Aus der dermatologischen Universitätsklinik in Bern.
(Prof. Dr. Jadassohn.)

Über Lichen spinulosus.

Von

Dr. Felix Lewandowsky,
Assistent der Klinik.

(Mit vier Abbildungen im Texte.)

Unter der Überschrift: „Lichen pilaris seu spinulosus (Syn. Lichen spinulosus Devergie“) beschreibt Radcliffe-Crocker in seinem Lehrbuch der Hautkrankheiten eine seltene Affektion, von der er eine größere Anzahl Fälle beobachtet hat. Es handelt sich dabei um eine entzündliche Erkrankung der Follikel. Die Entwicklung vollzieht sich akut oder subakut in Schüben. Die einzelnen Effloreszenzen sind stecknadelkopfgroße, rote, konische Papeln, die im Zentrum einen Hornstachel tragen. Letzterer wird bis $\frac{1}{10}$ Zoll lang. Führt man mit der flachen Hand über die erkrankten Flächen, so hat man das Gefühl, als ob man über ein Reibeisen streicht. Der Hornstachel kann herausgehoben werden und hinterläßt dann eine Vertiefung in der Papel. Wenn die Effloreszenzen eine Zeitlang bestanden haben, verlieren sie ihre Röte und nehmen die Farbe der normalen Haut an. Die Papeln stehen dicht nebeneinander in Herden angeordnet, die oft sehr groß und unregelmäßig ausgebreitet sind. Diese Herde sind symmetrisch verteilt oft über wenige, häufig aber auch über fast alle Gegenden des Körpers. Die gewöhnlichste Lokalisation bilden der Nacken, das Gesäß, die Trochantergegend, das Abdomen, die Beugeseite der Oberschenkel, die Kniekehlen, die Streckseiten der Arme. Niemals befallen werden das Gesicht, die oberen Partien der Brust, die Hände und Füße. In Fällen, in denen die Efflores-

zenzen nicht über den ganzen Körper ausgesäet sind, zeigen sie die Tendenz, in kreisrunden Gruppen aufzutreten, doch finden sich auch außerhalb dieser Herde disseminierte Papeln. Die einzelnen Herde treten plötzlich auf, vergrößern sich einige Tage lang und bleiben dann unter Abblassung der Papeln häufig unbegrenzte Zeit unverändert bestehen.

Die Affektion erscheint meist als selbständige und einzige Erkrankung; doch hat sie Crocker auch zusammen mit Lichen scrophulosorum, dem kleinpapulösen follikulären Syphilid und mit Lichen ruber planus beobachtet. Sie verursacht geringes oder gar kein Jucken und überhaupt keine Beschwerden außer dem unangenehmen Hängenbleiben der Hornstacheln an den Kleidern.

Die Ätiologie ist unbekannt. Die Krankheit bevorzugt das kindliche Alter und ist nach Crockers Erfahrungen bei Knaben häufiger als bei Mädchen. Mehrere Patienten sahen blaß aus und waren von schwächlicher Konstitution; doch konnte ein Zusammenhang mit inneren Leiden niemals festgestellt werden. Histologische Untersuchungen wurden weder von Crocker noch von anderen Autoren ausgeführt.

Differentialdiagnostisch kommt in erster Linie die gewöhnliche Keratosis pilaris in Betracht. Doch finden sich hier nie so ausgesprochene Hornstacheln, wie beim Lichen spinulosus; auch ist nach Crocker zu keiner Zeit ein entzündliches Stadium wahrnehmbar (was aber für die erythematösen Formen der Keratosis follicularis wohl kaum zutrifft), und schließlich ist die Keratosis pilaris eine diffuse, nicht eine herdförmige Eruption.

Außer dieser letzteren Erkrankung können nur noch einige Fälle von Lichen ruber acuminatus und die primären Effloreszenzen der verrucösen Form des Lichen ruber planus eine oberflächliche Ähnlichkeit mit dem Lichen spinulosus darbieten.

Seine Prognose ist gut, da er der Behandlung immer zugänglich ist. Unbehandelt bleibt er unbestimmte Zeit bestehen. Die Therapie besteht in alkalischen Bädern, Waschungen mit Spiritus, Oleum Cadini. Innerlich kann man Roborantien geben.

Radcliffe-Crockers „Diseases of the Skin“ ist das einzige der mir zur Verfügung stehenden Lehrbücher der Hautkrank-

heiten, das eine Beschreibung des Lichen spinulosus enthält. Bei den deutschen und französischen Autoren finden wir kaum den Namen erwähnt. Das befremdet bei den letzteren umsomehr, als die Krankheit von Crocker und anderen englischen Dermatologen als „Lichen spinulosus Devergie“ bezeichnet wird. Die Beziehung, die zwischen dem Lichen spinulosus und dem Namen Devergies besteht, herauszufinden, ist mir leider nicht gelungen. In Devergies berühmtem Buche „*Traité pratique des maladies de la peau*“ aus dem Jahre 1854 kommt weder die Bezeichnung „Lichen spinulosus“ noch die Beschreibung eines ähnlichen Krankheitszustandes vor. Ebensowenig ist davon in späteren Auflagen des Buches die Rede. Ein so genauer Kenner der Geschichte der französischen Dermatologie wie Brocq nennt bei der übrigens ganz kurzen Erwähnung des Lichen spinulosus den Namen Devergie nicht. Die betreffende Stelle in der *Pratique dermatologique* (Les Lichens) lautet: „le lichen spinulosus de certains auteurs rentre soit dans les acnés cornées soit dans le lichen scrofulosorum: peut-être constitue-t-il une forme morbide à part.“ Zitiert wird an dieser Stelle von Brocq in der Anmerkung bloß Stowers. Außer bei Brocq konnte ich in der französischen Literatur, soviel ich auch gesucht habe, nirgends eine Notiz über den Lichen spinulosus finden. Ebenso gering war die Ausbeute in der deutschen Literatur. Unter den großen Lehrbüchern ist Unnas „*Histopathologie der Hautkrankheiten*“ das einzige, in dem eine vielleicht hierhergehörige Affektion erwähnt wird. Bei der Besprechung der *Keratosis suprafollicularis* und des *Lichen pilaris* sagt Unna: „doch darf nicht übersehen werden einmal, daß Crocker unter demselben Namen des Lichen pilaris auch die davon verschiedene, nicht an die Streckseiten gebundene, fleckweise auftretende *Keratosis follicularis spinulosa* beschreibt, die ich, da sie klinische und bedeutende anatomische Differenzen zeigt, ebenfalls von der *Keratosis suprafollicularis* trenne, und daß er andererseits den gewöhnlichen Lichen pilaris unter *Keratosis pilaris* aufführt und für nicht entzündlich hält.“

Unna kommt aber, soweit ich sehe, nicht wieder auf die Keratosis follicularis spinulosa zurück. Auch in der dermatologischen Zeitschriftenliteratur Deutschlands wird der Lichen spinulosus nirgends genannt. Es bleibt eigentlich nur ein Fall, den kürzlich Halberstädter in der Breslauer dermatologischen Gesellschaft vorstellte, bei dem die Diagnose „Lichen spinulosus“ in Betracht gezogen aber nicht gestellt wurde, da auch Gesicht und behaarter Kopf befallen waren, die Plaques schärfere Begrenzung zeigten als beim Lichen spinulosus und Pigmentierungen hinterließen.

Wir sind also bei dem Studium des Lichen spinulosus fast gänzlich auf die Angaben der englischen Literatur angewiesen. Wir finden in den Sitzungsberichten der Londoner dermatologischen Gesellschaft aus dem letzten Jahrzehnt mehrere Fälle von Lichen spinulosus angeführt, Fälle, die wohl auch Crocker bei seiner Beschreibung der Krankheit mit vor Augen hatte.

Außer einem ganz kurz referierten Fall von Abraham, bei dessen Patienten die Krankheit seit zwei Monaten bestand, symmetrische Lokalisation und ziemlich diffuse Verbreitung über Arme, Rücken und Oberschenkel aufwies, müssen wir da zunächst die beiden Fälle von Colcott Fox erwähnen. In dem ersten handelt es sich um einen sonst gesunden Knaben von 7 Jahren aus gesunder Familie. Die Krankheit begann vor drei Wochen plötzlich mit Auftreten einzelner Herde auf dem Rumpf und entwickelte sich allmählich. Die Herde sind kreisrund oder oval, blaßrot oder kaum gefärbt und sind charakterisiert durch Hervorragen sämtlicher Follikel des befallenen Gebietes. Jeder Follikel trägt einen Hornstachel im Zentrum. Die Herde sind symmetrisch über Rumpf und Extremitäten verteilt. Die Haut zwischen den Herden zeigt keine abnorme Beschaffenheit. Es bestand kein Jucken. Colcott Fox hält den Fall für ein gutes Beispiel einer zwar seltenen, aber in London ziemlich bekannten Kinderkrankheit, die er am liebsten als Lichen spinulosus Devergie bezeichnen will. Das Vorkommen der Hornstacheln beim kleinpapulösen Syphilid wird erwähnt. Der zweite ähnliche Fall von Colcott Fox betraf ebenfalls einen 7jährigen Knaben von etwas zarter Konstitution, der früher an Rachenkatarrh und Schwellung der Halslymphdrüsen gelitten hatte. Die Erkrankung bestand seit sechs Monaten. Art und Beschaffenheit der Herde war wie im vorigen Falle. Lokalisiert waren sie symmetrisch auf Stirn, Ellenbogengegend, Gesäß und Waden. Es scheint nach Colcott Fox, als ob die follikuläre Läsion mit der Bildung eines kleinen Pfropfes beginnt, worauf dann eine Entzündung der nächsten Umgebung folgt.

Es folgt ein Fall von Perry aus dem Jahre 1896. Bei einem 14jährigen Knaben bestanden auf den seitlichen Halspartien, Schultern, Armen, Achselhöhlen, Abdomen, Leistengegend, Rücken zahllose kleine Papeln, aus denen $\frac{1}{8}$ Zoll lange Borsten hervorragten. Die Affektion ist chronisch entzündlicher Natur. Die Entwicklung der einzelnen Effloreszenz geschieht nach Perry derart, daß sich um den Follikel ein roter Hof bildet, der schließlich die Basis der Papele darstellt. Der Hornstachel bildet sich allmählich. Bei längerem Bestehen verliert sich die rote Farbe, so daß zuletzt ein Hornstachel auf einer blassen Papele bleibt. Die Schwierigkeit der Unterscheidung dieses letzten Zustandes von der gewöhnlichen Keratosis pilaris wird von Perry und anderen Mitglieðern der Gesellschaft hervorgehoben.

In demselben Jahr zeigte Mackey die Photographie eines Falles von Lichen spinulosus bei einem 12jährigen Mädchen. Es bestanden Herde auf dem Nacken, der Achsel- und Gesäßgegend. Die Affektion hatte bereits 2 Jahre bestanden, als die Patientin zur Beobachtung kam, und wich der Behandlung mit Bädern, alkalischen Abwaschungen und Teer.

Zweifelhaft ist der Fall, den Pringle 1897 in der Dermatological society of London vorstellte. Bei einer 36jährigen Frau fand sich am linken Unterschenkel ein leicht erhabener ovaler Erkrankungs-herd mit dunkelbraunem, allmählich in die normale Haut übergehendem Hofe. Die Oberfläche dieses Herdes war mit Hornpfröpfen oder -stacheln dicht besetzt, die beim Darüberstreichen Reibeisengefühl verursachten. Die Stacheln nahmen nach der Peripherie zu an Länge ab; die dazwischen liegende Haut war entzündet, infiltriert und verdickt, bei Glasdruck blieb braune Pigmentation zurück. Drei ähnliche bedeutend kleinere Herde bestanden am anderen Unterschenkel. In der Diskussion über den Fall sprach sich Radcliffe Crocker dahin aus, daß es sich nicht um einen Lichen spinulosus, sondern um einen Lichen verrucosus handle. Fox machte gegen Lichen spinulosus geltend: das Alter der Patientin, die fehlende Symmetrie und die entzündliche Infiltration, die bei Lichen spinulosus nicht vorkomme. Er betonte ferner, daß die Hornstacheln zwar ein konstantes Symptom des Lichen spinulosus seien, aber auch bei anderen chronischen und indolenten Follikelaffektionen, ja sogar beim miliaren papulösen Syphilid gefunden wurden.

Pringle hat ferner im Jahre 1900 einen Fall von Lichen spinulosus vorgestellt. Die Patientin, ein 8jähriges Mädchen, litt seit drei Monaten an der Affektion, die auf häufige Bäder und Einreiben mit Salizylsalben rasch zurückging. Die Krankheit begann an den Beinen, wo mehrere typische große Plaques mit hervorspringenden Hornstacheln bei der Palpation das Geföhl des Reibeisens verursachten. Merkwürdig war das hochgradige Befallensein des Rückens, der mit stacheligen Effloreszenzen ganz übersät war. Diese waren in sehr kleinen Gruppen von zwei und drei angeordnet, daneben fanden sich auch isolierte Papeln. Die entzündliche Natur der frischeren Läsionen ließ sich aus dem sie

umgebenden roten Hof erkennen. Ein weiterer Fall bei einem 69j. Manne, den Pringle im Jahre 1902 trotz vieler Abweichungen vom normalen Typus wegen des Vorhandenseins hornstachelartiger Gebilde mit der Diagnose Lichen spinulosus vorstellte, erwies sich später als Lichen ruber planus.

Bei Stowers Beobachtung (1899) handelte es sich um eine 32jährige Frau, bei der die Affektion Brust und Rücken befallen hatte. In diesem Falle war starkes Jucken vorhanden. Crocker wies wieder auf das Vorkommen spinulöser Papeln beim Lichen scrofulosorum und beim miliaren Syphilid hin.

In demselben Jahre stellte Galloway einen 5jährigen Knaben mit der Diagnose Pityriasis rubra pilaris vor. Auf der Vorderfläche beider Knie auf den Unterschenkel sich fortsetzend bestand seit einem Jahr ein großer einzelner Herd von erythematöser Haut, aus der die Follikelmündungen als spitze hornige Papeln hervorragten. Die erkrankten Flächen befanden sich fortwährend im Zustand leichter Abschuppung. Später waren einige kreisrunde Herde auf dem Rumpf und den Extremitäten aufgetreten. — Crocker und Perry stellten in diesem Falle die Diagnose Lichen spinulosus. Auch Colcott Fox, Stephen Mackenzie und Brooke neigten mehr zu dieser Ansicht, während Pringle sich Galloway anschloß.

In der Australasian medical Gazette beschrieb 1902 Bennet einen Fall von Lichen spinulosus. Bei einem 14jährigen Mädchen trat vor drei Monaten ein Ausschlag auf, der am Halse beginnend Gesicht und Schultern und die Extremitäten bis zum Hand- und Fußgelenk ergriff. Die Effloreszenzen waren stecknadelkopfgroße follikuläre Papeln, rot, konisch von langer Hornspitze überragt. Nach Herausziehen der Hornstacheln blieb ein kleines Grübchen im Zentrum der Papel. Die Affektion war vollkommen schmerzlos und heilte durch Gebrauch alkalischer Bäder und Tonica.

Es bleibt dann schließlich noch ein fraglicher Fall, von MacLeod in diesem Jahre der Londoner dermatologischen Gesellschaft vorgestellt. Die Patientin war eine robuste Frau von 46 Jahren. Die Krankheit trat auf als herdweise symmetrische Eruption auf den Schläfen, hinter den Ohren, auf Hals, Brüsten, Sternalgegend, Abdomen, Lenden-Leistengegend, Kniekehlen, in geringem Maße auch auf den Streckseiten der Vorderarme. Die Läsion begann mit spitzen, follikulären Papeln, aus denen zirka 1 mm lange, an der Spitze braun gefärbte Hornstacheln hervorragten. Die einzelnen Herde hinterließen nach Involution dunkel bräunlich pigmentierte Flecke. Dieses letztere Symptom zusammen mit dem Alter der Patientin spricht nach Ansicht des Autors gegen Lichen spinulosus, während der entzündliche Beginn, die Symmetrie und Verteilung der Herde diese Diagnose nahelegten.

Bei der Spärlichkeit dieses hier kurz wiedergegebenen Materials und bei der Unsicherheit der Diagnose sowie der

Selbständigkeit des Lichen spinulosus ist es wohl berechtigt, etwas näher auf einen Fall von dieser Krankheit einzugehen, der im vorigen Winter in der dermatologischen Klinik zu Bern beobachtet wurde, umsomehr als wir den Fall vom ersten Beginn bis zu Ende verfolgen konnten, und die Möglichkeit einer histologischen Untersuchung gegeben war.

Am 12. Oktober 1902 wurde ein 9jähriges Mädchen wegen einer Geschwulst auf dem behaarten Kopfe in die Klinik gebracht. Aus der Anamnese ist zu erwähnen, daß die Mutter der Patientin an Phthisis pulmonum gestorben ist. Die Kleine selbst soll früher kränklich gewesen sein und häufig an Erkältungen gelitten haben. In den letzten Jahren war sie dagegen gesund; Hautaffektionen habe sie noch nicht gehabt.

Das Kind war normal entwickelt und bot keinerlei pathologischen Befund abgesehen von der Kopfgeschwulst. Diese wies alle klinischen Merkmale eines Kerion Celsi auf, eine Diagnose, die durch den mikroskopischen und kulturellen Nachweis von Trichophytonpilzen gesichert wurde. Es bestand bei Sekundärinfektion mit Staphylococcus aureus und albus starke Eiterung. Das Kerion wurde zunächst mit feuchten Verbänden, erst mit Liquor aluminii acetici, dann mit Vinum camphoratum 1% behandelt. Am 19. Oktober zeigte sich plötzlich die Haut des Nackens und Rückens bis zur Mitte der Scapulae und vorn bis an die Claviculae stark gerötet, infiltriert mit dicken grünlich gelben Krusten bedeckt. Diese offenbar durch den von den Haaren herabsickernden Eiter verursachte Dermatitis wurde anfangs mit Naftalanzinkpaste, vom nächsten Tage an einfach mit Borvaselin behandelt, worauf sie, ebenso rasch wie sie gekommen war, wieder zurückging. Zugleich wurde eine etwas energischer Behandlung des Kerion Celsi begonnen. Es wurden multiple Inzisionen in die Geschwulst vorgenommen, und diese dann mit Kalomel bestreut und mit Kochsalzlösung verbunden.

Am 23. Oktober wurde am Rumpfe des Kindes ein Ausschlag bemerkt, der symmetrisch auf Brust, Bauch und Rücken bis herab zum Darmbein lokalisiert war. Der Ausschlag bestand aus kleinen, intensiv roten papulösen Effloreszenzen von der Form und Größe eines Stecknadelknopfes. Die Papeln waren derb anzufühlen und trugen größtenteils sehr bald ein stark glänzendes Epidermisschüppchen im Zentrum, einige auch eine kleine Pustel. Durch Druck konnte man aus dieser ein eitriges Tröpfchen entleeren, das, unter dem Mikroskop betrachtet, Eiterkörperchen und Detritus, aber keine Bakterien enthielt. Kulturen blieben steril. Die Effloreszenzen waren streng an die Follikel gebunden, ihre Anordnung nicht überall die gleiche. Während auf den vorderen Brust- und Bauchpartien

fast jeder Follikel ergriffen schien, waren die Papeln auf den Seiten und auf dem Rücken nicht so dicht gesät, sondern mehr vereinzelt. Die Haut zwischen den Effloreszenzen zeigte überall völlig normale Beschaffenheit. Da der Ausschlag keinem bekannten Krankheitsbild entsprach, so wurde ein kleines Hautstückchen vom Rücken zur histologischen Untersuchung excidiert, über dessen Ergebnis ich später im Zusammenhang berichte. In den nächsten 8 Tagen nahm der Ausschlag zu. Die Papeln wurden auch auf den Seiten- und Rückenpartien zahlreicher und die Affektion breitete sich über die Glutaealgegend bis auf die Oberschenkel aus. Hier an der Grenze zur normalen Haut machte sich deutlich eine Gruppierung der Effloreszenzen in kreisrunden, etwa 1—3 markstückgroßen Herden bemerkbar. Da die Krankheit kein Jucken und keinerlei Beschwerden verursachte, sahen wir von einer Therapie ab, um den Verlauf ungestört beobachten zu können. Das Kerion Celsi hatte sich bedeutend gebessert und wurde nun wieder mit feuchten Verbänden von Liquor alumin. acetic behandelt. Weitere 8 Tage blieb der Ausschlag auf dem Rumpfe ziemlich unverändert bestehen. Dann begannen die Papeln besonders auf den oberen Rumpfpartien allmählich abzublassen. Gleichzeitig konnte man eine sehr auffallende Veränderung im Zentrum der Effloreszenzen bemerken. Sie bestand in der Bildung von Hornmassen, die als 1 bis 2 mm lange, leicht gekrümmte, ziemlich harte Stacheln aus der Mitte der Papeln hervorragten. Strich man mit der Handfläche über die Brust des Kindes, so hatte man ein ähnliches Gefühl, als ob man über ein Reibeisen strich. Am 19. Nov. wurde eine solche Effloreszenz mit Hornstachel aus der Inguinalgegend zur histologischen Untersuchung excidiert. Der Ausschlag bildete sich nur langsam zurück. Mitte Dezember waren die Effloreszenzen auf der oberen Rumpfhälfte durch ihre Farbe nicht mehr, wohl aber noch durch die Hornkegel von der normalen Haut zu unterscheiden. Auf den unteren Rumpfpartien hingegen mit einer ziemlich scharfen Grenze am Rippenbogen beginnend waren die Effloreszenzen immer noch als leicht gerötete Papeln mit Hornstachel wahrnehmbar. Allmählich zeigten sie aber auch hier Neigung zum Abblassen und Verschwinden.

Ende Dezember waren typische Hornstacheln nicht mehr vorhanden, dagegen traten die Follikel immer noch stärker als normal hervor. Am 18. Jänner 1904, als das Kind nach Abheilung des Kerion Celsi und mit reichlich neu wachsenden Haaren an der erkrankt gewesenen Stelle entlassen wurde, zeigte auch die Haut des Rumpfes nichts Abnormes mehr.

Die zum Studium der anatomischen Läsion excidierten Hautstückchen wurden in Alkohol fixiert und gehärtet und in Paraffin eingebettet. Die Schnitte wurden mit Hämalaun-Eosin, Karbolthionin-Orangetannin, nach Weigert, Gram und v. Gieson gefärbt.

Es konnte bei der histologischen Untersuchung an Epidermis und Cutis nichts Pathologisches nachgewiesen werden; ebenso waren die Schweißdrüsen und ihre Ausführungsgänge normal. Ein abnormes Bild dagegen boten die Follikel und ihre nächste Umgebung. Und zwar ließen sich Veränderungen dreierlei Art feststellen, von denen die ersten beiden bei der ersten Biopsie, die letzte bei der zweiten gefunden wurden.

1. Der Follikel erscheint auf dem Schnitt in seinem oberen Teile breiter als normal. Hier sind die Zellen der äußeren Wurzelscheide, in den inneren, dem Haar anliegenden Schichten trübe, gequollen, unscharf begrenzt; die Kerne zum Teil schlecht gefärbt. Die Interzellularräume des Follikel epithels sind stark erweitert, die Epithelien vielfach vacuolisiert. Um das Haar herum hat sich ein großer Hohlraum gebildet, auf dessen Grunde man aus degenerierten Epithelien bestehende Schollen gewahrt. Das Epithel des Follikelausganges zeigt eine deutliche circumscribte Parakeratose. Leukocyten finden sich überall in den Interzellularräumen, aber immer nur als einzelne Exemplare, nirgends in größeren Haufen. Auch die Umgebung des Follikels ist von Rundzellen infiltriert. — Der untere Teil des Follikels scheint nicht pathologisch verändert; das Haar sitzt der normalen Papille auf und verläuft gerade; die innere Wurzelscheide ist ebenfalls normal. Eine Talgdrüse wurde bei dem einen Follikel, der sich in der Serie vollständig verfolgen ließ, nicht gefunden. (Fig. 1.)

Fig. 1.

2. Im Inneren des Follikels besteht eine große Höhlung, angefüllt mit mono- und polynucleären Leukocyten. Außerdem finden sich sehr vereinzelt vielkernige, riesenzellenähnliche Gebilde, ähnlich denen, die von Unna als ballonierende Degeneration der Epithelien bei Varizellen etc. beschrieben wurden. Diese Höhlung hat eine an der Oberfläche breite, nach der Tiefe spitz zulaufende Form. In einigen Follikeln reicht sie bis unmittelbar an die Oberfläche, so daß sie nur noch von einigen Hornlamellen bedeckt ist; bei anderen bilden wenige Lagen zum Teil parakeratotischer Epithelzellen die Decke. Die Seitenwände des zentralen Hohlraumes werden in manchen Follikeln von einigen Schichten gut erhaltener Epithelzellen gebildet, die aber eine ganz platte Form angenommen haben. Bei anderen hingegen sind die Wände derartig von Leukocyten infiltriert, daß wohl noch einige längliche Zellen mit ovalen hellen Kernen, nicht aber eine zusammenhängende Lage von Epithelzellen zu erkennen ist. Doch läßt sich nirgends ein Hinausgreifen der Höhle über die Grenze des Follikels oder eine Einschmelzung des umgebenden Bindegewebes konstatieren. Die den unteren Teil der Höhlung begrenzenden Zellen zeigen häufig noch die unter 1. beschriebene Veränderung. Das Haar — wohl meist ein Kolbenhaar — verläuft gerade, im oberen Teile einer Seiten-

wand der Höhle anliegend. An einigen Follikeln scheint es nicht auszutreten, sondern stößt gegen die Wand des Follikel-
ausganges, diese deutlich ausbuchtend. Mehrfach fanden sich
zwei Follikel nahe nebeneinander, in einem Falle waren beide
in gleicher Weise erkrankt, in einem zweiten war nur der
eine affiziert, während der andere eine pathologische Ver-
änderung nicht aufwies. Eine Talgdrüse wurde auch in diesem
Stadium bei keinem der erkrankten Follikel gefunden. (Fig. 2
und 3.)

Fig. 2.

Fig. 3.

3. Der Follikel stellt einen klaffenden, nach oben weit geöffneten Trichter dar, dessen Spitze im Grunde des Follikels gelegen ist. Hart am Trichterrand, von der normalen Epidermis der Umgebung sich scharf abgrenzend, beginnt eine Parakeratose des Follikelepithels, charakterisiert durch das Fehlen des Keratohyalins und das Erhaltenbleiben färbbarer stäbchenförmiger Kerne. Diese Parakeratose reicht bis auf den Grund des Follikeltrichters hinab. Die äußeren, d. h. die dem Stratum Malpighi entsprechenden Schichten des Follikelepithels zeigen Erweiterung der Interzellularräume, die von einzelnen Leukocyten durchsetzt sind. Auch die bindegewebige Wand des Follikels und dessen nächste Umgebung weist ein geringes Ödem und Rundzelleninfiltration auf. In der Achse des Trichters verläuft das gut erhaltene Haar, dessen etwas aufgefaserter Kolben vom Grund des Trichters umfaßt wird. Es ist umgeben von zahlreichen einander, parallel gelagerten, das Haar tütenförmig umhüllenden, parakeratotischen Lamellen und ragt mit dieser Umkleidung weit aus dem Follikel und über das Niveau der Epidermis hervor. (Fig. 4.)

Fig. 4

Die klinische Diagnose unseres Falles als Lichen spinulosus war leicht für den, der einmal die Beschreibung

Crockers gelesen hatte, mit der die Erscheinungen gut übereinstimmten. Auffallend ist nur die große Ausdehnung der Krankheit, was ja aber auch bei Crocker als möglich erwähnt wird, und das relativ späte Erscheinen der Hornstacheln. Letzteres kann man vielleicht dadurch erklären, daß der Fall infolge der täglich stattfindenden Untersuchung der Patientin in seinem allerersten Beginn entdeckt wurde und wir dadurch in die Lage gesetzt wurden, die rein entzündlichen Anfangserscheinungen längere Zeit vor Auftreten der immerhin sekundären Hyperkeratose zu studieren. Das rasche Abheilen ist vielleicht auf die günstigen hauthygienischen Bedingungen des klinischen Aufenthaltes zurückzuführen.

Von anderen Krankheitsbildern kam unser Fall keinem so nahe, daß die Differentialdiagnose ernstlich in Frage gekommen wäre. Mit den gewöhnlichen follikulären Keratosen, dem banalen Lichen pilaris, der Keratosis suprafollicularis von Unna bot er höchstens in den letzten Stadien der Involution einige entfernte Ähnlichkeit, war aber auch da noch durch Lokalisation und Anordnung von ihnen verschieden.

Von der Keratosis follicularis contagiosa Brooke war er durch den Charakter der einzelnen Effloreszenzen, die gar nicht komedoartig waren, durch das Fehlen der Pigmentation und Hornschichtverdickung im erkrankten Bezirk differenziert.

Mit dem Lichen scrophulosorum hatte er bei der oben beschriebenen Form, Farbe und Derbheit der Effloreszenzen eigentlich nur die Lokalisation, den follikulären Sitz und die Gruppierung gemeinsam. Für ein kleinpapulöses Syphilid oder für Pityriasis rubra pilaris lagen gar keine Anhaltspunkte vor.

Schließlich konnte man noch an einen Zusammenhang mit dem ursprünglichen Leiden, der Trichophytie, denken. Abgesehen aber davon, daß solche Formen von Trichophytie niemals beobachtet wurden,¹⁾ spricht dagegen, daß trotz häufigen Suchens weder kulturell noch mikroskopisch in den Efflores-

¹⁾ In Betracht kämen höchstens die drei Fälle, die Pellizzari bei einer kleinen Epidemie von Trichophytie an drei Geschwistern beobachtete (Lo sperimentale 1895 Nr. 4, ref. Monatsh. f. prakt. Dermatol. 1896, Bd. 22, pag. 206). Die Trichophytie trat hier unter einem Bilde auf, das große Ähnlichkeit zeigte mit dem Lichen scrophulosorum: vorherrschend

zenzen Pilze nachgewiesen werden konnten. Um alle Eventualitäten zu erörtern, müßte man noch dem Einwurf, es könne sich um ein Arzneiexanthem gehandelt haben, begegnen. Das einzige medikamentöse Agens, das in Frage kommen konnte, wäre das bei der Kalomel-Kochsalzbehandlung des Kerion Celsi entstandene Sublimat. Dagegen, daß es sich bei der Affektion um den Ausdruck einer Quecksilberidiosynkrasie gehandelt habe, spricht aber von vorneherein neben allem anderen, daß die Krankheit nach Aussetzen jener Therapie unverändert bestehen blieb und erst viel später ihren langsamen Verlauf zur Heilung nahm.

Erklären wir also unseren Fall für einen typischen Fall von Lichen spinulosus im Sinne Crockers, so hätten wir damit eigentlich schon zu der Frage Stellung genommen: ist der Lichen spinulosus der Autoren nur eine Erscheinungsform anderer Krankheiten, oder stellt er eine „forme morbide à part“ dar? Wenn wir den charakteristischen und typischen Verlauf und die Eigentümlichkeit der anatomischen Läsion betrachten, so müssen wir uns meines Erachtens z. Z. für die Selbständigkeit des Lichen spinulosus entscheiden. Wir kämen in der Tat in Verlegenheit, wenn wir den Lichen spinulosus, wie er von uns beobachtet wurde, bei irgend einer anderen Hautkrankheit unterbringen sollten. Zu den reinen Keratosen gehört er entschieden nicht. Denn die Bildung der Hornstacheln, ein so wichtiges Symptom sie auch ist, stellt doch nicht das eigentliche Wesen der Krankheit dar. Sie ist, wenn auch vielleicht die charakteristischste, so doch nur eine sekundäre Erscheinung, ein Involutionprozeß der primären intrafollikulären Entzündung.

Mit den histologischen Veränderungen des gewöhnlichen Lichen pilaris, wie sie von Unna, Jacquet und Giovannini beschrieben wurden, hat selbst das letzte Stadium des Lichen spinulosus keine Ähnlichkeit. Näher steht er schon der Keratosis follicularis contagiosa, die Brooke auffallenderweise für identisch mit dem Lichen spinulosus hielt. Auch hier ist der

über den Rumpf verbreitete miliare Knötchen, die meist von einem gelblichen, zuweilen von einem rötlich cyanotischen Hof umgeben waren. Doch wurden in diesen Fällen in den Epidermisschuppen mikroskopische Pilze nachgewiesen. Auch wird von einer Hornstachelbildung nichts erwähnt.

Follikel trichterförmig erweitert, das Haar in der Achse verlaufend von schmalen Hornlamellen umgeben. Aber weder klinisch noch histologisch sind bei der Brookeschen Krankheit entzündliche Erscheinungen beobachtet, die dem Anfangsstadium des Lichen spinulosus entsprächen. Dasselbe gilt von der Keratosis circumpilaris (*Kératose pilaire engainante*), die letztlich von Audry beschrieben wurde und bei welcher wesentlich nur die stachelartige Ansammlung der Hornlamellen (ohne Parakeratose) um die Haare an den Lichen spinulosus erinnert.

Wir brauchen ferner nur kurz zu erwähnen, daß die Hornstacheln, allerdings sehr selten, auch bei anderen bekannteren Hautaffektionen vorkommen, die sicherlich an sich nicht zu den Hyperkeratosen gehören, dem kleinpapulösen Syphilid und dem Lichen scrophulosorum. Dadurch wird ja auch Brocqs Ansicht verständlich, daß ein Teil der bisher beschriebenen Lichen spinulosus-Fälle in die Gruppe des Lichen scrophulosorum gehören. Wenn andererseits Brocq meint, daß ein weiterer Teil der Fälle als *Acné cornée* aufzufassen sei, so dürfen wir dabei nicht an die gewöhnliche chronische Form der *Acné cornée* denken. Diese, mit ihrer Lieblingslokalisation im Gesicht und den comedoartigen Effloreszenzen, hat mit dem Lichen spinulosus der englischen Autoren sicher nichts zu tun. Nun ist aber von Tenneson und Leredde unter dem Namen *Acné kératique* ein Krankheitsbild beschrieben worden, das einige Ähnlichkeit mit dem Lichen spinulosus hat. Diese von Thibierge als „*Acné cornée exanthématique*“ bezeichnete Krankheit zeigt eine ähnliche Lokalisation und die gleiche Neigung zur Gruppierung wie mein Fall. Doch geht aus der Beschreibung nicht hervor, daß die hirsekorngroßen hornigen Erhebungen stachelähnlich waren. Die anatomischen Veränderungen hingegen in dem einen von Tenneson und Leredde untersuchten Fall entsprechen nicht den von uns gefundenen. Sie bestehen in Verhornung des Follikelausganges, Bildung von Hornlamellen um das Haar und in perifollikulärer Infiltration, besonders um die Gefäße herum. Der Follikel selbst ist intakt, außer daß sein Epithel von einzelnen Wanderzellen durchsetzt ist. Die Hauptläsion zeigt die Talgdrüse, die stark mit Leukocyten infiltriert ist und deren Drüsenzellen atrophieren.

Auch Giovannini hat unter dem Namen „Acne cornea“ einen Fall publiziert, der klinisch dem Fall von Tenneson und Leredde ziemlich nahe kommt. Bei einem 11jährigen Mädchen traten auf Nacken, Ellenbogengegend, Schultern, Rücken, Beinen kleine Hornkegel auf, die aus den Haarfollikeln hervorzugehen schienen. Diese Hornkegel zeigten ausgesprochene Neigung, Gruppen und Plaques von verschiedener Ausdehnung zu bilden. Die Affektion, die sich sehr rasch entwickelt hatte, dauerte etwa 6 Monate und verschwand, ohne Spuren zu hinterlassen. Auch bei Giovannini finden sich die hauptsächlichsten pathologischen Veränderungen in den Talgdrüsen. Die Zellen derselben nehmen den Charakter gewöhnlicher Epidermiszellen an und verhornen, ja es tritt eine so massenhafte Bildung von Hornzellen auf, daß das Bindegewebe, welche die Talgdrüse von dem Haarfollikel trennt, verschwindet und Talgdrüse und Follikelausgang schließlich eine kompakte Hornmasse darstellen.

Das vorliegende Material ist noch zu spärlich, um zu entscheiden, ob diese *Acné kératique* resp. *cornée* etwa doch mit dem Lichen spinulosus der Engländer identisch ist¹⁾ und ob hierher vielleicht auch die *Keratose folliculaire villeuse* von Baudoin und Du Castel gehört. Einstweilen behalten wir den Namen Lichen spinulosus bei, ohne uns zu verhehlen, daß derselbe nicht sehr gut ist und daß die so bezeichnete Krankheit mit dem „eigentlichen Lichen“, dem Lichen ruber planus, ebenso wenig zu tun hat, wie der Lichen scrophulosorum.

Was die Ätiologie des Lichen spinulosus anbetrifft, so haben unsere Untersuchungen ein ganz negatives Resultat gehabt. Die Art der Ausbreitung scheint für eine parasitäre Ursache zu sprechen, doch gelang es uns weder mikroskopisch, in den Schnitten, noch kulturell Mikroorganismen nachzuweisen.

¹⁾ Nach Crocker entspricht die *Acné cornée* der Franzosen dem Lichen spinulosus der Engländer. Crocker meint hier sicher auch die *Acné kératique* von Tenneson und Leredde. Er selbst versteht unter *Acne keratosa* eine ganz andere Erkrankung, die mit Lieblingslokalisation im Gesicht unter Bildung akneartiger Effloreszenzen, Hornkrusten, Exkorationen und Narbenbildung verläuft. Ebenso wenig scheinen die von Hallopeau und Jeanselme (*Annales de Derm. et de Syph.* 1895, p. 305) beschriebenen Formen von *Acné cornée* mit dem Lichen spinulosus identisch zu sein.

Auch der Versuch, den Inhalt einer Effloreszenz auf eine nicht befallene Hautgegend des Kindes zu verreiben und dadurch auch hier den Ausschlag hervorzurufen, schlug fehl. Allerdings wurde dieser Versuch erst zu einer Zeit vorgenommen, als die entzündlichen Erscheinungen schon etwas in Rückbildung begriffen waren. Ebensowenig vermochten wir eine innere Ursache ausfindig zu machen. Es tritt also der Lichen spinulosus ein in die heute noch so große Reihe der Dermatosen mit unbekannter Ätiologie.

Fassen wir schließlich noch einmal die Ergebnisse der histologischen Untersuchung zusammen, so wird durch sie die klinische Beobachtung bestätigt, daß es sich um eine rein follikuläre Erkrankung entzündlicher Natur mit konkomitierender und vor allem mit sekundärer Parakeratose resp. Para-Hyperkeratose handelt. Unzweifelhaft stellen die drei verschiedenen Arten der Läsion, die wir oben beschrieben haben, drei aufeinanderfolgende Stadien des Prozesses dar. Derselbe beginnt mit einem Ödem der äußeren Wurzelscheide, das in den äußeren Schichten völlig dem bei andern Erkrankungen beobachtetem Status spongoides der Epidermis entspricht. In den zentralen Partien kommt es bald zu einer Hohlraumbildung unter Degeneration und Verflüssigung von Epithelzellen. Weiße Blutkörperchen durchwandern die Follikelwand und sammeln sich in dem zentralen Hohlraum an, so daß man von einer intrafollikulären Pustelbildung sprechen kann. Diese Pusteln bleiben wohl an den meisten Effloreszenzen im klinischen Bilde latent — können aber, wie in der Krankengeschichte erwähnt — gelegentlich auch makroskopisch sichtbar werden. Daß es sich dabei nicht um eine sekundäre Pustulation handelt, dafür sprach die Sterilität des Pustelinhalts. Durch die Ausdehnung der Höhlung und infolge des erhöhten Innendruckes kommt es zu einer Abplattung der begrenzenden Follikelepithelzellen. Die Infiltration der Follikelwand kann so hochgradig werden, daß kaum noch einzelne Epithelzellen zu erkennen sind. Nirgends aber finden wir eine Einschmelzung des umgebenden Bindegewebes, nirgends auf dem Grund der Pusteln jene Pfröpfe von Bindegewebsresten, die Sabouraud bei der *Impetigo staphylogenes* (*Impetigo Bockhard*) beschreibt. Die

Parakeratose des Follikelausganges, die wir schon im ersten Krankheitsstadium auftreten sahen, kann zeitweise so stark werden, daß die Hornmassen den Follikelausgang verstopfen und das Haar am Austritt verhindern. Wir sehen dann das Haar einen gewundenen Verlauf nehmen und gegen die seitliche Wand des Follikelausganges anstoßen. Bei der größeren Anzahl der Effloreszenzen aber scheint das Haar am Follikelausgang kein Hindernis zu finden.

Die weitere Entwicklung der Erkrankung geht nun wahrscheinlich folgendermaßen vor sich. Der Inhalt der Pusteln wird resorbiert. Die Parakeratose, die bisher auf den Follikelausgang beschränkt war, ergreift die ganzen inneren Schichten der Follikelwand und es findet nun um das Haar herum eine massenhafte Produktion von parakeratotischen Lamellen statt. Diese nimmt bald einen derartigen Umfang an, daß die Hornmassen im Follikelinnern keinen Platz mehr finden, und so die älteren durch die immer frisch produzierten Lamellen allmählich aus dem Follikel herausgeschoben werden. Da sie aber miteinander in festem Zusammenhang bleiben, entstehen auf diese Art jene stachelartigen Gebilde, die wegen ihrer äußerst charakteristischen Form der Krankheit ihren Namen gegeben haben. Kommt der Prozeß schließlich zum Stillstand, so wird der Stachel ausgestoßen.

Zum Schluß sei mir gestattet, meinem hochverehrten Chef und Lehrer, Herrn Prof. Dr. J a d a s s o h n, für die Überlassung des Falles, sowie für die vielfache Unterstützung bei der Bearbeitung meinen aufrichtigsten Dank zu sagen.

L i t e r a t u r.

1. Abraham. Dermatol. soc. of London. July 1894. Brit. Journ. of Dermatol. Vol. VI. 1894. p. 249.
2. Audry. Keratosis circumpilaris. Monatsh. f. prakt. Dermatol. Bd. XXXVIII. 1904. p. 529.
3. Baudouin und Du Castel. Kératose folliculaire villeuse. Annales 1901. p. 422. cf. auch Barbe, Keratose folliculaire. Ibid. p. 535.
4. Bennet. A case of Lichen spinulosus (Devergie). Australasian medical Gazette. Dez. 1902. p. 615. Ref. Annales 1903.
5. Brocq. Les lichens. La pratique dermatologique. Band III. pag. 140. Paris 1902.
6. Brooke. Keratosis follicularis contagiosa. Internationaler Atlas seltener Hautkrankheiten. Nr. XXII.
7. Crocker. Diseases of the Skin. Vol. I. pag. 405. 3. Auflage. London 1903.
8. — Derm. soc. of London. April 1902. Brit. Journ. of Dermat. Vol. XIV. 1902. p. 132.
9. — Acne keratosa. Brit. Journ. of Derm. Vol. LXI. 1899. p. 1.
10. Colcott Fox. Derm. soc. of London. February, April 1895. Brit. Journ. of Derm. Vol. VII. 1895. p. 90 u. 152.
11. Jacquet. Note inédite. S. bei Gauja und bei Veyrières.
12. Galloway. Dermat. soc. of London. July 1899. Brit. Journ. of Derm. 1899. p. 315.
13. Gauja. De la kératose pilaire. Thèse de Paris 1894.
14. Giovannini. Zur Histologie der Keratosis pilaris. Archiv f. Dermat. u. Syph. 1902. Bd. LXIII. Heft 2.
- 14a. — Reperto istologie in un caso di acne cornea. Gaz. medica di Torino. 1899. Vol. XLI. Ref. Annales 1901. p. 1105.
15. Halberstädter. Über eine eigenartige Form von Keratosis follicularis. (Lichen pilaris spinulosis?) Arch. f. Dermatol. u. Syph. 1903. Bd. LXVII. Heft 1. pag. 133.
16. MacLeod. Derm. soc. of London. May 1904. Brit. Journ. of Dermat. 1904. Vol. XVI. p. 6.
17. Mackey. Dermat. soc. of London. July 1896. Brit. Journ. of Dermatol. 1896. Vol. VIII. p. 326.
18. Mibelli. Die Ätiologie und die Varietäten der Keratosen. Monatsh. f. prakt. Derm. 1897. Bd. XXIV.

19. Perry. Derm. soc. of London. February 1896. Brit. Journ. of Derm. 1896. Vol. VIII. p. 98.
 20. Pringle. Derm. soc. of London. Juni 1897. Brit. Journ. of Derm. Bd. IX. 1897. p. 74.
 21. — Derm. soc. of London. February, may 1902. Brit. Journ. of Derm. 1902. Vol. XIV. pag. 96 u. 168.
 22. Stowers. Derm. soc. of London. Febr. 1899. Brit. Journ. of Derm. 1899. Vol. XI. p. 168.
 23. Tenneson et Leredde. Acné kératique. Ann. 1895. p. 285.
 24. Thibierge. Acné cornée. La pratique dermatologique. Band I. pag. 253.
 25. Unna. Histopathologie der Hautkrankheiten. p. 288 u. 293.
 26. Veyrières. Kératose pilaire. La pratique dermatologique. Bd. II. p. 952. Paris 1901.
-