Aus der Universitätsklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten Berlin (Direktor Geh. Rat Prof. Dr. Lesser).

Lupoide Einlagerungen bei Lupus erythematodes.

Von

Dr. med. **C. A. Hoffmann,**

Assistent der Klinik.

In letzter Zeit hatten wir Gelegenheit auf der hiesigen Klinik zwei Fälle zu beobachten, die klinisch im ganzen dem Lupus erythematodes glichen. Bei Untersuchung mit Glasdruck traten aber Bildungen zutage, die an Lupus vulgaris erinnerten. Es waren in die Herde eingestreute oder auch dicht dieselben anfüllende, bräunlich glasig durchscheinende Massen zu sehen. Es konnte somit rein klinisch ein Zweifel auftreten, ob es sich um Lupus erythematodes, Lupus vulgaris oder um eine Kombination beider handelte. Histologisch gaben beide Fälle das reine Bild des Lupus erythematodes.

Solche Fälle sind schon lange bekannt und wohl zuerst 1863 von Neumann beobachtet. Später sind sie von Jarisch, Jadassohn und andern auf Entartungen der elastischen Fasern und kolloide Degeneration bezogen worden. Jadassohn schreibt darüber (Mraček's Handbuch, III. 1904) „außerdem gibt es wahrscheinlich gelbliche bis bräunliche Flecke als Ausdruck der sog. kolloiden Degeneration in narbig atrophischem Gewebe (cf. Juliusberg, Arch. für Derm. und Syph, 1902, Bd. LXI), welche histologisch der Schoonheid'schen Beschreibung und klinisch Lupus vulgaris-Knötchen ähneln können.“

Diese kolloide Degeneration, namentlich die von Schoonheid so eingehend beschriebene Veränderung des elastischen

Gewebes (Aufgebrochensein der Fasern, rosenkranzartige Verdickungen der Fasern, schollenartige Flecke) waren in den beiden von mir untersuchten Fällen so wenig ausgesprochen, daß die Wahrscheinlichkeit nahe lag, daß der lupoide klinische Aspekt auch durch andere histologische Bilder u. U. erklärt werden kann.

Ich war gelegentlich früherer Fälle gesprächsweise von Arndt darauf aufmerksam gemacht, daß derartige Bildungen bei Lupus erythematodes vielleicht auch zu erklären sind durch sehr zahlreiche und scharf abgegrenzte, unter einem verdünnten Epithel liegende und daher durchscheinende Infiltrate von nicht tuberkulöser Struktur. Es lag nun nahe diesem Gedankengang folgend die Fälle nach der Richtung hin zu untersuchen, und die dabei erzielten Resultate möchte ich hier wiedergeben.

Die exzidierten Stücke wurden in Müller-Formol-Eisessiggemisch fixiert, in Alkohol gehärtet und in Paraffin eingebettet. Die Färbung der Kerne, des Protoplasmas, Bindegewebes und der elastischen Fasern wurde nach den üblichen Methoden ausgeführt.

I. Fall.

Frau K., 38 Jahre alt, Zimmermannsfrau. Familienanamnese ergibt nichts besonderes. 7 gesunde Kinder, nie eins gestorben, nie Abort. Pat. hat mit 13 Jahren Typhus gehabt. Vor 12 Jahren begann ein Ausschlag auf der l. Wange, der zuweilen fast verschwand. Jedesmal während einer Gravidität exazerbierte die erkrankte Stelle und wurde größer, um nach der Schwangerschaft wieder flacher und weniger rot zu werden.

Die Untersuchung ergibt: Große, kräftige Patientin mit etwas anämischen Schleimhäuten. An der r. Halsseite und in der r. Supraklavikulargrube haselnußgroße geschwollene Drüsen. Ungefähr mitten auf der l. Backe von Nase und Auge 1—2 cm weit entfernt befindet sich ein über 5markstückgroßer Herd, in dessen Bereich die Haut gerötet und derb infiltriert ist. Er wird von der gesunden Umgebung durch einen scharf abgegrenzten, deutlich erhabenen, blaßroten, derb ödematösen Wall abgesetzt. Das leicht eingesunkene Zentrum ist mit trockenen, festhaftenden Schuppen bedeckt und hat deutlich narbig veränderte Partien. Nach Entfernung der Schuppen treten die klaffenden Follikelöffnungen zu tage. Am unteren medialen Rand des Herdes lassen sich mit Glasdruck vereinzelte, scharf abgesetzte, auch durch Verstärkung des Druckes nicht schwindende, gelblichbräunliche, glasig durchscheinende Einlagerungen nachweisen, deren Umfang dem eines Hanfkorns entspricht und die von

kleinsten Lupusknötchen rein klinisch nicht zu unterscheiden sind. Diese Stelle wurde zur histologischen Untersuchung (siehe unten) exzidiert.

Die Untersuchung der inneren Organe ergibt nichts bemerkenswertes außer eines wenig ausgeprägten systolischen Geräusches an der Spitze — wohl anämisch. Namentlich haben die Lungen keine nachweisbaren Veränderungen. Außer den oben erwähnten Drüenschwellungen sind nirgends tastbare Lymphknoten.

Die histologische Untersuchung ergibt folgenden Befund: Bei schwacher Vergrößerung zeigt das Epithel in der Hauptsache keine groben Veränderungen. An einzelnen Stellen ist es auffallend dünn und die Papillen sind verstrichen resp. fehlen. Unter dem Epithel ist eine mehr weniger dichte diffuse Zellanhäufung, zwischen der man ein straffes parallel-faseriges narbiges Bindegewebe sieht. Im Bindegewebe sind einzelne Fasern und Bündel auseinandergedrängt (Ödem). Im Korium liegen vereinzelte Schweißdrüsen und zahlreiche Gefäße, Talgdrüsen fehlen. Die Gefäße sind z. T. erweitert und mit roten Blutzellen angefüllt, auch in ihrer Umgebung finden sich zahlreiche rote Blutkörper im Gewebe.

Längs der Gefäße, aber auch längs der Schweißdrüsenausführungsgänge sieht man ein ziemlich dichtes Infiltrat, das sich an einer oberflächlichen Stelle unter einem schmalen Epithelsaum zu einem sehr zellreichen scharf abgegrenzten Knötchen verdichtet.

In dem zum größten Teil narbigen Bindegewebe sind vereinzelte elastische Fasern, auf die wir später näher eingehen wollen.

Bei starker Vergrößerung zeigt das Epithel ebenfalls wenig Besonderheiten. Die Basalzellschicht ist in ihrer Kontinuität durch einwandernde Rundzellen gestört. Ganz vereinzelt sind in den tiefsten Schichten des Epithels ödematöse Lücken. Das oben beschriebene rarifizierte narbige Bindegewebe ist bei Anwendung der gewöhnlichen Färbemethoden durch keine besonderen tinktorellen Eigenschaften von dem unveränderten sich an anderen Stellen des Präparates befindenden Bindegewebe unterschieden. Das Infiltrat besteht aus Zellen vom Charakter der kleinen Lymphozyten und vereinzelt proliferierten Bindegewebszellen. Das elastische Gewebe ist stellenweise gleich dem Bindegewebe in lange, parallele

Fasern ausgezogen, stellenweise inmitten straffen narbigen Bindegewebes bis auf ganz dünne Fäserchen reduziert. In der Hauptsache ist es als normal anzusehen, namentlich aber finden sich nicht oder besser fast nicht die von Schoonheid und anderen beschriebenen scholligen Degenerationsformen.

II. Fall.

Patientin F., 16 Jahre alt, Dienstmädchen. Vater an Kehlkopfschwindsucht, Mutter an Lungenleiden gestorben. Eine kleine Schwester an unbekannter Ursache gestorben. Eine Zwillingsschwester lebt, ist gesund. Pat. hat alle Kinderkrankheiten durchgemacht, hat viel an Skrophulose gelitten. Vor ca. 6 Jahren fing auf der l. Backe und an beiden Ohrmuscheln ein Ausschlag an, der sich langsam ausbreitete. 2 Jahre später trat er auch auf der Nase auf und ergriff vor $\frac{1}{2}$ Jahr die andere Backe und einzelne Stellen des behaarten Kopfes. Vor ca. $\frac{3}{4}$ Jahren hat Pat. auch Herde an den Fingern bemerkt. Pat. ist noch nicht menstruiert, während die gesunde, nie skrophulös gewesene Zwillingsschwester von ihrem 14. Jahr ab regelmäßig die Menses bekommt.

Der klinische Befund ergibt:

Pat. von kleiner Statur und zartem Knochenbau. Rechtseitige Skoliose der Brustwirbelsäule und linksseitige der Lendenwirbelsäule. Muskulatur und Fettpolster sind mäßig entwickelt. Am oberen Ende des linken Musculus Stomocleido mastoideus ist ein hühnereigroßes, derbes Drüsenpaket. Geschwollene Drüsen von Haselnußgröße finden sich unter der l. Maxilla und in der r. Achselhöhle. Die Inguinaldrüsen sind als kleine Knötchen eben fühlbar. Kein Fieber. Über der l. Spitze geringe Schallabschwächung und weniger deutliches Atemgeräusch als rechts. Cor absolute Dämpfung r. bis 1 fingerbreit über den l. Sternalrand. Töne dumpf. Urin Saccharum negativ, Albumen Spuren (Epithelien, keine Zylinder).

Über den behaarten Kopf unregelmäßig verstreut befinden sich pfennig- bis groschengroße, haarlose, runde Herde mit wallartigem, gerötetem Rand und atrophischem, deprimiertem, z. T. mit festhaftenden Schuppen bedecktem Zentrum, das an anderen Stellen Teleangiectasien zeigt. Hinter dem l. Ohr ist eine fünfmarkstückgroße, fast runde, scharf begrenzte Narbe. Der untere Teil beider Ohrmuscheln ist gerötet, mäßig verdickt und gewulstet, daneben aber deprimiert und strahlig vernarbt. Die geschwollenen Partien sind mit festhaftenden Krusten bedeckt. — Die Nasenspitze ist eingenommen von einem ringförmigen, bräunlichroten, hervorstehenden Herde mit erweiterten Talgdrüsen und festhaftenden Schuppen. Bei Glasdruck hat man fast den Eindruck von Lupusknötchen, indem die Rötung verschwindet und bräunlich-glasig durchscheinende Knötchen hervortreten läßt. Die Haut in der Mitte dieser ringförmigen Partie ist ganz flach-narbig, was nur aus der auffallend weißen Farbe und dem Glanz zu ersehen ist. — Auf beiden Wangen, r. aber mehr als l., sind 2—3-markstückgroße Herde, die aus scharf begrenzten, bräunlichroten, mit festhaftenden Schuppen bedeckten Hautpartien bestehen, von

einem roten Hof umgeben. Bei Glasdruck schwindet auch hier die Rötung und läßt die Hautpartie als gelblich durchscheinende, glasige Knötchen erscheinen. Am oberen Teile der r. Backe tritt diese Erscheinung besonders deutlich zu tage. Hier liegen die Knötchen so dicht, daß sie in einander übergehen. Eine derartige Stelle wurde zur histologischen Untersuchung exzidiert. — Ferner besteht ein bohngroßer Herd an der 1. Phalanx des l. kleinen Fingers. Er ist gerötet, erhaben und mit feinen, festhaftenden Schuppen versehen. In der Mitte der 2. Phalanx des l. Mittelfingers liegt fast subkutan ein erbsengroßes, hartes Knötchen — wie ein beginnendes Follikelknötchen —, die Haut über ihm erscheint noch unverändert.

Histologischer Befund. Bei schwacher Vergrößerung fällt eine Verschmälerung des Epithels auf. Die Papillen sind fast völlig verstrichen und nur an den Stellen, wo die zahlreichen Talgdrüsen durchgehen, wird die fast gerade untere Epithellinie durch Ausläufer unterbrochen. Die Hornschicht über den Mündungen der Talgdrüsen weist hyperkeratotische Pfröpfe auf. Das Bindegewebe der oberen Kutis ist stellenweise auffallend gestreckt. In den tieferen Schichten sind die Bindegewebsbündel auseinandergedrängt (Ödem). Bei Anwendung der üblichen Färbemethode zeigt das Bindegewebe keine Veränderung betreffend der Färbung. Die elastischen Fasern scheinen bei schwacher Vergrößerung ohne Besonderheiten zu sein, nur sind sie in der Gegend der Narbe wie glatt gestreckt. Auffallend ist nun das beträchtliche kleinzellige Infiltrat. Entsprechend der Exzision müßten die glasigen Knötchen in der Mitte des Präparates liegen. Und gerade hier in der Mitte tritt die kleinzellige Infiltration besonders hervor. Es sind breite Bänder von kleinen Zellen, die hauptsächlich den Haarbälgen folgen, dann aber auch breite Ausläufer dem tieferen und höheren Gefäßnetze entsprechend aussenden. Das Infiltrat zeigt zum Teil mehr rundliche, zum Teil mehr streifenförmige Anordnung und ist gegen das umgebende Gewebe scharf abgegrenzt.

Bei starker Vergrößerung sieht man, daß fast die gesamte Hornschicht parakeratotisch ist und Kerne bis in ihre obersten Schichten hat. Hornperlen in der Gegend der Ausführungsgänge der Talgdrüsen unterbrechen diese Linie. Von der Körnerschicht ist nur stellenweise etwas zu bemerken, die Körner liegen vereinzelt in den Zellen und sind vielfach in licht-

brechende Granula umgewandelt. Das Stratum spinosum weist nur wenige Zellagen auf, meist nur 2—3. Das Stratum basilare hat ödematöse Zellen, Mitosen und eine ziemlich beträchtliche Infiltration von Rundzellen. Die elastischen Fasern sind im ganzen unverändert, nur an einzelnen Stellen findet man die von Schoonheid beschriebenen schollenartigen Bildungen und rosenkranzähnliche Auftreibungen der Fasern. Die Blutgefäße sind normal, an einigen Partien strotzend mit Blutkörperchen gefüllt. An anderen Stellen liegen auch extravaskuläre Haufen von roten Blutzellen im Gewebe. Das Infiltrat, das in den oben beschriebenen breiten Strängen angeordnet ist, besteht fast ausschließlich aus Rundzellen vom Charakter der Lymphozyten. Epitheloide Zellen und Riesenzellen sind nirgends zu finden. An einer Stelle, sieht man auch die von Jadassohn beschriebenen langen zum, Teil keulenförmigen, zum Teil fast zu Fäden ausgezogenen tief dunkel tingierten Gebilde, die wohl als degenerierte Zellkerne aufzufassen sind. Diese Bildungen sind nur an einer zirkumskripten Stelle. In der Mitte dieses von zahlreichen neugebildeten Gefäßen durchzogenen Zellhaufens ist ein Follikel.

Die histologische Untersuchung bestätigt zusammen mit dem klinischen Bild in beiden Fällen vollkommen die Diagnose Lupus erythematodes. Riesenzellen, epitheloide Zellen oder sonstige histologische Anhaltspunkte für Lupus vulgaris oder einer Kombination zwischen Lupus erythematodes und vulgaris waren in den Schnitten nicht zu finden. Die Veränderungen des Bindegewebes und des elastischen Gewebes unterschieden sich in nichts von auch sonst in Narben gefundenen Veränderungen. Auch die Zusammenballung der elastischen Fasern ist nicht in einer Ausdehnung vorhanden, daß man darin irgend etwas für diese Fälle besonderes sehen kann. Somit genügen diese Bildungen nicht, um in unseren Fällen die so hervortretenden klinischen Gebilde der Knötchen zu erklären. Dahingegen sind die auffallend zellreichen, unter verdünntem Epithel gelegenen, scharf gegen die Umgebung abgesetzten Infiltrate meines Erachtens in diesen beiden Fällen von Lupus erythematodes die anatomische Grundlage der klinisch lupoiden Einlagerungen.