer diffusen Phlegmone complicirt, ausserdem bildeten auch der Soor und Ikterus bei einigen Neugeborenen Complicationen des Pemphigus.

Als eine gewiss seltene und mit dem Pemphigus in ätiologischem Zusammenhange stehende Complication beobachtete ich öfter *wiederkehrende Hämaturie* und der Fall verdient hier beigefügt zu werden.

Pemphigus chronicus (serpiginosus) mit zeitweiser Hämaturie.

K. Wenzl, 9 Jahre alt, wurde am 28. Januar 1869 ins Franz Josef-Kinderspital aufgenommen. Aus der mitgetheilten Anamnese erfuhren wir, dass der Knabe bereits seit 4 Jahren mit einer Hautkrankheit behaftet ist, dass dieselbe wohl zeitweise schwindet, allein immer wiederkehre und trotz mannigfacher ärztlicher Behandlung nicht weichen will.

Bei der Untersuchung fand man einen dem Alter entsprechend entwickelten, regelmässig gebauten, ziemlich gut genährten Knaben im vollkommen fieberfreien Zustande. Die Haut ist von schmutzig gelber Farbe, rauh und trocken anzufühlen, dabei merklich verdickt, lederartig, namentlich an den Streckflächen der unteren Extremitäten und ausserdem an zahlreichen Stellen und zwar in der Achselgegend, um die Fussgelenke, an den Händen und Genitalien mit theils isolirt, theils in Gruppen stehenden bräunlich gelben, flachen Krusten besetzt, nach deren Entfernung die Basis röthlich und näselnd erscheint.

Es wurden lauwarme Bäder und die *Solutio Vlemingkx modificata* angewendet, und im Verlaufe von wenigen Tagen waren die Krusten entfernt und an ihren Stellen zeigten sich theils schmutzig röthliche, theils gelbliche

Flecken. Die übrige Haut am Rumpfe und an den Extremitäten war mit zahlreichen matt weissen, mehrere Linien im Durchmesser haltenden, sehr oberflächlichen Narben besetzt. Während dieser Zeit enthielt *der Urin bei übriger sehr reichlicher Diurese viel Blut, sah frisch gelassen, dunkel-schwarzbraun, kaffeesatzähnlich aus und zeigte unter dem Mikroskope massenhafte Blutkörperchen, hyaline und epitheliale Cylinder von grossem Durchmesser*. Diese Hämaturie hielt mehr weniger intensiv bis zum 17. Februar an, ohne dass auf der Haut ausser den oben erwähnten Flecken und Narben eine Verminderung wahrgenommen worden wäre. Auch das Befinden des Knaben war ein ganz befriedigendes, mit normalen Functionen. Am 18. Februar stellte sich leichtes Fieber ein, die Urinsecretion wurde spärlicher, der Urin dabei weingelb, ohne jede Spur von Blut. Dagegen trat im Gesichte und auf der Haut des übrigen Körpers ein maculöses Exanthem, ähnlich den Masern, auf, jedoch ohne Katarrh der Conjunctiva, der Nasen- und Respirationsschleimhaut. Dieses Exanthem, welches sich in Form von grösseren und kleineren, unregelmässigen, hie und da confluirenden, über das Niveau der Haut nicht vorspringenden und Inseln normaler Haut zwischen sich lassenden Flecken äusserte, stand durch 2 Tage und verlor sich allmählig erblassend ohne nachfolgende Desquamation bis zum 22. Februar gänzlich. Patient war wieder fieberfrei, munter, bei gutem Appetit und Schlaf. Urin ohne Blut.

Am 28. Februar zeigten sich mit einem Male ohne jede Störung im Allgemeinbefinden *zwischen den Fingern beider Hände, zwischen den Zehen, am Halse und im Gesichte auf rother Basis bohnen- bis haselnussgrosse, prallgespannte, mit klarem Serum gefüllte Blasen*. Während sich diese Blasen am folgenden Tage vergrösserten, einzelne selbst die Durchmesser eines Taubeneies erreichten und der Inhalt derselben trüblich, molkig wurde, bildeten sich in beiden Achseln, am Penis, Scrotum und am Halse ähnliche solche Blasen in reichlicher Menge. Einzelne derselben platzten von selbst oder bei der leisesten Berührung und hinterliessen eine rothe, nässende Basis, auf welcher sich bald dünne, bräunlichgelbe Krusten ansetzten. Gleichzeitig stellte sich *wieder Hämaturie* ein bei reichlicher Diurese.

Am 4. März keine neuen Blasen.

Am 5. März frische Eruption, jedoch nur in der unmittelbaren Nähe der früher ergriffenen und oben bezeichneten Hautstellen, so dass sich der *Charakter des serpiginösen Weiterschreitens* deutlich kundgab. *Ausserdem hatten sich auch am harten Gaumen und am Racheneingange einzelne bis erbsengrosse Blasen gebildet.*

Am 10. März abermalige Eruption und zwar wieder nur unmittelbar anschliessend an die früheren alten Pemphigusherde.

Am 14. März Blasenbildung auf der *Schleimhaut der Nasenhöhle und am Gaumen*.

Am 26. März neue, sehr reichliche Eruption, namentlich am Penis und an den Füssen.

Ausser den früher bezeichneten Hautstellen ist nirgends eine Blasen-

bildung zu entdecken, der Urin ist seit 24. März ohne Blut, klar, hellgelb, ziemlich reichlich. Patient gibt an, dass dem Ausbruche der Blasen oft ein Jucken, seltener Brennen vorausgeht. Bis zum 4. April erfolgten in Zwischenräumen noch immer Eruptionen, jedoch in geringerer Anzahl. Von da ab trat eine Pause ein bis zum 1. Mai. Der Knabe erholte sich sichtlich, ging herum, der Schlaf und die übrigen Functionen gingen normal von Statten; der Urin wurde in entsprechender Menge gelassen und zeigte keine Spur von Blut.

Am 2. Mai erschienen ohne Fiebersymptome und nur unter leichtem Jucken auf der Haut abermals Blasen und zwar ausschliesslich nur an den oben bezeichneten Stellen, in beiden Achselhöhlen, am Penis, Scrotum, an den Händen und Füssen, am Halse, im Gesichte und auf der Schleimhaut der Mundhöhle. Die Eruption fand statt theils auf den schon früher occupirten, hie und da noch schmutzig rothen Hautstellen, theils in der nächsten Umgebung derselben.

Die Nachschübe dauerten bis zum 29. Mai und von da an erfolgte wieder eine Pause bis zum 28. Juni, an welchem Tage sich neue Blasen zeigten und in Intervallen von 24—48 Stunden immer wieder frisch aufschossen bis zum 5. August.

Am 6. August fing der Knabe ohne bewusste Ursache an heftig zu fiebern, nachdem ein Schüttelfrost, Erbrechen und Kopfschmerzen vorausgegangen waren. Patient klagte über herumziehende starke Schmerzen in den Extremitäten, besonders den unteren, litt an gänzlicher Appetitlosigkeit und schlief sehr unruhig unter lebhaften Delirien.

Dabei schwoll die Haut an den vom Pemphigus ergriffenen Stellen auffallend an, wurde intensiv roth, heiss und schmerzhaft. Während die noch vorhandenen Blasen rasch eintrockneten, entwickelte sich von den krankhaften Punkten aus ein intensives Erysipel und überzog in kurzer Zeit fast die ganze Haut des Rumpfes und der Extremitäten, so dass Patient, von Schmerzen gequält, 2 Tage und Nächte fast schlaflos zubrachte. Auf die Anwendung von nasskalten Einwickelungen des ganzen Körpers beruhigten sich endlich die Schmerzen etwas, die Röthe und Anschwellung der Haut verlor sich und nach 6tägigem Bestehen des Erysipels erfolgte eine allgemeine Desquamation der Epidermis, welche an einzelnen Stellen so stark auftrat, dass sich die Oberhaut in Form grosser Fetzen abstiess. Aber schon während der Desquamationsperiode erschienen an einzelnen Stellen, namentlich an den Händen, im Gesichte, am Penis und an den Füssen neuerdings Pemphigusblasen. Gleichzeitig wurde der Schlaf wieder besser, der Appetit kehrte zurück, die Diurese wurde reichlicher, die Laune des Patienten, wie früher, gut. — Selbst das intercurirrende allgemeine, sehr intensive Erysipel äusserte keinen günstigen Einfluss auf den Pemphigus und mochte ich nach dem bisherigen Verlaufe und der *bereits fünfjährigen Dauer* der Krankheit fürchten, dass wir es im vorliegenden Falle mit einem unheilbaren oder wenigstens äusserst hartnäckigen Pemphigus zu thun haben. Ich habe bei dem Knaben im Verlaufe von 9 Monaten der Reihe nach die

Tinctura Fowleri, Ferrum, Chinin, Jodkali, Leberthran, die Species lignorum, die Carbolsäure innerlich, äusserlich Salbe aus Zincum oxydatum, die Solutio Vlemingx, das Unguentum cinereum und das kalte Wasser angewendet, allein bis jetzt ohne Erfolg; Pausen von 4—5 Wochen wurden allerdings beobachtet, allein die Blasenbildung kehrt immer wieder.

Was die gewiss nicht häufige Complication des Pemphigus mit *Hämaturie* betrifft, so ist der Zusammenhang nach meiner Ansicht in dem gestörten Ausscheidungsprocesse der Haut und einer dadurch bedingten Stauungshyperämie in den Nieren zu suchen, welche zeitweise einen so hohen Grad erreichte, dass der Austritt von Blut in grösseren Quantitäten erfolgte, wie denn der mikroskopische Befund auch deutlich darthat, dass das Blut aus den grösseren Harnwegen stammen müsse.

Wenn wir die Aetiologie des Pemphigus mustern, so gewahren wir, dass Störungen in der Harnsecretion oder wirkliche nachweisbare Krankheiten der Nieren darin eine ziemlich wichtige Rolle spielen. So erklären Braune und Fuchs den Pemphigus als das Product von symptomatischer und idiopathischer Harnversetzung, und man könnte in Versuchung gerathen, den eben mitgetheilten Fall in dieser Weise zu deuten. Ich glaube mit Hebra, dass man in solchen Fällen Ursache und Wirkung verwechselt und dass alle Störungen, die beim Pemphigus in der Harnsecretion beobachtet werden, erst eine Folge der Hautkrankheit sind. Wir finden ein ähnliches Verhältniss auch bei anderen chronischen Hautkrankheiten; so sah ich bei langwierigem Impetigo Albumen im Urine auftreten und hatte erst kürzlich wieder Gelegenheit bei einem chronischen Ekzem, welches seit 3 Jahren in ungewöhnlicher Hartnäckigkeit andauert und jeder Therapie Trotz bietet, einen sich plötzlich entwickelnden Morbus Brightii parenchymatosus zu beobachten.

Wie lange die Hämaturie in dem von mir beobachteten Falle schon gedauert, kann ich freilich nicht mit Genauigkeit angeben, da das Verhalten des Urins aus der Anamnese nicht ersichtlich gemacht werden konnte; ich möchte jedoch glauben, dass die Hämaturie nicht erst seit dem Spitalsaufenthalte, sondern schon früher vorhanden war.

Die Roseola, die wir an dem Kranken bald nach der Aufnahme in die Anstalt beobachteten, sowie das ausgebreitete Ery-

sipel, welches erst später hinzukam, stehen ohne Zweifel mit dem chronischen Pemphigus in, wenn auch nur indirectem, Causalnexus, obzwar es nicht unwahrscheinlich ist, dass neben der vorhandenen Disposition der Haut ein äusseres schädliches Agens als zweiter Factor thätig war.

Bezüglich der Ursache müssen wir uns leider wieder mit dem Geständnisse begnügen, dass auch diese Beobachtung in der genannten Richtung durchaus keinen Aufschluss bietet; wir finden weder in der Constitution des Kranken, noch in seinen häuslichen Verhältnissen, weder in einem organischen Leiden, noch in einem anderen Momente irgend einen Anknüpfungspunkt, welcher geeignet wäre, wenn auch nur mit Wahrscheinlichkeit, in diesem Punkte etwas Licht zu bringen.

Interessant ist neben den anderen Eigenthümlichkeiten auch der serpinöse Charakter des Pemphigus.

Contagiosität. Einen noch strittigen Punkt in der Lehre vom Pemphigus bildet die Frage, ob derselbe eine ansteckende Krankheit sei oder nicht. Obgleich die Mehrzahl der Autoren sich dahin aussprechen, dass der Pemphigus eine nicht ansteckende Krankheit ist, so fehlt es doch auch nicht an Stimmen, welche für die Contagiosität desselben eintreten. So will Scharlan Impfungen mit der Pemphigusflüssigkeit eines neugeborenen Kindes vorgenommen und Haftung erzielt haben, während andere, wie Osanam, Martin und Hebra, nur ein negatives Resultat erhielten. Auch meine eigenen Impfversuche, welche in Kürze weiter unten folgen, sprechen für die *Nichtcontagiosität* dieser Krankheit. Steffen nimmt, wenngleich nur basirt auf das reinweise Auftreten dieser Krankheit bei mehreren Kindern in demselben Krankenzimmer, eine Ansteckungsfähigkeit des Pemphigus an. Von früheren Autoren wären Linnée, Vogel, Blakden u. A. als Anhänger der Ansteckungstheorie zu nennen.

Wie schon früher erwähnt, bestimmen mich sowohl die Beobachtung am Krankenbette, wie die vorgenommenen Impfversuche, den Pemphigus als eine *nicht contagiöse* Krankheit zu erklären.

Es ist mir allerdings auch vorgekommen, dass mehrere Fälle von Pemphigus entweder gleichzeitig oder bald nach einander zur Beobachtung kamen; dieser Umstand berechtigt jedoch

durchaus nicht, eine Ansteckung anzunehmen. So finde ich in den Spitalsprotokollen manchmal an einem Tage 2—3 Fälle von Pemphigus verzeichnet, jedoch bei Kindern, welche in verschiedenen und von einander entlegenen Stadtvierteln wohnten. Die Uebertragung der Krankheit von einem Kinde auf das andere habe ich nie beobachtet.

Impfversuche mit Pemphigusflüssigkeit habe ich an 3 Kindern vorgenommen, hören wir das Resultat derselben.

Alle 3 Kinder wurden von jenem oben unter den Complicationen aufgeführten Knaben geimpft.

Der erste Versuchsfall betraf einen gut genährten, blühend aussehenden, 4jährigen Knaben, welcher wegen einer Fractur des Oberschenkels im Spitale lag. Ich impfte auf dem rechten Arme die noch klare Flüssigkeit aus einer Blase ein, welche erst einige Stunden alt war, während in den linken Arm der bereits molkig getrübte Inhalt einer älteren Pemphigusblase eingeimpft wurde; es wurden an beiden Armen drei Impfstiche angebracht. Schon am anderen Tage zeigten sich am linken Arme, also an jenem, wo mit bereits eiterhaltiger Lymphe geimpft wurde, drei stecknadelkopfgrosse Knötchen, welche sich in den folgenden 2 Tagen zu kleinen Pusteln entwickelten und hierauf rasch eintrockneten, so dass am 6. Tage kaum mehr eine Spur nachzuweisen war. Am rechten Arme, welcher mit klarer Lymphe geimpft wurde, blieb die Impfung ohne jedes Resultat.

2. Versuchsfall. J. N., ein $4\frac{1}{2}$ Jahre altes, mit Scrofulose behaftetes, schlecht genährtes Kind, mit trockener, bleicher Haut wurde, wie Fall 1, am rechten Arme mit noch klarem Inhalte aus einer erst wenige Stunden stehenden Pemphigusblase, am linken Arme dagegen mit bereits trüber, eiterhaltiger Lymphe geimpft. Der Erfolg war, wie bei Fall 1, d. h. am rechten Arme keine Haftung, am linken dagegen erhoben sich 3 kleine Pusteln, welche im Verlaufe von 4 Tagen vollkommen involvirt waren.

3. Versuchsfall. K. N., ein $1\frac{1}{2}$ Jahre altes, rhachitisches Kind, mit stark aufgetriebenem Unterleibe und trockener, blasser Haut, wurde in derselben Weise, wie Nro. 1 u. 2 geimpft. Hier war auf beiden Armen der Erfolg ein rein negativer und weder eine locale noch allgemeine Veränderung wahrgenommen.

Was lehren diese 3 Impfversuche?

a) Dass der noch klare Inhalt der Pemphigusblasen auf ein anderes Kind ohne jeden Erfolg einer Haftung übertragen werden kann.

b) Dass die bereits eiterhaltige Flüssigkeit der älteren Blasen allerdings Haftung, jedoch nur Production einer Eiterpustel an der Stelle der Inoculation hervorruft, keineswegs jedoch Pemphigus er-

zeugt. — Um kurz zu sein, müssen wir sagen, dass eben nur der *Eiter* aus den Pemphigusblasen, auf ein gesundes Kind übertragen, eine *locale Eiterinfection* erzeugt, und in dieser Wirkung kommt der Eiter der Pemphigusblasen jedem anderen Eiter vollkommen gleich.

Meine directen Impfversuche mit dem Inhalte der Pemphigusblasen stimmen somit vollkommen überein mit den Beobachtungen am Krankenbette und beweisen, dass der *Pemphigus nicht contagiös ist*.

Das eben Gesagte gilt von dem gewöhnlichen oder, besser gesagt, eigentlichen Pemphigus; dass sich der Inhalt aus Blasen syphilitischer Kinder anders verhalten und die Eigenschaften der übrigen Syphiliden theilen, somit durch die Inoculation übertragbar sein wird, darf dabei nicht in Abrede gestellt werden.

Aetiologie. Die letzte und eigentliche Ursache des Pemphigus, sowohl der Erwachsenen wie Kinder, ist für uns noch immer ein unbekanntes Land, und Hebra gab dieser Thatsache vollkommen Ausdruck, indem er sagte: „Wenn es schon äusserst schwierig ist, von einer häufig vorkommenden Hautkrankheit, z. B. Psoriasis, mit irgend einer Bestimmtheit die Entstehungsursache anzugeben, so gilt dies in noch höherem Grade für ein so selten zu beobachtendes Uebel, wie der Pemphigus es ist.“

Es ist uns bis jetzt noch nicht gelungen, eine bestimmte und gemeinsame Ursache aufzufinden, welche dieser räthselhaften Krankheit zu Grunde liegt, und müssen wir uns begnügen, wenigstens die Umstände, unter welchen wir die Krankheit auftreten sehen und von welchen wir freilich nicht wissen, ob sie nur zufällige oder wirkliche und wesentliche sind, etwas näher ins Auge zu fassen. Sie allein können die Brücke bilden, über welche wir zur Erkenntniss des Wesens dieser Krankheit gelangen.

Dass der Pemphigus vorzugsweise das Kindesalter, und zwar die Säuglingsperiode, befallt, habe ich früher ziffermässig darge-
than und damit eine von mehreren Beobachtern gemachte Erfahrung bestätigt. Ob dies seinen Grund hat in der physiologisch gesteigerten Thätigkeit der Haut selbst oder in der leichteren Einwirkung äusserer Schädlichkeiten auf die kindliche Haut, bleibt für uns wieder nur ein Gegenstand von Vermuthungen.

Ich habe ferner darge-
than, dass unter den ergriffenen Kin-

dern allerdings ein kleiner Ueberschuss auf Seite des weiblichen Geschlechtes sich herausstellt (24 Knaben, 30 Mädchen), dabei aber gleichzeitig hinzugefügt, dass diese Differenz uns kaum berechtigt, ein häufigeres Auftreten des Pemphigus bei Mädchen anzunehmen.

Bezüglich der Jahreszeiten möge folgende Tabelle zeigen, wie sich das Schwanken der Frequenz zu den einzelnen Monaten verhält.

Von meinen Beobachtungsfällen kamen vor:

Im Januar	3	Im Juli	10
„ Februar	4	„ August	6
„ März	7	„ September	5
„ April	7	„ October	3
„ Mai	2	„ November	3
„ Juni	3	„ December	1

Summa 54.

Wir ersehen aus diesen Ziffern, dass die häufigsten Erkrankungen (ein Fünftel aller Fälle) in den Monat Juli, also gerade in die heisseste Jahreszeit fallen; nach ihm findet sich die grösste Ziffern im März und April (je mit 7 Kinder), während der December (1 Fall) die geringste Ziffer ausweist.

Was die *Constitution* der ergriffenen Kinder betrifft, so stellt sich heraus, dass 32 derselben mehr weniger die Zeichen einer gestörten, mangelhaften Ernährung an sich trugen, und schwächliche oder bereits marastische Individuen waren. Die übrigen 22 Kinder waren zum Theile gut genährte, gesunde, zum Theile selbst blühend aussehende. — Ist es uns erlaubt, aus diesen Ziffern einen Schluss zu ziehen, so müssen wir sagen, dass schwächliche, herabgekommene Constitutionen zum Pemphigus vorzugsweise disponiren, ein Satz, den auch Gilibert, Steffen, Ebert aufgestellt haben. Schwerer wäre es wieder den Beweis zu liefern, auf welche Art die Kachexie die Entstehung des Pemphigus begünstige, ob die Ursache eine allgemeine oder bloß örtliche ist.

Der Einwurf, den Hebra dieser Deutung entgegenbringt, wenn er sagt: man verwechsle hier Ursache und Wirkung, denn der Pemphigus, der lange Zeit besteht, bringt die Betroffenen an Kräften und Ernährung herab, lässt sich für gewisse Fälle vollkommen entkräften durch die einfache Thatsache, dass manche

Kinder die Zeichen weit vorgeschrittener Kachexie schon vor dem Auftreten des Pemphigus an sich trugen. Es erscheint mir dieser Beobachtung zufolge auch gerechtfertigt, wenn man überhaupt Unterabtheilungen liebt, diese Form als *Pemphigus cachecticus* oder richtiger *cachecticorum* zu bezeichnen.

Suchen wir den vermittelnden Faden zwischen Kachexie und Pemphigus, so möchte ich vor Allem daran erinnern, dass er möglicherweise in Kreislaufstörungen, namentlich spontanen Gerinnungen im Bereiche der capillären Hautgefässe, wie sie bei marastischen Kindern sonst nicht zu den Seltenheiten gehören, zu finden wäre. Auf jeden Fall ist die letzte Ursache des Pemphigus kachektischer Kinder *nur innerhalb und nicht ausserhalb des Organismus* zu suchen.

An die Kachexie schliesst sich innig an die *Pyämie*, in deren Verlaufe ich einige Male den Pemphigus beobachtete. Ich meine hier nicht vielleicht das Aufschliessen einiger weniger Eiterblasen kurz vor dem Tode solcher Kinder, sondern *eine schubweise erfolgende, sehr reichliche, fast über die ganze Haut verbreitete Blasenbildung mit allen dem Pemphigus eigenthümlichen Charakteren*.

Wir können diese Form des Pemphigus als *pyämische* bezeichnen und die Blasen gewissermassen als metastatische Depots auf der Haut auffassen. Folgender in Kürze mitgetheilte Fall möge das hier Gesagte erläutern.

Z. Mathilde, 14 Tage alt, wurde am 23. October 1868 ins Franz Josef-Kinderspital aufgenommen. Aus der Anamnese erfuhren wir, dass das schwächliche Kind ohne Brust genährt wurde, dass es häufig an Diarrhöe leide und dass sich seit 8 Tagen Blasen auf der Haut entwickeln, welche bald platzen. Dabei schlafe das Kind sehr schlecht und wimmere fast ununterbrochen. Bei der Aufnahme fand ich ein schwächliches Kind mit greisenhafter, schmerzvoller Physiognomie. Im Gesichte und zwar an der unteren Hälfte desselben, an der Streckseite der rechten oberen, sowie an der Streck- und Beugeseite der linken oberen Extremität, ferner am Bauche, stellenweise am Rücken und an der rechten unteren Extremität finden sich erbsen- bis haselnussgrosse, prall gespannte, theils mit klarem, theils mit molkigtrübem Inhalte erfüllte Blasen; einzelne derselben sind hie und da bereits geplatzt und unter der fetzig aufliegenden Epidermis eine intensiv rothe, nässende Basis zeigend. Die Stuhlentleerungen erfolgen ziemlich häufig, sind grünlich, schleimig, an dem Aftereingange sowie um die Genitalien herum ein Erythema intertrigo. Die Auscultation ergibt spärliche Rasselgeräusche und ein schwaches vesiculäres Athmen. *Der Nabel noch*

nicht vernarbt und beim Drucke etwas Eiter entleerend. Die Hauttemperatur ist wenig erhöht, der Puls zählt 148 Schläge. Das Kind nimmt die gereichte Nahrung nur ungerne und liegt meist in einem apathischen Zustande, aus dem es nur zeitweise mit schwacher wimmernder Stimme aufschreit. Im Verlaufe der folgenden 2 Tage entwickelten sich noch einzelne, frische Blasen, während die früheren zum grössten Theile mit dünnen Krusten besetzt waren; das Kind collabirte sichtlich und starb am 25. October unter leichten Convulsionen.

Bei der am 26. October von Dr. Wrany vorgenommenen Autopsie fand man: Allgemeine Atrophie — Catarrhus bronchorum et intestin. — *Die Nabelkloake schiefergrau pigmentirt und beim Drucke Eiter entleerend; die Nabelvenen leer, in den Nabelarterien schlanke Fibringerinnsel, die Intima nekrotisch, die Milz braunroth.*

Der Pemphigus neugeborener Kinder und Säuglinge in den ersten Lebenswochen ist gewiss nicht selten pyämischen Ursprunges.

Einmal sah ich den Pemphigus chronicus unmittelbar nach Ablauf von Variola sich entwickeln.

Der Fall kam mir im Juli 1866 zur Beobachtung und betraf ein 3¼ Jahre altes Mädchen. Das Kind hatte die Blattern in einem ziemlich heftigen Grade eben überstanden, die Narben auf der Haut waren noch stark roth und zart, als mit einem Male ohne alle Fiebersymptome an mehreren Stellen im Gesichte, am Rumpfe, an den Extremitäten bohnen- bis haselnuss-grosse Blasen sich entwickelten, welchen in Pausen von 2—3 Tagen schubweise immer neue nachfolgten, während die alten theils platzten, theils eintrockneten und zur Bildung von dünnen gelblichen Krusten führten. Der Pemphigus nahm gegen 8 Wochen in Anspruch und verschwand nach dieser Zeit spurlos und bleibend.

Ob in diesem Falle der Pemphigus eine unmittelbare Folge des Blatternprocesses auf der Haut — also blos lokalen Ursprunges war — oder ob der Zusammenhang ein tieferer und innerer war, will ich unentschieden lassen. Ich möchte jedoch glauben, der Pemphigus stand hier zu dem Variolaprocesse in demselben ätiologischen Verhältnisse, wie das chronische Ekzem, die Impetigo und Furunculosis, welche nicht selten eine Nachkrankheit der Blattern bilden.

In 10 Fällen und zwar bei 7 Mädchen und 3 Knaben wurden neben dem Pemphigus gleichzeitig die Symptome der angeborenen Lues beobachtet, der Pemphigus syphiliticus einiger Autoren. Neun Kinder davon waren erst 8 bis 14 Tage, ein Mädchen 4 Wochen alt. Bei allen Kindern sollen, wenn wir der Anamnese Glauben

schenken dürfen, schon bei der Geburt Blasen vorhanden gewesen sein.

Es hat eine Zeit gegeben — und manche Aerzte sind noch heute dieser irrigen Ansicht — wo jeder Pemphigus eines neugeborenen Kindes für Syphilis gehalten wurde, daher Pemphigus neonatorum und Syphilis gleichbedeutend waren. Während die Mehrzahl der früheren Beobachter in diesem Fehler befangen waren, gab es doch auch schon einzelne Aerzte, welche die syphilitische Natur des Pemphigus neonatorum stark in Zweifel zogen oder selbst geradezu in Abrede stellten. So lesen wir, dass Dr. Krauss in Bonn, der erste Beschreiber des Pemphigus neonatorum (Jahrbuch für Kinderheilkunde, die Syphiliden im Kindesalter, 2. Jahrgang 1. Hft. 1858) im Jahre 1834 sich nicht mit Bestimmtheit über die syphilitische Beschaffenheit dieses Leidens aussprach, weil an den Müttern die gleichzeitige syphilitische Erkrankung eine höchst seltene war.

Auch Bärensprung läugnet den Pemphigus syphiliticus in dem Sinne der meisten anderen Beobachter.

Nach meinen Erfahrungen ist man mit der Diagnose des Pemphigus syphiliticus — mindestens gesagt — viel zu freigebig und gewiss im grossen Unrechte, jeden Pemphigus der neugeborenen Kinder und Säuglinge als den Ausdruck der hereditären Lues zu bezeichnen.

Es lässt sich allerdings nicht in Abrede stellen, dass bei mit Lues behafteten neugeborenen Kindern eine Form von Hauterkrankung vorkommt, welche durch die Bildung verschieden grosser Blasen ein dem Pemphigus vollkommen ähnliches Bild bietet und dass man in diesem Sinne von einem *Pemphigus syphiliticus* spricht. Die Blasenbildung findet bei solchen Kindern vorzugsweise an den Handtellern und Fusssohlen statt, kann jedoch, wie ich mich öfter überzeugt habe, an allen Stellen der Haut vorkommen; dagegen sah ich bis jetzt niemals Blaseneruption auf der Schleimhaut der Mundhöhle, welche bei den übrigen Formen des Pemphigus ein nicht seltenes Symptom bildet. Eine weitere Eigenthümlichkeit des syphilitischen Pemphigus besteht auch darin, dass er *nur bei Neugeborenen* beobachtet wird, und später nie mehr zur Entwicklung kommt, während doch die anderen Syphiliden in allen Perioden des Kindesalter auftreten.

Mir ist bis jetzt nicht ein Fall vorgekommen, wo die Pemphigus-eruption älterer Kinder auf früher vorhandene oder noch bestehende Lues hätte bezogen werden können. Die Grenzen des syphilitischen Pemphigus müssen demnach viel enger gesteckt und jeder Pemphigus der neugeborenen Kinder, wo neben den Blasen nicht gleichzeitig auch andere charakteristische Zeichen der Lues vorhanden sind, aus seinem Bereiche ausgeschieden werden. Bei solcher Auffassung und Deutung wird man auch nicht mehr Ursache haben, sich zu wundern, wie bei manchen Kindern Pemphigus beobachtet werde, während die Eltern, namentlich die Mütter derselben, vollkommen frei sind von jeder Spur irgend einer syphilitischen Affection; man wird nicht mehr genöthigt sein, unter solchen Verhältnissen Väter zu verdächtigen, wie es nicht selten geschehen ist und geschehen musste nur dem System zu Liebe.

Der *Verlauf und Ausgang* des Pemphigus gestaltete sich, je nachdem derselbe ein acuter oder chronischer war, je nachdem er ein gesundes oder schwächliches und anderweitig krankes Kind betraf, verschieden.

Während der acute Pemphigus in 14 Tagen bis 3 Wochen sein Ende erreichte, ohne das Leben und die weitere Gesundheit der befallenen Kinder zu gefährden, dauerte der chronische monate- und selbst jahrelang. Aus diesem Verhalten einerseits sowie aus den Complicationen andererseits wird daher die Prognose gebildet werden müssen.

Unter den 54 Fällen meiner Beobachtung sind 12 Sterbefälle verzeichnet und zwar 7 Kinder mit Pemphigus syphiliticus, 4 Kinder mit Pemphigus cachecticus und 1 Kind mit Pemphigus pyaemicus. Die Sectionsergebnisse lieferten stets nur die Zeichen hereditärer Lues und allgemeiner Atrophie, keineswegs jedoch irgend welchen Anhaltspunkt zur Erklärung des Pemphigus selbst.

Therapie. Ich muss, was die Behandlung des Pemphigus anbetrifft, leider auch in die allgemeine Klage einstimmen, dass derselbe eine für die Therapie höchst undankbare Krankheit ist. Im Allgemeinen gelten auch hier als oberste Grundsätze, einerseits die Ursache des Leidens, andererseits die Constitution der ergriffenen Kinder genau zu berücksichtigen.

Bei der acuten Form sonst gesunder Kinder wird ein expectativ-symptomatisches Verfahren ausreichen. Innerlich leichte antiphlogistische Mittel, wenn die Krankheit fieberhaft auftritt, äusserlich eine Salbe aus Zincum oxydatum oder ein austrocknendes Streupulver genügen in solchen Fällen vollkommen.

Weit schlimmer geht es uns mit dem chronischen Pemphigus. Bei der kachektischen Form finden selbstverständlich tonisirende Mittel, wie Chinapräparate, Chinin, Ferrum, Wein, bittere Mittel neben kräftiger Diät Anwendung, mit genauer Berücksichtigung der vorausgegangenen Hauptkrankheit und anderweitiger Complicationen. Gegen den pyämischen Pemphigus dürfte Chinin zu versuchen sein, meist jedoch ohne Aussicht auf Erfolg.

Bei sehr hartnäckigen Formen des chronischen Pemphigus sind wir in der Regel gezwungen, der Reihe nach verschiedene äusserliche und innere Mittel anzuwenden, um endlich den Kranken als unheilbar sich selbst zu überlassen. Ich habe bei dem früher mitgetheilten Falle mit gleichzeitiger Hämaturie Chinin, Ferrum, Tinctura Fowleri, Oleum jecoris aselli, Acidum carbolicum, die species lignorum und Jodkali, und zwar jedes dieser Mittel längere Zeit versucht, allein die Krankheit war nicht zu tilgen, auch die äussere Anwendung der Zinksalbe, des Unguentum hydrarg. cinereum, sowie die Einwicklungen in nasskalte Linnen leisteten durchaus nichts. — Beim Pemphigus syphilitischer Kinder pflege ich, da es doch meistens sehr marastische Individuen sind, China in Verbindung mit Jodkali oder Eisenpräparate anzuwenden, allein die oben erwähnte Thatsache, dass von 10 solchen Kindern 7 gestorben sind, beweist deutlich genug, dass der Heilerfolg auch hier kein glänzender ist.