III. Zwei Fälle von primärem und isolirtem Lichen ruber planus buccalis.¹⁾

Von Dr. med. et phil. Arnold Sack, leitendem Arzt am Heidelberger Sanatorium für Hautkranke.

Die verschiedenen Typen der Hauteruptionen können sich unter Umständen auch auf den Schleimhäuten lokalisieren. In erster Linie müssen hier die polymorphenluetischen Effloreszenzen genannt werden. Aber auch von Lupus vulgaris ist dies hinreichend bekannt. Auch Ekzeme befallen nicht selten speziell die Umschlagstellen der Schleimhäute. Pustulöse und ulzeröse Schleimhauteruptionen entzündlichen Charakters (Erytheme, Herpes, Pemphigus) sind auch nicht allzuseitene Begleiter der entsprechenden Erkrankung der Hautdecke. Man hat sie bis in den Larynx, ja bis in die Bronchen hinuntersteigen sehen. Ich beobachtete vor Jahren einen lethal verlaufenen Fall von Dermatitis bullosa maligna (Pemphigus acutus), bei dem die Obduktion bullöse Veränderungen der Schleimhaut der Harnblase ergeben hat. Diese sind in der betreffenden Publikation von mir abgebildet worden.²⁾ Die Psoriasis liefert merkwürdigerweise viel seltener Schleimhautlokalisationen, so dass früher an ihr Vorkommen dortselbst nicht geglaubt wurde (Joseph, Kaposi). Kutznitzky, Kreibich, Lang u. A. stellten durch ihre Beobachtungen die Psoriasis der Mundschleimhäute ausser Zweifel. Ich selbst beobachtete einen merkwürdig schönen Fall von typischer allgemeiner Psoriasis, wo auch auf der Conjunctiva palpebrae inferioris eine psoriatische Eruption sass, welche auf der Umschlagsfalte des Lidrandes in einen ganz gewöhnlichen Psoriasisplaque der Lidhaut continuirlich überging. Diesen Fall habe ich beschrieben und abgebildet.³⁾ Ebenso beobachtet man bisweilen atrophische Prozesse, die in das klinische Bild der Lupus erythematoses gehören, auch auf den Schleimhäuten. Mit einem Worte, viele, wenn auch nicht alle Dermatosen können unter gewissen Umständen sichtbare Veränderungen an den Schleimhäuten erzeugen, die wiederum manche, durch die eigenthümliche Struktur der mukösen Membranen bedingte Verschiedenheiten von den eigentlichen Exanthenen zeigen und daher von einzelnen Autoren (Trautmann) auch Enantheme genannt wurden.

Auch die nicht allzu seltene papulöse Erkrankung der Haut, die seit Hebra's Zeiten unter dem sehr scharf umschriebenen klinischen Bilde des Lichen ruber planus zusammengefasst wird, kann die sichtbaren Schleimhäute befallen. Es ist nur auffallend, wie wenig Beobachtungen dieser Art sich in der Litteratur vorfinden. Nach Trautmann's Zusammenstellungen,⁴⁾ die wohl mit Recht auf Genauigkeit Anspruch erheben dürfen, sind es bis jetzt höchstens 74 Fälle gewesen, wo neben oder unabhängig von der Hauteruption Schleimhautveränderungen, speziell des Mundes, registriert wurden. Jedenfalls eine recht geringe Zahl, die sich entweder aus der Seltenheit der Schleimhautlokalisation oder aber aus der bisher ungenügenden Berücksichtigung der Schleimhäute bei Dermatosen überhaupt herleiten lässt. In den weitaus meisten Fällen (44) wurden die Haut- und Munderscheinungen gleichzeitig beobachtet. In nur wenigen Fällen (4) sah man die Munderuption um einige Monate später der Hauteruption nachfolgen, also sekundär auftreten, während der primäre Lichen ruber der Mundschleimhäute in elf Fällen gesehen wurde, wo der Haut-Lichen einige Wochen oder höchstens Monate nachher aufgetreten war. Nicht viel häufiger sind schliesslich jene Fälle, wo die Lichenpapeln bzw. Plaques der Mundschleimhäute während der ganzen Beobachtungsdauer der alleinige Ausdruck der Lichenerkrankung waren, also nicht allein primär, sondern gar isolirt auf den Schleimhäuten auftraten. Es sind im ganzen 13 Fälle.⁵⁾ Der von mir beobachtete, im Heidelberger Naturhistorisch-medizinischen Verein am 12. Mai d. J. vorgestellte ungemein instruktive Fall wäre demnach der 14^{te}.

Der Patient, ein 30jähriger Herr aus gesunder Familie ohne syphilitische Antecedentien, consultirte mich Ende Januar 1903 wegen „Flecken auf der Zunge“, die er vor kurzem bemerkt hatte und die in ihm, der nie venerisch erkrankt war, die Furcht vor der Möglichkeit einer syphi-

litischen Infektion erzeugt hatten. Die genaueste Untersuchung des sonst gesunden Patienten ergab absolut keine Anhaltspunkte für die Annahme einer vorausgegangenen oder gar bestehenden Lues. Auch war die Zungenerkrankung von dem Bilde derluetischen Munderscheinungen sehr verschieden. Ganz symmetrisch entlang den Seitenrändern der Zunge angeordnet, waren je zwei mattweiss schimmernde, rundliche, die Grösse eines Hirsekorns nicht übersteigende Körner in der Zungenschleimhaut sichtbar, die wie Kalkspritzer auf einer roth angestrichenen Fläche aussahen. In ihrer nächsten Umgebung zeichneten sich einige hypertrophische, höher als normal gewachsene, mit winzigen spitzen Condylomen vergleichbare Papillen durch ihre auffallend hellrothe, hyperämische Farbe aus. Anscheinend bestand ein genetischer Zusammenhang zwischen diesen hyperämisch geschwellten Papillen und den weiss schimmernden Körnern. Die letzteren konnten nur aus den ersteren hervorgegangen sein. Da eine sichere Diagnose vorerst unmöglich war, zerstreute ich zunächst die Besorgnisse des Patienten bezüglich der Lues und behielt ihn in Beobachtung. Im Laufe der nächsten Wochen konnte ich die Umwandlung der papillären Elemente in die weissen Körner ganz deutlich verfolgen, sodass kein Zweifel mehr für mich bestehen konnte, dass ich in den hypertrophischen Papillen das Initialement der Schleimhauterkrankung vor mir hatte, aus dessen langsamer Umwandlung in eine rundliche, bzw. etwas unregelmässig geformte Papel das charakteristische Bild dieser Zunge sich ergab. Wenn zwei Papeln in nächster Nähe von einander auftauchten, wurde bald auch die zwischen ihnen liegende bis dahin intakte Schleimhautbrücke in den Prozess hineinbezogen, insofern als sie sich nach und nach homogen weiss verfärbte, sich anscheinend etwas in die Höhe hob und dadurch, dass die ursprünglich stumpfkönischen Papeln sich allmählich abflachten, in ungefähr gleiche Niveauebene mit diesen zu liegen kam. Auf diese Weise entstanden nach und nach im Laufe von einigen Wochen aus den ursprünglich zersprengten Initialementen der Krankheit mehrere homogen aussehende, flach erhabene, mattweiss schimmernde, sich ziemlich hart anfühlende und von scharfen Rändern, die ziemlich unregelmässige, zum Theil wellige Contouren zeigten, umrissene, weder schuppende noch abziehbare Plaques, neben denen auch einzelne „Kalkspritzer“ sowohl wie die hyperämischen Papillen nach wie vor auftauchten. Die zu Plaques confluirenden papulösen Elemente ordneten sich hübsch symmetrisch an den Randpartien der Zungenoberfläche, während die untere Fläche vorerst ganz frei geblieben war. Irgendwelche nennenswerthe Beschwerden verursachten die schliesslich bis zu einer Länge von 3 cm und einer Breite von 1,5 cm ausgewachsenen Plaques dem Patienten nicht. Mitunter bestand nur leises Brennen und das Gefühl der rauhen Härte auf der Zunge.

Schon nach etwa 14 Tagen seit dem Beginn der Beobachtung und Behandlung, die zwecks rascherer Abstossung des Epithels nur in Pinselung mit 5% Chromlösung und Spülungen mit 2% Resorzinspiritus — übrigens ohne nennenswerthen Heileffekt — bestand, zeigten sich Veränderungen auch auf der Buccalschleimhaut in der Gegend der unteren Molarrähne, die meine Annahme, es könne sich nur um Schleimhaut-Lichen handeln, vollauf bestätigten. Im Gegensatz zur Zunge, bei der die papillär-papulöse Struktur der Eruption zu Grunde lag, tauchten hier ganz unvermittelt kleine, scharf umrissene, feucht glänzende Elemente von rundlich länglicher, oder polygonaler Form auf, die sehr bald durch gegenseitigen Anschluss weisse, vielfach verästelte, pinselartig divergirende, zum Schluss spitzenmaschenartig verschlungene, zierliche Linienfiguren auf der Wangenschleimhaut mit besonderer Bevorzugung ihrer hinteren Partien bildeten. Es war recht interessant und instruktiv, die Entstehung dieses Linien- und Bändersystems auf der Schleimhaut Schritt für Schritt zu verfolgen. Die dazwischen liegende Schleimhaut schien in keiner Weise weder durch entzündliche Reaktion, noch durch Trübung oder Verfärbung am Prozess theilhaft zu sein, so dass die strang- und spitzenmusterartigen Elemente der Eruption auf der intacten Schleimhaut sass. Irgend eine sichtbare Schuppung war nicht zu bemerken. Auch fehlte jede Unebenheit im Bereiche der erkrankten Partien; diese zeichneten sich vielmehr durch eine gewisse homogene Härte aus, die im Verein mit dem feuchtglänzenden, perlmutterartigen Reflex der nur flach erhabenen Eruption einen scharfen Contrast mit der übrigen, ganz normalen Schleimhaut bedingte. Die im Verlaufe der späteren Wochen und Monate fortschreitende Complication der Zeichnung bestand vornehmlich im Auftreten von immer neuen Anastomosen zwischen den schon bestehenden weissen Liniensystemen, welche einmal mehr bogenförmig, das andere Mal mehr polygonal abschnitten und dadurch ein sehr verwickeltes quadrillirtes Liniensystem verschiedener Ordnungen ergaben, das sich am ehesten noch mit dem Maschenwerk einer feingeklöppelten Spitze oder mit dem zierlichen Fadenwerk einer Moospflanze vergleichen liess. Der Gaumen, der Rachen, der vordere Theil der Mundschleimhaut und die Lippen sind bis heute verschont geblieben. Dagegen sind in der allerletzten Zeit auch einige Plaques auf der Unterfläche der Zunge aufgetreten.

Dieser objektive Befund berechtigte vollauf zur Diagnose Lichen ruber planus des Mundes, obwohl auf der Haut selbst sich während einer Beobachtungsdauer von über vier Monaten keine einzige

¹⁾ Nach einer Demonstration im Naturhist.-medizinischen Verein zu Heidelberg. — ²⁾ Sack, Ein Fall von Dermatitis bullosa maligna. Ein Beitrag zur Kenntniss des Pemphigus acutus. Virchow's Archiv 1897, Bd. CXLIX, S. 574–590. Mit Abbildungen. — ³⁾ Sack, Psoriasis conjunctivae s. ophthalmica. Internationaler Atlas seltener Hautkrankheiten, Heft IX 1893. — ⁴⁾ Gottfried Trautmann, Die Differentialdiagnose von Dermatosen und Lues bei den Schleimhauterkrankungen der Mundhöhle und oberen Luftwege. Wiesbaden, J. F. Bergmann, 1903. — ⁵⁾ Marx Beitrag zur Lehre vom Lichen ruber planus der Schleimhaut. Inaugural-Dissertation, Würzburg 1893. — Fréche, Lichen planus isolé de la bouche. Journal de Méd., Bordeaux 1894. — Gautier, Du Lichen planus buccal. Thèse de Bordeaux 1894. — Hallopeau, Lichen planus limité à la muqueuse buccale. Soc. franç. de Dermatolog. 12 Mars 1896. — Dubreuilh et Fréche, Du Lichen planus isolé de la bouche. Soc. franç. de Dermatolog. 26. April 1897. — Glawsche (russ.) refer. Monatschr. f. pr. Dermatologie 1898, S. 632. — Stobwasser, Deutsche Medizinische Wochenschrift 1899, No. 5. — Eddowes, refer. Dermatologisches Centralblatt 1899, S. 320.

Licheneffloreszenz gezeigt hat.¹⁾ Der Patient wurde übrigens auch in der laryngologischen Klinik des Herrn Prof. Dr. Moritz Schmidt in Frankfurt von Herrn Dr. Spiess gesehen, der die Diagnose bestätigt hat.

Unter der Anwendung einer spirituösen Lösung von Karbolsäure (2%) und Sublimat (1‰), die ich im Hinblick auf die guten Erfolge der Unna'schen Karbolsublimatsalbenbehandlung beim cutanen Lichen ruber planus zwei Monate lang zu Spülungen gebrauchen liess, und unter einer nicht zu energischen Arsenotherapie ist eine schwache Rückbildung der Erscheinungen vorerst wohl zu bemerken gewesen. Im grossen und ganzen schritt der Prozess anfangs in der oben geschilderten Weise, wenn auch in etwas langsamerem Tempo, vorwärts und ist erst in der letzten Wochen eine wesentliche Besserung zu bemerken gewesen.

Die wichtigste Frage für die Beurtheilung solcher Fälle in der Praxis ist zweifellos die Differentialdiagnose. Sicher werden manche Fälle von Lichen buccalis von nicht specialistisch vorgebildeten Aerzten für Lues angesehen und auch als solche behandelt. Solche diagnostische Irrthümer sind in den Fällen von Stobwasser (bezw. Herxheimer),²⁾ Köbner³⁾ und Hamacher⁴⁾ ausdrücklich verzeichnet. Besonders naheliegend ist die Verwechselung mit Lues bei Personen, deren Vergangenheit mit Lues belastet ist oder bei denen gleichzeitig auch Erscheinungen einer unabhängig vom Lichen buccalis bestehenden frischen Syphilis zu finden sind. Wie oft werden doch Fälle von kokardenartigen, serpiginösen oder annulären Licheneffloreszenzen auf der Haut selbst für Syphilis gehalten. Um wie viel entschuldbarer sind erst die diagnostischen Fehler dort, wo die Diagnose sich nur auf die isolirten Erscheinungen des Lichen ruber der Mundhöhle stützen soll, eine im Grunde doch so seltene und von den meisten Aerzten wenig gekannte Affektion!

Fehlen alle Begleiterscheinungen der Lues, wie die Drüenschwellungen, spezifische Hauteruptionen etc., und soll die Diagnose lediglich auf Grund der einzig und allein wahrnehmbaren, also primären Mundveränderungen entschieden werden, so mag daran erinnert werden, dass die polymorphen Licheneffloreszenzen der Mundschleimhaut im Gegensatz zu den mehr verwachsenen, fleckenartigen, syphilitischen Plaques durch ihre grössere Regelmässigkeit und Bestimmtheit, sowie durch die viel schärfere Abgrenzung gegen die Umgebung auffallen. Ferner ist die letztere bei der Syphilis meist congestiv und hyperämisch verändert oder gar entzündlich infiltrirt, weswegen die Plaques muqueuses auch meist empfindlich schmerzen, während das Aussehen der angrenzenden Schleimhautpartien beim Lichen ein absolut normales (Wange) oder höchstens nur in der Farbe und Consistenz verändertes (weisse Verfärbung und Verhärtung der Zunge) ist, wodurch der Eindruck hervorgerufen wird, als ob die Lichenelemente der Schleimhaut oben aufliegen oder ihr aufgesetzt seien. Mit dieser Eigenthümlichkeit hängt es auch zusammen, dass, während die Plaques muqueuses zu immer grösseren homogenen, perlmutterartig wenn auch etwas trüb schimmernden Flächen confluiren, die ursprüngliche mosaikartige Struktur der zusammenfliessenden Lichenelemente nie verloren geht, genau so wenig wie ihr an Porzellanemaille erinnernder Glanz. Ob netzartig, ob spitzenmusterartig, ob pinselförmig, ob butzenscheibenähnlich (Zunge), ob quadrillirt oder ringförmig, — stets verrathen die Licheneffloreszenzen ihre ursprüngliche Zusammensetzung aus einzelnen launisch gruppirten Primärpapeln (Initialelementen). Schliesslich kann auch, wenn diese Momente allein für die Unterscheidung nicht genügen sollten, aus der rauhen, chagrinirten Beschaffenheit, Härte und ausserordentlichen Beständigkeit der Papeln und Schleimhautfiguren auf ihre Lichennatur geschlossen werden: denn die Plaques muqueuses zeichnen sich gerade durch ihre weiche, flatsche Beschaffenheit, homogene Oberfläche und relative Flüchtigkeit aus.

Dieselben Verschiedenheiten der Farbe, Consistenz und Oberfläche charakterisiren übrigens die Lichenplaques genügend den syphilitischen Schleimhautnarben (Erb'sche Plaquesnarben) gegenüber. Die Schilderung des von mir oben mitgetheilten Falles betont — glaube ich — alle diese differentialdiagnostisch verwertbaren Eigenthümlichkeiten des Schleimhautlichens in ausreichendem Maasse.

Ueber die Aetiologie des primären Schleimhautlichens sind wir genau so wenig unterrichtet wie über die Ursachen des Hautlichens überhaupt. Nach den z. Z. in der Dermatologie vorherrschenden Ansichten neigen wir beim Lichen zur Erklärung der Erscheinungen aus den Störungen des Nervensystems, ohne im Stande zu sein, zwingende Beweise für diese Annahme zu liefern.

Was die Therapie anlangt, so sind wir beim primären Lichen der Mundhöhle übler daran, als bei den typischen Lichenerkrankungen der Haut. Dort haben wir eine Reihe ausgezeichneter wirksamer Waffen zur Hand, um den Lichen zu bekämpfen. In erster Linie ist es die consequent durchgeführte Arsenotherapie, die dort ihre Triumphe feiert und fast immer zur völligen Heilung — sehr schwere

Fälle vielleicht ausgenommen — führt. Aber abgesehen von Arsenik stehen uns doch bei der Haut auch äusserliche Behandlungsmethoden (Hg-Pflaster, Unna'sche Karbolsublimatsalbe u. s. w.) zur Verfügung, die selten versagen. Hier dagegen, auf den Schleimhäuten, lassen uns alle diese Mittel häufig im Stich, so dass, während bei combinirten Fällen die Hauteruption schon lange abgeheilt ist, die Schleimhauterkrankungen häufig hartnäckig bestehen bleiben können. Vor allem versagt die Arsenotherapie in vielen Fällen und die äusserliche Behandlung vermag höchstens eine vorübergehende Besserung herbeizuführen. Auch in diesem Punkte tritt die Verschiedenheit des Lichens gegen die typischen Plaques ziemlich grell zu Tage, indem diese letzteren, wie bekannt, der spezifischen Therapie (Hg, Jod) meist recht schnell weichen und somit auch ex juvantibus als solche leicht erkannt werden können.

Der Zufall oder das „Duplicitätsgesetz“ hat gewollt, dass ich in den letzten Wochen einen zweiten Fall von primärem Lichen planus buccalis zur Beobachtung bekam. Bei der etwa 30jährigen Patientin besteht die Affection schon seit 4 Monaten, ohne dass Hautlichen sich bis jetzt gezeigt hätte. Auch bei ihr sind die typischen spitzenmusterartigen Verfärbungen und Veränderungen auf der Schleimhaut der Wangen und der Zunge zu sehen. In den letzten Wochen ist das Leiden progredient geworden, was die Patientin bewogen hat, sich in meine Behandlung zu begeben. Auch hier war die Angst, es könnte sich um Carcinom oder Syphilis handeln, der Grund, der die Patientin zum Arzt getrieben hat, während die subjectiven Beschwerden, ausser einem leichten Brennen, recht unbedeutend waren.

¹⁾ In den letzten Wochen haben sich auf dem linken Unterschenkel die ersten Lichenelemente gezeigt unter dem Bilde des Lichen planus corné. — ²⁾ Deutsche Medizinische Wochenschrift 1899, No. 5. — ³⁾ Berliner klinische Wochenschrift 1884, No. 33. — ⁴⁾ Inaugural-Dissertation. Ein Beitrag zur Lehre vom Lichen ruber, 1890.