Ueber Ichthyosis foetalis.

Vortrag, gehalten am 9. November 1885 in dem Vereine für wissenschaftliche Heilkunde in Königsberg i/Pr.

von

Prof. J. Caspary.

(Hiezu die Tafeln I und II.)

Im Sommer dieses Jahres hatte ich durch die Güte eines Collegen Gelegenheit, zwei an Ichthyosis foetalis leidende Kinder zu beobachten. Die beiden Kranken — 4 und 1 $\frac{1}{2}$ Jahre alte Knaben — waren von ihren Eltern, jungen, gesunden, nicht unbemittelten Personen, zu mir gebracht worden; sie waren die einzigen Kinder der übrigens blutverwandten Eltern (Cousin und Cousine), in deren Familien keine Hautkrankheiten, noch erbliche Leiden vorgekommen sein sollen. Beide waren nach bis dahin normaler Schwangerschaft um 4 resp. 6 Wochen zu früh geboren, die Geburt beider war leicht erfolgt, aber sofort war — nach den Aussagen der Hebamme und der freilich nicht gerade intelligenten, überdies sehr gedrückt aussehenden, etwas scheuen Mutter — das heutige Leiden etwa in seiner jetzigen Ausdehnung bemerkt worden. Dass diese Angaben nicht ganz zutreffen, erweist schon die sicher später erfolgte Veränderung der Corneae. Da ich den jüngeren Knaben einige Wochen hier behalten konnte, so gebe ich zunächst eine kurze Schilderung von dessen Zustand.

Der 1 $\frac{1}{2}$ Jahr alte Louis Eder, der in seinem überaus elenden Aussehen kaum $\frac{1}{2}$ Jahr alt erschien, verhielt sich auch ähnlich einem so unentwickelten Kinde. Wenn nicht Nahrungsbedürfniss, das zu normalen Zeiten, etwa alle 2—3 Stunden sich einstellte, ihn zum Schreien brachte, oder das intensive Jucken ihn zu schmerzhaftem Kratzen verführte, lag er vollkommen theil-

nahmlos und biss auf die oft kratzenden Finger regungslos in seinem Bette.

Das von Herrn Braune gefertigte Bild (Taf. I) gibt getreu das Aeussere wieder: die zunächst auffälligen Ektropien und Eklabien, die überall verfärbte, abschilfernde, atrophische, meist schlottrige Hautbedeckung, die vom Scheitel bis zu den Zehen in gleicher Weise erkrankt erscheint. — Die Bindehaut beider Lider ist an beiden Augen nach aussen umgestülpt, geröthet, geschwellt und mit eitrigem Secret bedeckt. Zurückstülpung ist nicht möglich, da die Lidhaut, zumal die obere, kaum existirt, während die umgebende Haut noch in sehr geringen Grenzen seitliche Verschiebungen nach allen Seiten zulässt. Die Corneae, die beim Schläfe in ihrem mittleren Drittel unbedeckt blieben, zeigen leukomatöse Trübungen bis nahe an den Cornealrand, so dass fast völliger Lichtabschluss stattfinden muss. Beide Lippen, zumal die obere, sind ebenfalls umgestülpt, so dass die wenigen Zähne und die Ränder der Alveolarfortsätze frei liegen. Die entblösste Schleimhaut ist etwas geschwellt und geröthet, während die ganze übrige Schleimhaut von Mund- und Rachenhöhle normal erscheint. Die sehr kleine Nase kann nicht als deform bezeichnet werden, aber die Nares sind durch vertrocknetes Secret verstopft. Die Ohrmuscheln sind stark nach hinten gezogen, so dass sie zum Theil glatt dem Knochen anliegen und die obere Hälfte fast verschwunden ist, während die untere verdickt, die Gehörgänge durch die Verziehung fast verlegt sind; links aus der restirenden kleinen Spalte Eiterung. Die Gesichtshaut, die allerwärts sehr dünn ist, dem Knochen enge aufliegt, bei Weinen und Schreien fast starr bleibt, erscheint auf den ersten Blick durchweg ad maximum retrahirt. Sieht man näher hin, so findet man an vielen Stellen feine Faltelung und bei der Palpation geringe Verschieblichkeit fast allerorten. Ueberall ist die Gesichtshaut mit Schüppchen bedeckt, hie und da auch mit grösseren Schuppen, die zum Theil wie Seidenpapier glänzen. An vielen Stellen sind kleine Abscesse in der Cutis, hinter dem linken Ohre ein grosser subcutaner Abscess.

Die Haut des übrigen Körpers zeigt dieselben Veränderungen auf der Oberfläche, meist in mehr auffälliger Form; ausserdem an vielen Stellen besonders des Rumpfs, eine im Gesichte kaum angedeutete, durch vertiefte Furchen hergestellte Zeichnung von

Hautfeldern gleich der der Ichthyotischen. Wenn die Farbe der Gesichtshaut dunkler ist als die normale, so ist dieselbe anderwärts meist schmutziggelb bis gelbbraun. Ueberall liegen z. Th. rauh anzufühlende Schüppchen und Schuppen auf der Haut; besonders an den unteren Extremitäten unter den lockeren Schuppen fest anhaftende ringförmige dicke Schuppen (die auf Bäder und Oeleinreibungen in grossen Fetzen sich abheben); die Unterschenkel und Füße von solchen Auflagerungen wie von Schnürstrümpfen eingeengt.

An den aufliegenden Stellen der Nates und des Hinterhauptes sind keine Schuppen zu sehen; am Rücken, so weit er aufliegt, auch nur wenige. An vielen Stellen (s. auf dem Bilde besonders am linken Arm die gelblichen Partien) kleinere und grössere cutane, wohl auch tiefer reichende Abscedirungen, an noch mehreren Rimae cutis, deutlich durch kratzende Nägel hervorgebracht. Fast überall, wo nicht, wie an den Unterschenkeln Plateneinschnürung stattfindet, ist die Haut in Falten von Papierdünne gelegt oder legbar, als sei sie zu weit für ihren Inhalt, wie dies ja die Abbildung vortrefflich wiedergibt.

Die Gelenke durchweg in mehr weniger starker Flexionsstellung (Hände und Füße in Dorsalflexion) und wenn so die Haut an der Beugeseite der Gelenke durch die habituelle Stellung retrahirt ist, so ist sie doch gut ausdehnbar, wie auch die vollkommene Streckung aller Gelenke unschwer, wenn auch nicht schmerzlos sich für den Augenblick herstellen lässt. Die in den Metacarpalgelenken ulnarwärts verschobenen Finger sind nicht auffällig verändert, ebenso die Zehen; nur sind alle Nägel sehr glanzlos, fast alle stark convex gekrümmt, die der Zehen z. Th. konisch zulaufend durch Auflagerung von Hornmasse auf den Spitzen.

Während von Wimpern und Augenbrauen nur Andeutungen da sind, findet sich am Capillitium nach Abheben der Schuppen spärliches Wollhaar, am übrigen Körper nirgends. — Der Anus fast im Niveau der Nachbarhaut, von ziemlich starren und breiten Falten umgeben; die Präputialöffnung weit offen, wie beim Erwachsenen. — Die Fontanellen sind geschlossen, nirgends rachitische Veränderungen. Die Muskeln offenbar sehr schlecht, der Panniculus adiposus allem Anscheine nach kaum entwickelt. Die

stets trockene Haut zeigt niemals, auch nicht nach Bädern und reichlicher Schuppenlösung Schweissbildung. Alle körperlichen Functionen (bis auf die nahezu mangelnden des Sehens und Hörens) in Ordnung, Urin ohne Eiweiss, Stuhlabgänge anscheinend normal; das Schlucken ungehindert, wie es stets gewesen sein soll.

Viel markanter als an diesem Kinde war die ichthyotische Zeichnung der Haut bei dem 4 Jahre alten Gustav Eder. Ich unterlasse eine genaue Schilderung desselben, weil ich fast nur zu wiederholen hätte. Hier waren die Corneae nur partiell getrübt, die Gehörgänge nicht so verlegt, das Gehör ziemlich gut erhalten und auch die geistigen Functionen leidlich entwickelt. Freilich machte es einen noch schauerlicheren Eindruck, diesen Knaben lebhaft erzählen und lachen zu sehen, während Augenlider und Lippen offen standen und die kranke Haut sich wenig über den Gesichtsknochen vorschob. Gehen konnte der Kranke nicht, weil ausser denselben Flexionscontracturen noch ein hochgradiges Genu valgum linkerseits bestand. — Die Behandlung, die in warmen Bädern und Oeleinreibungen bestand, blieb während der mehrwöchentlichen Beobachtungszeit ohne besonderen Erfolg.

Die beiden von mir beobachteten Fälle sind bis auf die Ueberweite der Haut vollkommene Analoga des jüngst von H. Behrend ¹⁾ als idiopathische angeborene Hautatrophie beschriebenen Falles. Hier wie dort angeboren die Umstülpung der Lider und Lippen, die starre, fest anliegende Gesichtshaut, Abstossung der Epidermis in Schüppchen, Schuppen und grossen Fetzen über den ganzen Körper; an manchen Stellen fächerige Eintheilung der Hautoberfläche; kümmerlichste Ernährung bei normalen Organen und Functionen. Ein von Behrend citirter Fall Seligmann's ²⁾, den er dem seinen fast identisch nennt, ist den meinen natürlich ebenfalls zum Verwechseln ähnlich, nur dass das 3 Jahre alte Mädchen ihrem Alter entsprechend gross und kräftig war. Gleich bei der Geburt hatte die Hebamme ausser Eklabien und Ektropien eine die ganze Haut bedeckende Membranam durum pergamenam siccam nitidam ausgebreitet gefunden. Diese Auflagerung

¹⁾ Berliner klinische Wochenschrift 1885 Nr. 6.

²⁾ De epidermidis, imprimis neonatorum, desquamazione. Diss. inaug. Berolini 1844.

überzog die Nares so fest, dass sie wegen der Athembehinderung durchstossen (pertundi) werden musste; sie umgab die Gelenke so fest, dass das Kind während mehrerer Tage sich gar nicht bewegen konnte. Die bald erfolgende Abstossung der Epidermis in grossen und kleinen Schuppen hatte seitdem nicht mehr aufgehört. Zur Zeit waren die Bewegungen der Extremitäten erschwert durch die gespannte pergamentartige Haut. Besonders auffällig war die an vielen Stellen vorhandene Faltung der Haut, die auch für Handgelenk und Finger durch eine Abbildung wiedergegeben ist. Die Haut war wie losgelöst und aller Verbindung mit dem darunter gelegenen Gewebe ledig; sie war pergamentartig, glänzend und hart, überall trocken. Allerwärts mehr weniger tiefe Furchen, die zu Theilung der Haut in Fächer führen. Ueberall Abschuppung; man hat das Gefühl von Fischschuppen, wenn man mit der Hand über die Haut des Kindes fährt. (Der Autor verwahrt sich übrigens dagegen, dass sein Fall zur Ichthyosis gerechnet werde.)

Die Aehnlichkeit dieser 4 Fälle braucht nicht weiter erörtert zu werden: die in foetu entstandene Umstülpung der Lider und Lippen, die allerwärts vorhandene Schuppung und die äquivalente Bildung von einschnürenden, leicht zu beseitigenden Epithelauflagerungen, die Dünne der Haut, die mannigfach vorhandene Zeichnung der Ichthyosenhaut springen als identisch in allen Fällen sofort ins Auge. Dass in 3 Fällen die fettlose Haut zu weit erschien und Falten warf; dass ein Kind an Grösse und Breite normal entwickelt war gegenüber der Verkümmernng der anderen, thut der Zusammengehörigkeit keinen Abbruch. Aber diese 4 Fälle stehen nur vereinzelt durch das mehrjährige Alter der Kinder; die *Membrana pergamenea dura nitida* des Falles Seligmann's führt direct über zu einer Reihe analoger Fälle, die als Ichthyosis intrauterina längst gewürdigt und von Lebert und Kyber als *Keratoma diffusum intrauterinum* beschrieben sind.

Lebert¹⁾, der selbst keinen Fall am Menschen gesehen, sondern nur ein ichthyotisch geborenes Kalb mit beobachtet hat, sammelte 10 Fälle von so erkrankten Kindern, deren ältester von 1792 (Richter, Leipzig) datirte, von denen zwei (Okel, Peters-

¹⁾ Ueber Keratose. Breslau 1864.

burg) Geschwister betrafen. L. fügt hinzu, er könnte Beispiele dieser Art noch vervielfältigen, das habe aber bei ihrer grossen Aehnlichkeit unter einander keinen Werth. Dagegen führt er noch mehrere analoge Fälle bei Kälbern an. — Das Resumé lautet folgendermassen: Dass die Erkrankung schon Monate vor der Geburt bestand, zeigt die hochgradige Entwicklung des Uebels. Die Lebensfähigkeit der Kinder ist stets unvollkommen (diese Behauptung kehrt allerorten wieder, da allen Autoren der erst durch Behrend ans Licht gezogene Fall Seligmann's unbekannt geblieben war); nur eines hat bis acht Tage gelebt. Die Verhornung der Epidermis ist in allen derartigen Fällen eine allgemeine, der Anblick bei allen der gleiche und die Abbildungen gleichen sich dermassen, dass man manchmal an Plagiate denken würde, die zweifellos nicht bestehen. Die ganze Körperoberfläche zeigt ein Abwechseln von erhöhten Platten und Schildern mit tiefen Furchen und Rissen, deren Combination dem Körper sein äusserst difformes Aussehen gibt und den Eindruck macht, wie wenn die spröde hypertrophische Epidermisschicht an vielen Stellen für das Wachsthum des Körpers zu enge gewesen wäre und dadurch jene Risse zur Folge gehabt hätte. Dazu kommt die Difformität der Körperöffnungen. Theils handelt es sich hier um unvollkommene Entwicklung, hauptsächlich aber um Zerrung und Contraction einzelner Hautpartien, welche die Oeffnungen des Gesichts, des Afters, der Geschlechtsorgane umgeben. Beide Augenlider ektropionirt bei normal gebildeten Augen. Die Nase flach, die Ohröffnungen in der Regel verlegt; oft Difformitäten von Händen, Füssen, Fingern, Zehen Die Structur zeigt Epidermiswucherung als hauptsächliches Element. Ausserdem sind aber auch Cutis und Drüsen im Zustande von Hyperplasie, die Papillen sind verdickt und verlängert. Das Stratum Malpighii ist hauptsächlich Sitz der Hypertrophie. Oft sind hypertrophische Epithelmassen im Innern der Talgdrüsen, Schweissdrüsen, Haarsäcke nachgewiesen.

Nach Erscheinen der Lebert'schen Schrift ist ein Fall ausführlich von Jahn ¹⁾ beschrieben, ganz analog den früheren; das Kind lebte volle 9 Tage. Des Verfassers Resumé der mikroskopischen Untersuchung lautet: Die Cutispapillen zeigen eine be-

¹⁾ Ueber Ichthyosis congenita. Inaug.-Dissert. Leipzig 1869.

trächtliche Hypertrophie und scheinen nicht bloß hyperämisch, sondern auch theilweise in einem entzündlichen Zustande gewesen zu sein. Die Ausführungsgänge der Talg- und Schweissdrüsen lassen überall eine massenhafte Anfüllung von Sebum erkennen. Die Talgdrüsen selbst zeigen Uebergänge von normalen bis zu ganz atrophischen Drüsen.

Weitere Fälle sind von Schabel¹⁾ (vor Lebert), von Stühlinger²⁾. (Wenn Stühlinger im Texte nur angibt, es seien Ohren, Nase, Augenlider weniger entwickelt als sonst, so zeigt seine Abbildung des linken Profils deutlich Ektropionirung des oberen Augenlides und Weitaufgerissensein des Mundes; Herr Geh.-R. Dohrn, dem ich die Dissertation verdanke, versichert mich der Naturtreue der Abbildung.) Ferner citirt I. Neumann³⁾ Fälle von Löcherer und Dvořák; Neumann hat in Leipzig bei E. Wagner ein Spirituspräparat gesehen (vielleicht das von Jahn bearbeitete?) und kennt zwei solche in der Sammlung des Wiener patholog.-anatom. Museums. Endlich ist 1880 eine schöne Arbeit von Kyber⁴⁾ erschienen, der ausser seiner eigenen Beobachtung noch zwei Fälle von Sievruck anführt (der Fall von Vrolik ist trotz der abweichenden Angabe über Titel und Druckort doch wohl derselbe, den man bei Lebert, Liebreich⁵⁾, Jahn u. A. citirt findet). Die klare Beschreibung des makro- und mikroskopischen Befundes wird durch gute Abbildungen veranschaulicht. Kyber, dem fast die ganze Literatur über sein Thema unbekannt gewesen zu sein scheint, besonders auch die histologischen Untersuchungen seiner Vorgänger (Müller-Kölliker⁶⁾, Liebreich, Schabel, Jahn u. A.), kommt zu demselben Schlusse und derselben Benennung, wie Lebert in seiner Sammelarbeit: Universales diffuses Keratom müsste nach ihm der Name lauten. Er fasst das Resultat seiner Untersuchung folgendermassen zusammen: Es besteht eine universale, im Fötalleben entstandene Veränderung der Epidermis, welche sich auch auf

¹⁾ Ichthyosis congenita. Inaug.-Abh. Stuttgart 1856.

²⁾ Ein Fall von Ichth. congenita. Inaug.-Diss. Marburg 1884.

³⁾ Lehrbuch der Hautkrankheiten. 5. Aufl. Wien 1880.

⁴⁾ Wiener med. Jahrbücher 1880.

⁵⁾ De Ichthyosi intrauterina. Diss. inaug. Halle 1853.

⁶⁾ Verh. d. phys.-med. Ges. zu Würzburg 1850.

deren Anhänge erstreckt. Die Veränderung besteht einerseits in einer enorm gesteigerten Neubildung in der Malpighi'schen Schicht, andererseits in einer der Neubildung parallel gehenden raschen Verhornung der nach oben gerückten Epithelien. Das Endresultat ist die Production eines über die ganze Körperoberfläche ausgebreiteten mächtigen Hauthorngebildes, eines diffusen Keratoms. Als wesentliche Theilerscheinungen findet man dabei Vergrösserung der interpapillären Epithelialfortsätze und Schweissdrüsen, Vermehrung der Epithelialzellen im Haarbalge und mehr weniger ausgedehnte Verhornung der inneren Wurzelscheide, Untergang zahlreicher Talgdrüsen durch Verhornung und Druckatrophie, Atrophie der Haare. Das Knochengerüste des Körpers und die übrigen Theile wuchsen dabei mit ungeschwächter Kraft weiter. Dadurch, sowie auch durch intrauterine Bewegungen entstanden Risse in dem Hornhautpanzer. Es handelt sich um eine homologe Neoplasie von Hornhautgewebe, welche von den Bildungszellen der Malpighi'schen Schicht ausgeht. Die verschiedenen Missbildungen in der äusseren Form: Mangel der Lippen, abnorme Entwicklung des Mundes, der Nase, Ohrmuscheln, der Gehörgänge und der Augenlider, Klumpfüsse und Klumphände — alle diese Veränderungen sind Folge der Entwicklung eines undehnbaren Hornhautpanzers auf der äusseren Oberfläche des in regem Wachsthum begriffenen Fötus.

Alle diese Fälle, die alle in den wesentlichsten Abweichungen von der Norm sich gleichen, zeigen offenbar dieselbe fötale Hauterkrankung. Es ist seltsam, dass der grosse Meister dermatologischer Beobachtung, Ferdinand Hebra, die Wesenheit des Processes verkannte. Aehnlich wie Good und Wilson die Texturveränderungen der gewöhnlichen Ichthyosis als Kalkincrustationen resp. eingetrocknetes Talgdrüsensecret auffassten, stellt Hebra die fötale Ichthyosis in eine Reihe mit den Seborrhöen. Hebra ¹⁾ sagt, die Haut des Neugeborenen erscheine braunroth, schwartig, rissig und durch Risse in grosse Platten an ihrer Oberfläche getrennt und dadurch ähnlich der Haut eines gebratenen Apfels oder eines gebratenen Spanferkels (*cochon de lait*). Der in seinem

¹⁾ Hebra u. Kaposi, Lehrbuch der Hautkrankheiten. 2. Auflage. Bd. I. S. 94, Bd. II. S. 40. Erlangen 1874—76.

Atlas abgebildete Fall entspreche zwar jenem Zustande, den Steinhauser und Schabel beschrieben haben, sei aber in seiner Hautbeschaffenheit und wegen Mangels hypertrophischer Papillen nicht mit *I. acquisita* in eine Linie zu stellen. Ferner spreche dagegen die Lebensunfähigkeit fast aller so Geborenen, während er in einem Falle durch sorgsame Hautpflege vollkommene Heilung eintreten sah.

Nun handelt es sich aber in den Fällen Hebra's offenbar um ganz andere Zustände, um Incrustationen der Haut der Neugeborenen durch seborrhöische Massen, wie der Vergleich der vortrefflichen Abbildung in seinem Atlas mit dem Bilde in Steinhauser's ¹⁾ Dissertation sofort ergibt. Es ist bekannt, und besonders von Hebra jun. ²⁾ urgirt worden, dass Kaposi ³⁾ ganz im Sinne des älteren Hebra noch jüngst sich ablehnend gegen die Auffassung der früher genannten Beobachter ausgesprochen und an der alleinigen Existenz von *Ichthyosis sebacea* festgehalten hat. So sagt nun auch Eichhorst ⁴⁾, dass zwar bis auf die neueste Zeit mehrfache Fälle von *I. congenita* beschrieben worden seien, doch sei von guten Autoren behauptet, dass es sich dabei nur um allgemeine Seborrhöa, gleich der zu *Vernix caseosa* führenden handle.

Es begegnet wohl keinem Zweifel, wenn ich den Fall von Seligmann, H. Behrend und meine eigenen zu der als *Ichth. congenita* beschriebenen hinzugeselle. Für den ersten ist das direct durch den bald von Spalten durchzogenen Hornpanzer erwiesen; die anderen legitimiren sich durch die typischen Deformitäten der Augen-, Mund-, Nasen-, Ohröffnungen und die durchweg trockene, schuppende, gleichmässig kranke Haut in ebenso sicherer Weise. Der frühe Tod in allen anderen bekannt gewordenen Fällen erklärt sich wohl durch die Unfähigkeit zu saugen, die von den meisten Autoren gemeldet wird, durch die elende Constitution der vielfach zu früh Geborenen. Seit den bekannten Ver-

¹⁾ De singulari epid. deformitate. Diss. inaug. Berolini 1828.

²⁾ Die krankh. Veränderungen der Haut. Braunschweig 1884. S. 355.

³⁾ Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten. 2. Auflage. S. 542. Wien 1883.

⁴⁾ Handbuch der speciellen Pathol. u. Ther. 2. Aufl. Bd. 3. S. 567. Wien 1883.

suchen Senator's ¹⁾ hat die Ansicht älterer Autoren, es sei der Tod durch die gehinderte Hautperspiration herbeigeführt oder doch in hohem Grade befördert, an Glaubhaftigkeit verloren. Indessen weist Ziemssen ²⁾ darauf hin, dass die Ungefährlichkeit der Hautverschliessung mit inperspirabler Decke doch erst für Erwachsene erwiesen sei. Bei Kindern mit ihrer im Verhältnisse zum Gewichte grossen Körperoberfläche sei möglicherweise die Verschliessung nicht so harmlos. Dass mancherlei Unterschiede nicht nur in der Lebensfähigkeit, sondern auch in dem Grade und den Folgen der Hautaffection bei einem sonst so identische Bilder producirenden Leiden vorkommen, beweist die kräftige Entwicklung des Seligmann'schen Kindes gegenüber dem trostlosen Zustande der Fälle von Behrend und mir, beweist ferner die Abwesenheit der Hautfaltung in dem Behrend'schen Falle gegenüber den drei anderen.

Was den mikroskopischen Befund betrifft, so sind die Untersucher vor mir alle in der glücklichen Lage gewesen, über die Kinder unbeschränkt bis zur Einlegung in Spiritus, resp. nach derselben verfügen zu können. Ich habe mich, da die Kinder — leider! kann man mit humaner Rücksicht auf alle Betheiligten ohne jeden Mediciner-Egoismus sagen — leben, mit der Excision eines 5 Pfennig-(Kreuzer-)grossen Hautstückchens aus der Bauchhaut in der Nähe des Nabels begnügen müssen. Dasselbe wurde in Flemming'scher Lösung erhärtet, schliesslich die auf dem Schlittenmikrotom gewonnenen Schnitte in verdünnte Dahlialösung gebracht. Ein zum Vergleiche von derselben Stelle eines gleichaltrigen, ebenfalls schlecht genährten, aber hautgesunden Kindes excidirtes Hautstück wurde genau in derselben Weise behandelt, zeigte aber in der Färbung der Hornschicht so grellen Unterschied von dem anderen Objecte, dass ich glaubte irgend ein Versehen bei der Herstellung begangen zu haben. Als ein günstiger Zufall von einem anderen ganz ebenso geeigneten Kinde die Excision eines Hautstückchens erlaubte, zeigte sich, dass die Andersfärbung auf der Hautverschiedenheit selbst beruhte. Während die oberste Schicht der gesunden Haut in beiden Fällen die

¹⁾ Virchow's Archiv, Bd. 70, S. 182.

²⁾ Handbuch der speciellen Path. u. Ther. Bd. XIV, Theil 1, S. 128.

bekannte Schwarzfärbung (durch die Ueberosmiumsäure der Flemming'schen Flüssigkeit) zeigte, war jene bei der Ichthyosenhaut schichtweise blau oder gar nicht gefärbt; zweifellos weil in letzterer der Fettgehalt der gesunden Haut fehlte. Dass es sich hier um eine Gewebsdifferenz handelte und nicht um aufgelagertes Fett, war durch die bei der Excision jedesmal angewandte Antiseptik mit ihren starken Carbolwaschungen erwiesen. Dass die kranke Haut um nahezu die Hälfte dünner war als die gesunde, dass der Panniculus adiposus in seiner Dicke sehr reducirt war, das hatte sich gleich bei der Excision gezeigt und stellte sich bei der Vergleichung der mikroskopischen Präparate noch evidenther heraus. Von der geringen Dicke der kranken Haut, deren Corium nur ein ganz weitmaschiges Netz schwach entwickelter Bindegewebsfasern und kaum elastische Fasern hat, wird ein volles Viertel durch die mächtig entwickelte Epidermis dargestellt. Sowohl das Stratum corneum wie das Stratum lucidum, wie auch das Stachelzellenlager sind, verglichen mit den beiden anderen Objecten, sehr stark entwickelt, während das Stratum granulosum etwa gleich dick erscheint: Die Zellen an sich, speciell diejenigen des Malpighi'schen Netzes, die Stachelzellen, wie die cylindrischen, erscheinen auch in ihrer Kerntheilung normal. An den Papillen ist nichts Krankhaftes zu sehen; wenn sie an vielen Stellen verlängert erscheinen durch die Verlängerung der interpapillären Retezapfen, so fehlt ihnen jedenfalls gleichzeitige Verbreiterung, jede dendritische Verzweigung. Die atrophische Beschaffenheit der gefässärmeren Cutis ist schon erwähnt; nirgends fanden sich — bei lückenlosen Schnittserien — Talgdrüsen; selten Haarbälge mit Lanugohaaren, nirgends auch nur Andeutungen der muscoli arrectores pilorum oder der sonstigen glatten Musculatur des Corium, dagegen waren die Schweissdrüsen ausserordentlich schön, anscheinend reichlicher entwickelt als bei den Präparaten aus normaler Haut.

Ich will von der eruirten Beschaffenheit einer kleinen Hautstelle keine weitergehenden Schlüsse machen auf alle übrige Haut, und nur daran erinnern, dass die Haut dem Anschein nach durchweg in gleicher Weise verändert schien. Das beschriebene mikroskopische Bild — in etwa 120facher Vergrösserung naturgetreu von Herrn Braune gezeichnet — deckt sich in manchen Punkten durchaus mit den Angaben Kyber's. Hier wie dort enorme Zu-

nahme der Hornschicht, Verkümmern resp. Nichtauffindbarkeit von Talgdrüsen, Mangel an Erkrankungszeichen der Cutis. Nur ist in den Abbildungen von Kyber die Malpighische Schichte auf wenige Zellenlagen reducirt, während sie bei meinem Präparate so überwiegend breit ist, dass die physiologischen Differenzen, die vor Allem Auspitz ¹⁾ annimmt, sie nicht erklären möchten.

Ob nun aber die Ichthyosis intrauterina und die gewöhnliche hereditäre Ichthyosis, die ja meist erst im zweiten Lebensjahre sich geltend macht, identisch sind und nur nach Zeit und Grad der Entwicklung, wie letzteres ja auch bei der Ichthyosis simplex gegenüber der I. hystrix der Fall ist, verschieden? Da ist zunächst hervorzuheben, dass auch die vulgäre I. oft den Nachweis der Heredität vermissen lässt — was ja zu dem Witze Hardy's ²⁾ Anlass gegeben hat, wenn die nächste Ascendenz eines Ichthyotischen gesund sei, müsse unter den Hausfreunden oder Nachbarn der Familie ein Ichthyotischer sein. Andererseits finden sich unter den Fällen der fötalen Hauterkrankung mehrere, die gleichartige Erkrankung von Geschwistern aufweisen: so die Fälle von Okel und mir; und in dem Falle Behrend's soll ein anderes Kind derselben Eltern eine gleiche Hauterkrankung gehabt haben. — Die augenfälligste Differenz besteht in der Verziehung der Lider und Lippen, die ausnahmslos von den bisherigen Beobachtern intrauterin Erkrankter gemeldet resp. abgebildet (Stühlinger) wurden; in der vielfach gesehenen Verkümmern von Ohr und Nase, in oft beobachteten Deformitäten von Anus, Genitalöffnungen, Extremitäten — kurz in Verziehungen und Einschnürungen durch unnachgiebige Hautstructur, für die kein Analogon in der anderen Reihe auffindbar war.

Nun ist jüngst eine Beobachtung Lang's ³⁾ auf der Naturforscherversammlung in Strassburg verlesen worden, die eine weitere Verbindung herstellt zwischen den beiden Reihen. Zwei Geschwister, die einzigen Kinder gesunder Eltern, in deren Familien Hautkrankheiten nicht vorgekommen sein sollten, wurden der

¹⁾ System der Hautkrankheiten. S. 129. Wien 1884.

²⁾ Diday-Doyon, Thérap. des maladies vénér. et cutanées. S. 659. Paris 1876.

³⁾ Tagblatt der Strassburger Naturforscherversammlung. S. 295.

Lang'schen Klinik im Alter von $2\frac{1}{2}$ Jahren (M.) und 1 Jahre (Kn.) zugeführt, beide in derselben Weise erkrankt. Bei dem älteren Kinde, das in der 39. Woche der Schwangerschaft vollkommen gesund geboren war, wurde in der 3. Lebenswoche die Haut starr, glänzend; in der 4. Woche bemerkte man Ausstülpung der Augenlider. Der rechtzeitig geborene Knabe soll die ersten Veränderungen der Haut im zweiten Lebensmonate gezeigt haben. Beide klein und verkümmert. Es genügt hier, von dem Befunde des älteren Kindes Einiges mitzuthellen: Die Haut der oberen Lider war in hohem, die der unteren in geringerem Masse verkürzt und die Conjunctiva nach aussen gestülpt; das linke Auge phthisisch, das rechte ein Cornealgeschwür aufweisend. Die Ohrmuscheln waren in ihrem Höhendurchmesser verkürzt und in ihrem hinteren Antheile nach rückwärts verzogen. In der Umgebung des Anus bildete die Haut radiär angeordnete, dicke Falten. Die Haut, die nirgends einen Panniculus adiposus aufwies, bot insbesondere am Stamme und den Extremitäten einen Atlasglanz dar, dadurch veranlasst, dass seidenpapierähnliche Epidermislamellen, mehrfach zerklüftet und eingerissen, als linsen- oder bohnergrosse oder noch grössere Schilder erschienen, mit fest anhaftender Basis und meist abgehobenem Rande; so die Epidermis der Gesichtshaut wie die des übrigen Körpers. Am Stamme machte die Cutis den Eindruck eines dünnen Pergamentblattes, das sich nur in steife Falten legen liess. Während die Haut am Stamme ausreichend war, erschien sie an den Extremitäten vielfach zu kurz; daher eine ringförmige Einschnürung an den Radiocarpalgelenken, die meisten Gelenke in Beugecontractur; Finger, Zehen, Nägel verkümmert. An den unteren Extremitäten fanden sich vielfach phalangenbreite, hellbraune, glatte, einen grossen Theil der Peripherie einnehmende Epidermisplatten, die sich bald leicht, bald nur sehr schwer abheben liessen und einige Aehnlichkeit mit dickerem Kautschukpapier hatten, während die zwischen den Epidermisbändern befindlichen Stellen hervorgequollen waren . . .

(Als besonders bemerkenswerth will ich noch den Lidbefund des jüngeren Kindes hervorheben. Bei der Aufnahme fanden sich die unteren Augenlider mehr retrahirt als die oberen, die Conjunctiva beiderseits nach aussen gestülpt; beim Schlafen waren die Bulbi nicht gedeckt. — Krankheiten des Bulbus sind nicht

angeführt, also sicher nicht dagewesen; auch bei dem älteren Kinde soll die offenbar neuroparalytische Cornealaffection an dem später phthisischen Auge erst nach einem Jahre, an dem anderen erst nach $2\frac{1}{2}$ Jahren, kurz vor der Aufnahme entstanden sein. — Nachdem das Kind zweimal täglich gebadet war, nach dem Bade mit Olivenöl gesalbt, konnte es schon in der 3. Woche mit geschlossenen Augen schlafen.)

Hier sehen wir bei zwei gesund geborenen Geschwistern nach mehreren Lebenswochen genau dieselben Hautveränderungen eintreten und durch sie veranlasst später dieselben Verziehungen und Entwicklungshemmungen, wie bei Ichthyosis congenita. Somit schlägt dieser Fall eine Brücke zwischen den Fällen der fötalen und denen der gewöhnlichen Ichthyosis, von welchen beiden Gruppen jede der Intensität nach verschiedene Varietäten zeigt. Sieht man nun nach dem Hauptkriterium der Zusammengehörigkeit, nach dem pathologisch-anatomischen Befunde, so darf man nicht zu rigoros die Wiederkehr genau desselben Bildes verlangen. Wir sehen ja auch bei dieser anscheinend so gleichförmigen Dermatoze Unterscheidungen selbst in Symptomen, die fast pathognomonisch sind. So in dem zeitlichen Beginn des Leidens (die merkwürdigen Fälle von Auspitz¹⁾, der Fall von Büchner-Luschka²⁾, die Fälle von Thost³⁾ u. a. zeigten den Beginn der Hautaffection gleich nach der Geburt); so in der Trockenheit der aller Schweisssecretion baren Haut (viele Fälle von Thost hatten Hyperhidrosis besonders an den ichthyotischen Stellen; bei dem älteren Kinde der Beobachtung Lang's sah man den Schweiss in grossen Tropfen hervorbrechen). Es darf darum nicht Wunder nehmen, wenn auch die anatomischen Befunde, über deren einige ich berichten möchte, nicht völlig gleich lauten. So viel ich ersehen kann, hat die Darstellung Esoffs⁴⁾ die meiste Geltung erlangt; wenigstens finde ich sie mehrfach bei Auspitz (Syst. d. H. S. 122 u. 129), ferner bei H. Hebra (l. c. S. 347), bei Lesser⁵⁾ u. A. als gültig

¹⁾ Diese Vierteljahrsschrift 1869. S. 253.

²⁾ Archiv f. phys. Heilkunde 1854. S. 424.

³⁾ Ueber erbliche Ichth. palmaris et plantaris cornea. Inaug.-Dissert. Heidelberg 1880.

⁴⁾ Virchow's Archiv, Bd. 69, S. 417.

⁵⁾ Ziemssen's Handbuch. Bd. 14, Th. 1, S. 472.

reproducirt. Nur wird die betreffende Beschreibung ichthyotischer Haut durch Esoff von Kaposi (l. c. S. 543) mit dem Bemerkn kurz abgewiesen: Esoff habe einen Fall von acquirirter, auf chronisch entzündeter Haut des Unterschenkels aufgetretener Ichthyose untersucht und seinen Befund ohneweiters auf die echte hereditäre Ichth. bezogen. Liest man im Original nach, so kann man sich in der That des Zweifels nicht erwehren, ob hereditäre Ichthyosis vorlag. Esoff entnahm die Hautstücke der Leiche eines 46jährigen Mannes, über den anamnestisch gar nichts zu eruiren war, an dem nur kleine Hautpartien der Unterschenkel die bekannte Felerdung darboten — ein jedenfalls sehr seltenes Vorkommniss bei hereditärer Ichthyose. Dass alle entzündlichen und neoplastischen Erscheinungen fehlten, kann bei der Unkenntniss von Art und Länge der tödtlichen Erkrankung nicht für entscheidend gelten; andererseits fanden sich Verlöthungen der erkrankten Haut und Pigmentirungen in der Umgebung.

Kaposi fand bei leichten Formen weder Hypertrophie der Papillen, noch der Epidermis, doch war ihm der plötzliche Uebergang der Retezellen in die Hornschichte und ein Uebermass von Kittsubstanz zwischen jenen auffällig. Dieses Verhältniss war ihm noch auffälliger bei *I. hystrix*, von der er eine weitverbreitete Abbildung geliefert hat. Denn während er bei anderen Papillarkeratosen, z. B. spitzen Warzen einer mächtigen Hornschicht ein noch mächtigeres und lebhaft proliferirendes Rete entsprechen sah, fand er bei *I. hystrix* ein colossales Hornlager über einem schwächtigen, saftarmen, fast atrophischen Rete; die Papillen überdies enorm verlängert.

Ganz ähnlich spricht sich Boegehold ¹⁾ aus, der ausser zwei Reihen von kernhaltigen Rundzellen dicht über den verlängerten Papillen nur verhornte Zellen in dem colossalen Stratum corneum fand.

Anders Thost in seiner klinisch sehr interessanten Beobachtung — es liess sich die Vererbung von nur auf palma und planta beschränkten *I. cornea* durch vier Generationen in 17 Fällen feststellen; Beginn des Leidens in den ersten Wochen nach der Geburt; allmälige Steigerung bis zur vollen Ausbildung im 14. Le-

¹⁾ Virchow's Archiv. Bd. 79, S. 545.

Vierteljahresschrift f. Dermatol. u. Syph. 1886.

bensjahre; Hyperhidrosis besonders an den kranken Hautstellen — unter der starken Hornschicht wurden die Retschichten alle gut entwickelt gefunden, die Cutis war mächtiger als normal, die Papillen stark vergrößert, übrigens wie bei fast allen Beobachtern verschmälert, nirgends verästelt.

Diese Befunde vervollständigen die Uebereinstimmung der hereditären mit der fötalen Ichthyose; bei beiden liegt dieselbe Hyperkeratose vor; wie Auspitz (Syst. d. H. S. 122) sie genetisch und in ihren Produkten so überzeugend geschildert hat. Die Dickenunterschiede der Malpighischen Schichte können, wie beachtenswerth sie mir auch erscheinen, gegen diese Auffassung nicht geltend gemacht werden. Der alte Namen der Ichthyosis möchte doch (gegenüber dem Keratoma diffusum Lebert's und Kyber's) beizubehalten sein, da er sofort allen verständlich ist; schade nur, dass daneben noch die I. acquisita und die mehrfachen Arten der I. sebacea (Hebra-Kaposi, Rayer-Ziegler¹⁾) genannt werden.

¹⁾ Lehrbuch der pathologischen Anatomie. 3. Aufl. S. 203. Jena 1885.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel II.

Fig. 1 ist normaler Bauchhaut eines atrophischen, 1½ Jahre alten Kindes entnommen.

Fig. 2 derselben Stelle von Louis Eder. Bei beiden Bildern ist die Vergrößerung Hartnack Oc. 3. Obj. 4 angewandt.

c Stratum corneum.

l Stratum lucidum.

g Stratum granulosum.

sp Stratum spinosum.

ch Corium.

d Schweissdrüsen.

f Fettzellen.

m Querschnitte glatter Muskelbündel.

t Talgdrüse.

v venöses Gefäss.

Fig. 1.

Fig. 2.