Über Neurodermitis alba.

Von

Prof. C. Kreibich.

(Hiezu Taf. I.)

Man sieht ab und zu einen schweren Fall von Prurigo Hebra, bei welchem die Haut über den Schienbeinen nicht in der gewöhnlichen Weise verdickt ist und kreideartig schilfert, sondern weiß-specksteinartig, glänzend sklerodermieähnlich beschaffen ist, dabei verdickt erscheint und eventuell am Rand von Pigmentflecken umgeben ist. Es handelt sich sicher nicht um echte Narbe, da keine Ulzeration vorausgegangen ist, auch vorausgegangene Entzündungen allein (Kratzekzem, Impetigines etc.) können den Zustand nicht erklären. Da sich nun sonst die Prurigo Hebra zwanglos in rezidivierende Urtikaria und in Lichenifikation — Hautverdickung, Parakeratose, Pigmentation — auflösen läßt, so kommt man dazu, obige Veränderung als Folgen des kontinuierlichen Scheuerns zu erkennen, für welche die Bezeichnung weiße Lichenifikation und pathogenetisch gedacht Neurodermitis alba nicht unangebracht wäre. Dies trifft auch zu für Fälle von langdauerndem intensiven Pruritus vulvae, bei welchen, wie in zwei Beobachtungen von uns, das intensive Kratzen zu folgenden Veränderungen geführt hat. Die innere Hälfte der großen Labien war vollkommen weiß und pigmentlos und scharf abgesetzt gegen die äußere, die tief dunkelbraun pigmentiert war. Die weiße Partie war verdickt an ihrer Oberfläche, aber nicht glatt glänzend, sondern mit breiten warzig aussehenden Verdickungen besetzt, deren Oberfläche wieder offenbar wegen Akanthose fein

gestichelt erschien. Kein peripheres Abklingen der Veränderung in die charakterisierten Knötchen des Lichen simplex, niemals Nässen oder Entzündung anderer Art vorausgegangen, so daß die Veränderungen nur als Lichenifikation auf das Kratzen, die Depigmentation aber auf die Störung im Epithel zurückgeführt werden konnten, pathogenetisch lag auch hier eine Neurodermitis alba vor. Sich wieder im Aussehen mehr der Sklerodermie nähernd, deutlich auf Kratzen und auf das Wesen einer Neurodermitis zurückführbar, erwies sich folgender Fall, der unserer Meinung nach die Verbindung zur Weißfleckenkrankheit herstellt:

Rosa S., 57jährige Arbeiterin. Seit $4\frac{1}{2}$ Jahren Schmerzen und Schwellungen in verschiedenen Gelenken. Seit 2 Jahren Jucken über der Schulter, später Brust, Arme und Gesicht. Allgemeinbefinden sonst gut. Harn normal. (Taf. I.)

Status praesens: Haarboden stark schuppig. Haut des Gesichtes diffus leicht gerötet, Rötung partienweise etwas stärker, die Haut unter den Augen auch etwas verdickt, nur in größeren Falten aufhebbar, über Stirne und Wangen die Hautoberfläche glänzend; gegen das Ohr und gegen den Hals zu erscheint die Haut, hauptsächlich bei seitlicher Entspannung in ihrem Relief, etwas vergrößert und zart lichenifiziert. Etwas Acne rosacea. Beide Mundwinkel rhagadiert, der rechte stärker infiltriert (Sekundärinfektion). Die hauptsächlichsten Veränderungen finden sich in einem Hautbezirk, der sich etwa in folgender Weise begrenzt. Von den geringen Veränderungen der Wangen ausgehend ist eingenommen die vordere Halshaut, fast vollkommen symmetrisch die Brusthaut, je beiderseits bis zur 4. Rippe; je ein über handtellergroßer Herd an der Außenfläche der Oberarme, welche durch Veränderungen geringen Grades verbunden sind mit einem, wieder symmetrischen Herd, der von der Nackenhaargrenze sich verbreiternd drei Querfinger breit über die beiden Schultergräten herabreicht. Die Hauterscheinungen setzen sich im wesentlichen zusammen aus einer geringen Hautverdickung aus Pigmentation und später zu beschreibenden weißen Hautveränderungen. Die Pigmentationen stellen vorwiegend feine Linien in der Breite von 2–4 mm dar, sie verlaufen über die Brust meist in querrer Richtung, bilden nach unten konvexe Ausschnitte von Kreisen, deren Mittelpunkt etwa am Unterrande des Schildknorpels liegen mag. Diese Linien sind vielfach durch Querbänder durchbrochen, man bemerkt aber trotzdem die Tendenz, bogenförmig von einem Schlüsselbein zum anderen zu reichen, die Linien verlaufen in großer Zahl übereinander parallel, reichen in gleicher Anordnung auch auf den Hals hinauf und folgen offenbar dem von rechts und links kratzenden Finger, wobei auch noch die Spalt- richtung der Haut mit vom Einfluß ist. Seitlich gegen die Schulter zu wird die Zeichnung durch unregelmäßige Querlinien verworrener und hier

Kreibich : Neurodermitis alba.

Ku.k.Holzmog: A.Haase.Prag.

finden sich auch fleckenförmige Pigmentationen. Die Haut im ganzen Bereich des Herdes sich etwas verdickt anführend.

In gleicher Ausdehnung und ähnlicher Anordnung findet sich nun ein zweites Netz von jenen Veränderungen, auf welche es in diesem Falle eben besonders ankommt. Es handelt sich um zart rosarote oder vorwiegend weiße zarte Streifen, welche etwas schmaler als die Pigmentstreifen sind, nur an wenigen Stellen breiter werden. Dieses Netz läuft den Pigmentationen gleichsam parallel, es trennt die Pigmentstreifen von einander; so wie letztere verlaufen auch diese quer über die Brust, bilden nach unten konvexe Kreisausschnitte, ebenfalls vielfach durch Querlinien verbunden oder unterbrochen. Dies ist besonders an der vorderen Halshaut der Fall. Hier sind die querverlaufenden weißen Linien durch mehrere vom Sternun gegen die Kinngegend gerichtete, parallele deutlich weiße Linien durchschnitten. Die Farbe der Streifen ist, wie erwähnt, vorwiegend weiß, die Haut daselbst sklerodermieartig glänzend. Manche der Streifen sind etwas über das Niveau erhoben, bei den meisten läßt sich eine Erhebung nicht konstatieren. Am Hals entsprechen die queren Linien den natürlichen Beugefalten und zwar die weißen Linien den Faltenbeugen, die pigmentierten den Tälern, die von oben nach abwärts ziehenden Linien entsprechen entschieden der Richtung von Kratzeffekten. In den seitlichen Partien des ganzen Herdes findet man runde, vielleicht auch etwas polygonale, weiße, mehr plane Flecke, meist von dem Charakter auffallend weißer atrophischer Narben, eher deprimiert als erhaben, aber ebenfalls von glänzender Oberfläche — diese Art von Flecken finden sich vorwiegend am Rücken und den Oberarmen. — Die Peripherie des ganzen Herdes zeigt frische streifenförmige, notenkopfähnliche Exkorationen oder Pigmentation frischerer Art aus diesen hervorgegangen. Bauchhaut stark pigmentiert. An den Knien und den Schienbeinkanten besteht stärkere Pigmentation, etwas Schuppung. Fingergelenke können nicht vollkommen gestreckt werden. Haut aber sonst normal. Kleider ohne Parasiten.

Histologisch zeigen 2 exzidierte weiße Stellen eine Quellung und Verbreiterung der Bindegewebsbündel im Papillarkörperbereich, zwischen denselben in nicht sehr großer Zahl junge spindelige Fibroblasten und um die Gefäße mäßige Rundzelleninfiltration. In dem zweiten Stück war die Infiltration etwas reichlicher und es zeigte sich als Zeichen der Unterernährung Kernfragmentation. In beiden Stücken war der Papillarkörper verstrichen, elastische Fasern relativ gut erhalten, vielleicht nur partienweise etwas spärlicher, jedenfalls sehr reichlich in der Cutis propria in dichten parallelen Zügen angeordnet; Hypertrophie der arrectores pilorum, Rete vielleicht etwas verbreitert, sicher die Hornschichte, meist ohne Kerne, nur an wenigen Stellen die Kernschatten deutlicher. In den angrenzenden pigmentierten Partien der Papillarkörper besser erhalten, ebenfalls Rundzelleninfiltration um die Gefäße, aber nirgends eine scharfe Trennung der weißen von der pigmentierten Partie.

Berücksichtigt man die symmetrische Lokalisation, die subjektiven Empfindungen, die gleichzeitig bestehenden Veränderungen im Gesicht, so stellt sich der Fall in seinem Wesen als eine Neurodermitis dar. Im Gesicht findet sich gewöhnliche Lichenifikation, auf der Brust und am Halse sind Veränderungen vorhanden, die nach ihrer Anordnung dem kratzenden Finger entsprechen — querer Verlauf über die Brust, von oben nach abwärts verlaufende Parallelstreifen am Hals. — Ein Teil dieser Streifen ist sicherlich aus blutigen Exkorationen hervorgegangen; dafür sprechen die parallelen Streifen am Halse und das Vorkommen frischer Exkorationen in der Peripherie des ganzen Herdes. Sie sind weiß, sklerodermie-ähnlich, narbenartig. Da nun aber Exkorationen normal nicht in dieser Weise gleichsam mit Bildung weißer Keloide des Papillarkörpers verheilen, so liegt das wesentliche des Falles in der eigenartigen Hautreaktion. Diese Hautreaktion tritt noch mehr in den Vordergrund, wenn man als wahrscheinlich annimmt, daß die vielen parallelen weißen Linien nicht insgesamt aus wirklichen Exkorationen hervorgegangen sind, sondern Effekte bloßer Scheuerung ohne Epithelläsion sind, wofür ihre Lokalisation auf der Höhe der Hautfaltung und die angrenzende dunkle Pigmentation spricht. Damit wären wir aber bei dem Begriff einer weißen Lichenifikation angelangt. Schreibt man dem Kratzen noch geringeren, der Hautreaktion noch größeren Einfluß auf das Krankheitsbild zu, dann kommen wir in Analogie mit den uns bekannten Kratzphänomenen konsequenter Weise zu einem Lichen und zwar die gleichsinnige Hautreaktion vorausgesetzt, zu einem Lichen albus oder ganz allgemein zur Weißfleckenkrankheit.

Die bisher beschriebenen Fälle sprechen, ohne ihnen eine besondere Gewalt anzutun, nicht gegen diese Vermutung. So zeigt der Fall Ricke (Arch. f. Dermatol. XCIX), einer der letzt beschriebenen Fälle, jahrelanges Jucken ohne sichtbare Hautveränderung, mäßiger Juckreiz besteht auch während der Krankheit. Die Effloreszenzen sind, wie in unserem Falle, nicht merklich über das Niveau erhaben, manche sogar unternivelliert (Atrophie). Es findet sich auffällige parallelstreifige Faltenbildung, manchen Effloreszenzen haftet eine Schuppen-

kruste auf, unter welcher sich die Weißfärbung ausbildet. Die histologischen Veränderungen weichen nicht viel von unserem Falle ab, dazu kommt eine Lokalisation, welche für die Krankheit überhaupt typisch zu sein scheint, d. i. die Beteiligung der Haut über dem Brustbein und zwischen den Schulterblättern; so wie in unserem Falle und in den meisten anderen findet sich die Erkrankung vorwiegend bei Frauen. Noch größer ist die Übereinstimmung unseres Falles mit einer Beobachtung von Johnston und Sherwell: 26j. nervöse Frau, Lokalisation: Vorderseite der Brust, Hals und über den Schulterblättern; strichförmige atrophische Flecke, nur leicht erhaben und glatt anzufühlen, die auf der Brust den Spaltungslinien folgen; entzündlicher Hof besteht nicht, die weißen Veränderungen gehen in Atrophie über. Ein weiterer Fall von Sherwell zeigt wieder die typische Lokalisation (Brust und Gegend zwischen den Schulterblättern). Bei einem Falle von Montgomery und Ormsby, wieder mit derselben Lokalisation, werden keloidartige Ausläufer der weißen Flecke erwähnt. In einem zweiten Falle soll neben den bereits vielfach erwähnten Stellen eine streifenförmige Sklerodermie an der äußeren vorderen Fläche des linken Beines vorhanden gewesen sein. Neben dem Aussehen der Hautveränderungen hat offenbar dieser Fall viel dazu beigetragen, die Weißfleckenkrankheit auf eine Form der Sklerodermie zurückzuführen. Ohne leugnen zu wollen, daß eine Haut, wenn sie zu Sklerodermie disponiert, auf Kratzeffekte mit sklerodermatischen Veränderungen antworten könnte, hat sich der Sklerodermiecharakter der Erkrankung mit Exaktheit eigentlich in keinem Falle nachweisen lassen; Sklerodermie kam auch in unserem Falle nicht in Betracht und es wäre auch bezüglich des Herdes über dem Schienbeine im obigen Falle noch die Deutung möglich, daß eine Neurodermitis durch Kratzen, ähnlich wie bei Prurigo Hebra, zu einer sklerodermie-ähnlichen Veränderung Veranlassung gegeben hat. Die immer wiederkehrende Lokalisation über der Brust und zwischen den Schulterblättern ist auch durch die Auffassung der Erkrankung als Sklerodermie nicht gut zu erklären, sie deutet viel eher auf eine Art Keloid hin. So wie in den bereits beschriebenen Fällen findet sich die Lokalisation

auch in einem Falle Duhrings, in dem Falle von E. Hoffmann und Juliusberg (Mann!) und schließlich auch in dem Falle von v. Zumbusch. Endlich sei noch erwähnt, daß wir in einem typischen Falle von Weißfleckenkrankheit (Frau, Lokalisation Sternum, Schulterblätter) noch Herde an den Armen und Beinen fanden, bei welchen das Symptom der weißen Flecke noch nicht so in den Vordergrund trat, die aber nach ihrer Beschaffenheit den Eindruck einer knötchenartigen Neurodermitis machten. Leider entzog sich die Patientin nach einer ambulanten Ordination der Behandlung. Angesichts dieser klinischen Übereinstimmung sämtlicher Fälle treten die histologischen Differenzen in den Hintergrund. Denn einmal sind dieselben nicht erheblich, können es bei der klinischen Gleichheit auch gar nicht sein und dürften sich wohl in Zukunft ohne Zwang auf verschiedene Stadien eines bis jetzt noch nicht genau studierten Prozesses zurückführen lassen.

Wir vermuten somit: Die Weißfleckenkrankheit ist in ihrem Wesen eine Neurodermitis mit Hautveränderungen, die als Kratzphänomene im weitesten Sinne aufzufassen sind.

So wie die bekannten Kratzphänome — Lichenifikation, Lichen simplex — erscheint die Weißfleckenkrankheit bald mehr unter dem Bilde einer Art weißer Lichenifikation oder in der Form eines Lichen albus.

Die Erklärungen der Abbildungen auf Taf. I ist dem Texte zu entnehmen.