

Aus der k. k. Universitätsklinik für Dermatologie und
Syphilidologie zu Wien [Vorstand Prof. Dr. G. Riehl].

Über Sklerodermie der Zunge und der Mundschleimhaut.

Von

Dr. Otto Kren,

Assistent der Klinik.

(Hiezu Taf. VI.)

Die Sklerodermie der Haut gehört zu denjenigen Erkrankungen, welche wir in der Literatur sehr eingehend gewürdigt finden. Man wird nicht fehl gehen, wenn man annimmt, daß der größte Teil der wirklich beobachteten Sklerodermiefälle auch zur Publikation gelangt ist, während dies bekanntlich bei anderen Hauterkrankungen keineswegs der Fall ist. Darum bieten uns die klinischen Zusammenstellungen über Sklerodermie der Haut (Lewin-Heller und v. Notthafft) eine umfassende Übersicht. Trotz dieser relativ genauen Kenntnis der Sklerodermie der Haut findet sich in der Literatur nirgends eine eingehende Schilderung der Sklerodermie der Schleimhäute, eine Beschreibung ihrer Erscheinungsformen in den verschiedenen Stadien, welche uns in die Lage versetzen würde, die Sklerodermie der Schleimhäute von anderen Affektionen der letzteren zu differenzieren.

Die ehemals von Auspitz gelegnete Schleimhautkrankung ist durch einzelne Beobachtungen, die zum Teil weit zurückliegen, sichergestellt. Diese wenigen Fälle sind aber in der Literatur nur sehr ungenau und kurz wiedergegeben, so daß man sich über das Aussehen der vom Prozesse befallenen Schleimhäute, sowie über den Grund mancher kurz erwähnten Funktionsstörung kaum eine Vorstellung machen kann.

Auch in den Lehr- und Handbüchern (v. Ziemssen, Mraček) sowie bei Schech, Mikulicz, Kümmel und Trautmann findet sich nirgends eine genauere Beschreibung der Sklerodermie der Schleimhäute und der Zunge. Trautmann führt die Sklerodermie bei den Schleimhautaffektionen überhaupt nicht an.

Es erscheint uns deshalb eine dankenswerte Aufgabe, auf Grund einiger Beobachtungen und mit Benützung der Literaturangaben, die klinischen Symptome der Schleimhautsklerodermie zusammenfassend darzustellen.

Fall I (Tafel VI, Fig. 2 und 3). 42jährige Magd. K. Sch.

Anamnese: Bis vor 5 Jahren stets gesund. Damals merkte Pat., daß ihre Finger in der Kälte blau wurden. Dieser Zustand wurde in der Wärme stets besser und wich im Sommer vollends. Vor 3 Jahren wurde auch die Beweglichkeit der Finger eine eingeschränkte. Über den Fingerspitzen und über den Phalangealgelenken kam es zu Ulzerationen und langsam breitete sich auch auf die Vorderarme eine Verhärtung der Haut aus. Gleichzeitig erkrankte die Haut des Gesichtes anfangs unter Paraesthesien, später unter Spannungsgefühl. Ein $\frac{1}{2}$ Jahr später wurden auch die Füße und Unterschenkel von Steifigkeit befallen.

Vor einem halben Jahre zirka traten Schluckbeschwerden auf, die sich jetzt darin äußern, daß die Pat. größere Bissen nicht schlucken kann, „sie bleiben ganz oben hinten im Munde noch stecken“. Auch kleinere Bissen bleiben manchmal stecken, so daß Pat. sie durch Würgbewegungen wieder nach vorne schaffen muß. Es bestehen auch geringe Kaubeschwerden. Ein Verschlucken in die Trachea oder in den Nasenrachenraum kommt nicht vor. Trinken von Flüssigkeiten geht normal vor sich.

Von der Sprache gibt Pat. an, daß sie nicht mehr so laut sei wie ehemals. Zu schreien ist ihr unmöglich.

Stat. praes. (Februar 1906): Die Betrachtung der Haut ergibt eine diffuse Sklerodermie des Gesichtes, sowie der Hände, Vorderarme, Füße und Unterschenkel. Der Hals, der Stamm, die Oberarme und Oberschenkel sind frei. Über einigen Interphalangealgelenken und über beiden Ellenbogen kleine Ulzerationen.

Die Lippen sind dünn, das Lippenrot ist blaß und kaum $\frac{1}{2}$ cm breit. Einzelne in der Sagittalrichtung verlaufende Kerben teilen das Rot der Unterlippe in ziemlich gleiche, ungefähr $\frac{1}{2}$ cm breite Segmente. In diesen einzelnen Segmenten ist das Lippenrot gedellt und sieht wie ausgetrocknet aus. Wälzt man zur Besichtigung der Schleimhautseite die Unterlippe um, so hat man das Gefühl, als würde sich die ganze Lippe infolge einer eingelagerten Platte umklappen. Nimmt man die Unterlippe zwischen Daumen und Zeigefinger, so fühlt sie sich derb an; diese Derbheit scheint nicht scharf abgegrenzt; die Schleimhaut ist gegen ihre

Unterlage nicht verschieblich, der *Musculus orbicularis oris* ist nirgends durchzutasten, die Schleimdrüsen sind nicht palpabel. Die Oberlippe weist keine Furchenbildung auf, sondern bloß Schmalheit und Blässe; sie ist weniger derb als die Unterlippe. Die Unterlippe erscheint in der Ruhelage gegen die Zahnreihe fester angedrückt als die Oberlippe.

Die Schleimhaut der Unterlippe ist glänzend feucht, aber blaß und von feinen, stellenweise ektatischen Gefäßchen netzartig durchzogen. Diese Schleimhautveränderung, die bis ins *Vestibulum oris* reicht und auch in die *Gingiva* einzelne Gefäßektasien sendet, greift auch auf die angrenzende rechte Wangenschleimhaut über. Die feinen Gefäßektasien verschwinden am Rande dieser Veränderung ohne scharfe Grenze. Die Schleimhaut und das submucöse Gewebe fühlen sich substanzarm und verdünnt an. Nach außen von dieser atrophischen Region aber, zwischen ihr und der normal erscheinenden Wangenschleimhaut fühlt man eine derbe, ca. $\frac{1}{2}$ cm breite Zone, die durch größere Derbheit für den palpierenden Finger deutlich wahrnehmbar ist. Auch die Grenze dieser Zone ist nicht scharfrandig weder gegen die normale Schleimhaut noch nach innen zu.

Außer den oben genannten Erscheinungen zeigt die Unterlippenschleimhaut ausgeprägte Zahneindrücke; die Zahnreihe des Oberkiefers überragt jene des Unterkiefers. Entsprechend dem linken oberen Eckzahn sieht man an der Unterlippenschleimhaut eine tiefe narbige Grube, welche den Ausgang eines vor Monaten durchgemachten Dekubitalgeschwürs darstellt. Dieses Geschwür war scharfrandig und grubig vertieft. Der Grund war weißlichgrau, die Ränder zeigten mäßige Rötung. Subjektiv war es von geringen Schmerzen begleitet. Die Heilung ging sehr langsam vor sich.

Der Aspekt der ganzen (inneren)¹⁾ Mundhöhle ergibt eine äußerst blasse, an manchen Stellen direkt sehnig weiße Schleimhaut. Am auffallendsten ist das am weichen Gaumen und den beiden Gaumenbögen. Über dem vorderen rechten Gaumenbogen und von hier gegen den Kieferwinkel (cfr. Tafel VI, Figur 2) sieht man eine bohngroße Stelle der Schleimhaut ganz glatt und weiß glänzend, wie narbig, und in der Nachbarschaft einzelne kleine ähnliche Flecke von geringerer Größe. Die Grenzen dieser Flecke sind keine scharfen, sondern gehen verwaschen in die Blässe der übrigen Gaumenschleimhaut über. Herdweise sieht dieser Fleck durchscheinend speckig aus, herdweise wieder ist er wie von sehnigen schmalen kompakten Fasern durchzogen. Am Rande stehen einzelne, dünne, aber doch deutliche Gefäßbäumchen. Palpatorisch erweist sich die ganze Gegend äußerst dünn und atrophisch. An der korrespondierenden Stelle linkerseits sieht man parallel zum Gaumenbogen einzelne gelbweiße wie in die Schleimhaut eingelagerte Fasern. Der übrige weiche und harte Gaumen ist anämisch. Bei Würgbewegungen sieht man die Blässe der Schleimhaut nur ganz wenig weichen; der Gaumen wird dabei

¹⁾ Wir unterscheiden bei den weiteren Beschreibungen entsprechend der anatomischen Nomenklatur *vestibulum* und *cavum oris*.

rosarot, aber niemals, auch bei den angestrengtesten Würgbewegungen nicht, gefaltet, rot oder gar dunkelrot.

Die Uvula ist blaß von einigen deutlichen Gefäßektasien durchzogen, steht nach links und ist an ihrer Basis etwas nach vorne abgeknickt. Die Raphe des Gaumens ist in ca. 3 mm Breite blendend weiß.

Alle vier Gaumenbögen ziehen als dünne, sehnig gespannte, glänzend weiße, scharfkantige, schmale Falten gegen den Mundboden und die Rachenwand.

Die Zunge ist belegt, ein wenig verdickt, zeigt deutliche Zahneindrücke des Unterkiefers und kann nur bis zur Unterlippe hervorgestreckt werden. Die Palpation der Zunge ergibt keine Differenz gegen die Norm. Die Funktionsprüfung zeigt, daß das Organ in allen seinen Bewegungen eingeschränkt ist. Obwohl die Patientin den Mund nur beschränkt öffnen kann, gelingt es ihr nicht, mit der Zungenspitze das rückwärtige Gaumendach zu berühren. Die seitlichen Zungenbewegungen nach rechts hin gelingen über die Zahnreihe eben noch bis an die Wangenschleimhaut, nach links hin aber bloß bis an die Zahnreihe, so daß die linksseitige Wangenschleimhaut von der Zungenspitze nicht mehr erreicht wird.

Der Mundboden ist blaß, von kleinen Gefäßektasien durchzogen, sein Relief ist verflacht. Palpatorisch macht er den Eindruck gewisser Gespanntheit.

Das Zungenbändchen ist auf fast 3 mm verdickt, elfenbeinweiß; beim Heben der Zunge äußerst gespannt, zu kurz.

Ungefähr 1 Jahr nach dem Spitals-Eintritt ergab die Zunge folgendes Bild:

Das ganze Organ, namentlich aber seine rechten vorderen Anteile geschwollen; es bestehen Zahneindrücke vom Unterkiefer. Die ganze Zungenschleimhaut blaß. Entsprechend dem rechten Praemolar sieht man am Zungenrand ein tiefes Geschwür (cfr. Tafel VI, Fig. 3), dessen Ränder ganz wenig eleviert und ohne Entzündung erscheinen, dessen Grund gelblich schmierig belegt ist. Das auf der Höhe seiner Entwicklung stehende Geschwür zeigt scharfe Ränder, die kraterförmig gegen den Geschwürsgrund abfallen, mißt 5 mm im Durchmesser und ist 3 mm tief. In der Umgebung dieses Geschwüres findet sich gegen den Zungenrücken hin eine annähernd runde, narbige Stelle, gegen den Rand hin eine kleinere in Überhäutung begriffene seichte, aber scharfrandige Ulzeration. In der ganzen Umgebung der Geschwüre fühlt sich das Zungengewebe derb an und erlaßt auf leisesten Fingerdruck.

Die Heilung dieses Geschwüres erfolgte äußerst langsam.

Während des Spitalsaufenthaltes entwickelte sich bei der Patientin eine Lungentuberkulose mit abendlichen Fiebersteigerungen; Pat. wurde immer schwächer, verfiel und starb am 31. Juli 1907.

Sektion:¹⁾ (Prof. Ghon, Institut Hofr. Weichselbaum.) Die Haut des Gesichtes, des Stammes, der Hände und Vorderarme, der Unterschenkel und Füße sklerodermatisch.

¹⁾ Nur in den Hauptpunkten wiedergegeben.

Die Schleimhäute blaß.

Der Ductus thoracicus in seiner ganzen Länge entsprechend weit und durchgängig.

Der Uterus klein, derb, die Ovarien gerunzelt. Die Schleimhaut der Harnblase blaß.

Die Zunge spitz. Die Follikel des Zungengrundes klein, blaß; an den Seitenrändern der Zunge mehrere bis über linsengroße, rundliche Geschwüre, mit leicht unterminierten, zum Teil noch nekrotischen Rändern und graugelber nekrotischer Basis. Solche Geschwüre finden sich rechts zwei, links drei, außerdem sieht man kleinere ebensolche Geschwüre an der Unterfläche der Zungenspitze. Das Zungenbändchen ist sklerotisch und geschrumpft.

Beide Tonsillen flach, etwa bohnen groß.

Die Gaumenbogen schmal, der weiche Gaumen blaß, die Uvula blaß, kurz und nach vorne umgekrempelt. Die hintere Pharynxwand blaß-rötlich und glatt.

Der Larynxeingang und die sinus pyriformes frei von Veränderungen.

Chronische Tbc. beider Lungen mit Cavernen. Adhäsive Pleuritis beiderseits. Partielle Verwachsungen des Herzbeutels mit dem Herzen. Parenchymatöse Nephritis im Stadium der beginnenden Atrophie.

Abführende Harnwege blaß und glänzend. Die mesenterialen Lymphdrüsen klein und blaß. Die Schleimhaut des Dün- und Dickdarmes blaß. Die Schleimhaut der Vagina blaß.

Fall II. 42jährige Bäuerin, F. B.

Anamnese: Pat. gibt an, oft von Regen und Schnee vollständig durchnäßt worden zu sein. Im Jahre 1900 soll Patientin einen schweren Gelenksrheumatismus (Hüfte, Knie, Schulter) durchgemacht haben. Im selben Winter begannen ihre Hände blau, „wie erfroren“ zu werden. Der Zustand besserte sich im Sommer, bis im Jahr 1903 sich auch eine Steifigkeit der Finger hinzugesellte. Langsam kam es dann zur Erkrankung der ganzen Körperhaut.

Schmerzen in einzelnen Gelenken bestehen zeitweise noch fort. Über Schling- oder Sprachbeschwerden klagt Pat. nicht, gibt jedoch an, daß sie große Bissen nicht in den Mund bringen und nur schlecht kauen kann, da die Wangenhaut zu stark spannt.

Status praesens: Diffuse, fast universelle Sklerodermie in allen drei Stadien, mit besonderer Beteiligung der Extremitäten, des Gesichtes und der Brust. Die Kopfhaare schütter, das Gesicht maskenähnlich und blaß. Die Oberlider haben ihre normale Wölbung verloren, die Nase ist zugespitzt, die Naso- und Mentolabialfalten vertieft. An den Wangen finden sich einzelne Gefäßektasien. Die Ohren sind blaß, steif, ihre Haut wie an den Knorpel angeleimt, nicht verschieblich.

Bei geschlossenem Munde sieht man am Unterlippenrot radiär zur Mundhöhle verlaufende Furchen, Kerben, welche die Unterlippe in fast gleiche Segmente teilt. Das Lippenrot ist äußerst blaß und trocken; ebenso ist die Schleimhaut der Lippen von äußerst blasser Farbe und

von vielen Gefäßektasien durchzogen, so daß eine deutliche Sprengelung zustande kommt. Im Vestibulum oris sieht man die Schleimhaut in größeren Flecken gelblich-weiß, atrophisch, und dazwischen einzelne Gefäßektasien, die beiderseits gegen die Wangenschleimhaut sich hinanziehen.

Hinter den Mundwinkeln tastet man beiderseits je ein ungefähr kronenstückgroßes, pastöses, ein wenig eleviertes Infiltrat, dessen Abgrenzung gegen die übrige Schleimhaut vollkommen deutlich gelingt. Die Schleimhaut ist über diesem Infiltrat scheinbar normal, nur blaß.

Das ganze Rachengewölbe ist sehr blaß. Die Uvula und die beiden Gaumenbogen sind von deutlichen, stark erweiterten Gefäßen durchzogen. Die Kante der Gaumenbogen besitzt normale Wölbung. Zwischen dem rechten Gaumenbogen und dem Kieferwinkel sieht man einen gelblich-weißen, atrophisch erscheinenden, ungefähr bohngroßen, unscharf begrenzten Fleck, der mit seiner Längsachse parallel zum Arcus steht. Die Palpation dieses Fleckes ergibt nicht Abnormes.

Der Mundboden ist blaß und durch zahlreiche feine Gefäßbäumchen gesprenkelt. Palpatorisch ist keine Verdichtung des Gewebes nachweisbar. Das Frenulum linguae ist gelblich-weiß, dünn, bei nach oben geschlagener Zunge wie eine zarte Sehne straff gespannt und so sehr verkürzt, so daß es der Pat. unmöglich ist, die Zunge weiter als bis an den Lippenrand hervorstrecken. Bei auch nur wenig geöffnetem Munde ist es ebenso unmöglich, die Zunge an den Gaumen zu bringen. Die seitlichen Bewegungen der Zunge sind freier ausführbar.

Die Zunge selbst ist mäßig verdickt, der Zungenrand zeigt Zahneindrücke. Außerdem besteht Lingua geographica. Zähne sind sehr schlecht (teils durch Prothese ersetzt).

Die einzigen Beschwerden, welche Patientin von ihrer Mundaffektion hat, sind, daß sie größere Bissen schlecht verkleinern und nach rückwärts bringen kann; allerdings stört sie hierbei auch die Spannung der Wangenhaut. Ein Verschlucken in die Trachea oder in die Nase kommt nicht vor. Das Schlucken gelingt leicht.

Sprachstörungen bestehen nicht; nur das isoliert gesprochene R tönt stets schnarchend, mit einem Ch-Beiklang, was aber im Zusammenhang mit anderen Buchstaben, also beim Sprechen, nicht zu beobachten ist.

Da die Patientin von auswärts war und sich nicht in die Klinik aufnehmen lassen wollte, fehlen weitere Beobachtungen über diesen Fall.

Fall III. 22jährige Private A. P. aus Brody.

Anamnese: Pat. will stets gesund gewesen sein bis zum Winter 1904. Zu dieser Zeit wurden ihre Hände allmählich ohne nachweisbare Ursache blau und bald darnach steif. $\frac{1}{2}$ Jahr später griff die Affektion auch auf die unteren Extremitäten und das Gesicht über. Schließlich breitete sich der Prozeß auch über die oberen Extremitäten und den Stamm in diffuser Weise aus. Außer den daraus resultierenden Beschwerden klagt die Pat. über Kau- resp. Schluckbeschwerden. Größere Bissen im Munde zu verkleinern, ist ihr unmöglich, und selbst kleine Bissen durch Zungenbewegungen nach

hinten vor den Schlund zu bringen, macht Schwierigkeiten. Hat die Pat. den Bissen an den Zungengrund gebracht, dann erfolgt der Schlingakt leicht. Ein Verschlucken in die Trachea oder in die Nase kommt nicht vor. Laut zu sprechen ist der Pat. nicht möglich.

Status praesens: Es besteht Sklerodaktylie, Scleroderma diffusa fere universalis mit besonderer Beteiligung der Arme, Beine und des Gesichtes. Ulzerationen über beiden Ellenbogen. Die Haut des Gesichtes ist gespannt, glänzend, glatt, stellenweise schmutzigbraun pigmentiert und mit trockenen großlamellosen Schuppen bedeckt. Die Nase ist spitz und verschmälert. Der Unterkiefer steht gegen den Oberkiefer beträchtlich zurück.

Das Öffnen des Mundes ist nur in beschränktem Maße möglich. Die Zahnreihen bilden bei maximal geöffnetem Munde ein Spatium von bloß 2 cm. Die Betrachtung der Mundschleimhaut ist dadurch äußerst erschwert.

Die ganze Mundhöhlenschleimhaut ist sehr blaß. Der weiche Gaumen und die Uvula sind außerdem von einzelnen kleinen Gefäßchen durchzogen. Am weichen Gaumen ist die Schleimhaut atrophisch und zeigt rechts wie links ca. 1 mm breite, dichtstehende, dem arcus parallel gestellte gelblich-weiße, fibröse Streifen, die von der Submucosa her durchscheinen. Die Uvula ist kurz, klein, retrahiert und von plumper Gestalt. Die Gaumenraphe ist elfenbeinweiß.

Die Zunge ist blaß, ihr Papillen-Relief ist vorhanden, jedoch fehlt der Schleimhaut ihr normaler Turgor. Formveränderungen der Zunge durch Muskelaktion des Zungenkörpers gelingen nur schwierig und unvollkommen. Die Zunge macht dadurch den Eindruck der Steifigkeit. Ebenso sind alle anderen Zungenbewegungen gestört, die seitlichen sowohl wie die Bewegungen nach auf- und abwärts. Sie alle sind nur in ganz geringem Grade ausführbar. Die Zunge kann auch nur ungefähr $\frac{1}{4}$ cm über die Zahnreihe vorgestreckt werden. Das Frenulum der Zunge ist blaß, verdünnt wie ein sehniger Faden und beim Versuch, die Zunge emporzuschlagen, zu kurz, so daß die Zungenbeweglichkeit auch dadurch eingeschränkt ist.

Die Mundbodenschleimhaut ist bläulichweiß, glänzend und glatt; das Relief der einzelnen Drüsen ist fast vollständig verstrichen. Die Palpation ergibt eine deutliche Spannung und Konsistenzvermehrung; letztere läßt sich von hier aus bis gegen die Zunge hin verfolgen. Die Zunge selbst tastet sich substanzärmer und vielleicht etwas härter an als normal.

Die Gingiva zeigt außer Blässe Schrumpfungerscheinungen, wodurch das Collum der Zähne freiliegt.

Die Lippen sind gespannt, dünn und schmal. Sie sind an die Zahnreihen angepreßt und nur mit gewisser Anstrengung gegenseitig zur Berührung zu bringen. Kerben bestehen keine. Das Lippenrot ist blaß, die ganze Lippensubstanz atrophisch und fest, nur schwer nach außen umklappbar, die Lippenschleimhaut glatt, glänzend, nicht verschieblich. Keine Schleimdrüsen sichtbar.

Pharynx- und Larynx-Untersuchung unmöglich.

Die Lippenlaute werden nur mit Anstrengung richtig hervorgebracht, beim isoliert gesprochenen R klingt ein Ch mit. Die Sprache hat ihre Wärme verloren; zu schreien ist der Pat. unmöglich.

Während des Spitalsaufenthaltes verschlimmerten sich alle die genannten Beschwerden; der Mund schloß sich immer mehr, die Bewegungsfähigkeit der Zunge wurde stets geringer, die ersten Phasen des Schlingaktes wurden immer schwieriger.

Anfangs März 1907 entwickelte sich auf einem Ellenbogengeschwür ein Erysipel, das durch eine bald darnach eintretende Pleuritis kompliziert wurde, und am 11. März erfolgte der Exitus letalis.

Sektionsbefund (Institut Hofrat Weichselbaum, Obduzent: Prof. Dr. Stoerk).

Die auffälligsten Veränderungen zeigen sich auf den Händen, Armen und im Gesicht; insbesondere in der Umgebung des Mundes, sowie im Bereiche der Nase erscheint die Haut von eigentümlicher glänzender Glätte und straff gespannt. Die Finger beider Hände in den Mittelhandfinger gelenken überstreckt, in den Fingergelenken gebeugt. Im Bereiche der rechten Extremität, insbesondere der Ellenbogegegend leichte Schwellung infolge Erysipels, an den beiden Ellenbogen symmetrische Dekubitalgeschwüre.

An der Gesichtsbildung fällt in erster Linie die zurückgezogene Unterkiefer auf.

Nach Entnahme der Eingeweide wird der Ductus thoracicus präpariert und erweist sich als unverändert mit weitem Lumen.

An den Eingeweiden der Mundhöhle ergeben sich auffällige Veränderungen; insbesondere am weichen Gaumen, an der plumpen, verkürzten Uvula und am Mundhöhlenboden. Es erscheint an diesen Stellen die Schleimhaut dünn, spiegelnd, die fibrös verdickte Submucosa scheint in Form weißlicher Streifen und Züge durch. Auffällig erscheint beim Durchschneiden der Gebilde und beim Herausnehmen der Zunge wie auch sonst beim Durchtrennen der Cutis, der Fascien und des intermuskulären Bindegewebes eine eigentümliche, unter dem Messer knirschende Resistenz. Die Muskeln vor der Schilddrüse straff, schwer präparierbar und an Masse bedeutend reduziert — in Übereinstimmung mit dem Verhalten der daraufhin untersuchten Muskeln der Arme.

Die Epiglottis dünn und weißlich, der Pharynx weist in seinem oberen Abschnitt, wenn auch nicht so ausgeprägt, ähnliche submucöse Veränderungen auf wie die Mundhöhle.

Das Herz in seinen Klappenapparaten zart, das Herzfleisch zeigt nichts Auffälliges; der rechte Ventrikel leicht dilatiert.

Beide Pleuraräume enthalten serös-fibrinöses Exsudat. Kompression der Unterlappen. Auf den Schnittflächen das Bild eitriger Bronchitis und Bronchilitis.

Die Leber vergrößert unter dem Bilde rezenter Stauung.

Die Milz, etwa auf das 3—4fache vergrößert, zeigt nebst Stauungsinduration Follikelschwellung.

Die Magenschleimhaut gegen den Pylorus hin ein wenig verdickt, im übrigen erscheint sie ziemlich gleichmäßig von kleineren und größeren Hämorrhagien durchsetzt. Die Dünn- und Dickdarmschleimhaut zeigt nichts Auffälliges. Die Harnblase mit leicht rötlich tingiertem Harn prall gefüllt. Urethra, Vagina und Endometrium zeigen nichts Auffälliges. Beide Nieren geschwellt, weisen mehrfach Glomerulusblutungen auf. Auf ihrer Schnittfläche die Rinde teils gelblich, teils rötlich, verbreitert, gelockert. Nebennieren und Pankreas zeigen nichts Besonderes.

Schilddrüse vergrößert, zeigt reichlich Colloid und fibröse Streifung.

Diagnose: Sklerodaktylie, Scleroderma diffusa Erysipelas, Pleuritis.

Fall IV. 30jährige Schutzmannsgattin M. G.

Anamnese: Beginn der Erkrankung vor 5 Jahren, angeblich im Anschluß an eine Durchnässung infolge eines heftigen Gewitterregens mit folgender Nephritis und Blaufärbung der Finger, die zeitweise nachgelassen und besonders im Winter wieder aufgetreten sein soll. Im letzten Jahre bemerkt Patientin, daß sie die beiden Hände nicht mehr vollständig bis zur Faust schließen könne, daß die Finger in ihren Endgliedern trommelschlägelähnlich verdickt geworden sind. Im Anschluß daran Erkrankung beider Vorderarme und Füße mit reißenden Schmerzen. Gleichzeitig Erkrankung des Gesichtes unter Schmerzen und Spannungsgefühl.

Status praesens: Etwas unterernährte Patientin. Sklerodaktylie mit röntgenologisch nachweisbaren vollständigen oder partiellen Knochendefekten einzelner Endphalangen. Diffuse Sklerodermie mit Hyperästhesie an beiden Vorderarmen. Füße, Beine, Haut des Stammes frei.

Das Gesicht zeigt die typischen Erscheinungen der masque sclérodémique. Die Nase verschmälert, die Gesichtshaut blaß, glänzend, gespannt, von einzelnen kleinen Gefäßektasien durchzogen.

Das Mundöffnen ist bis auf ein Spatium von 3 cm zwischen den Zahnreihen eingeschränkt. Das Lippenrot ist verschmälert und blaß. Von beiden Mundwinkeln ausstrahlend je 3 radiäre Furchen. Die Schleimhaut der Unterlippe blaß, von einzelnen Gefäßektasien durchzogen, infiltriert, zeigt die Zahneindrücke des Oberkiefers. Die Palpation der Unterlippe ergibt ein eigentümlich festes Gefüge. An der Oberlippe sind die Erscheinungen viel geringer.

Die Wangenschleimhaut besonders in der Gegend der Mundwinkel blaß, derb. Das derbe Infiltrat verliert sich langsam gegen die Kieferwinkel.

Der Gaumen, die Uvula und die Arcus zeigen geringe Blässe, aber sonst keine Besonderheiten.

Die Zunge kann nur 2 cm weit über die Zahnreihe vorgestreckt werden, sie ist ein wenig verdickt; Zahneindrücke sind sichtbar, ihre beiden Hälften zeigen keine Differenz. Palpatorisch ist nichts zu konstatieren. Das Zungenbändchen ist weiß, schmal und sehnig. Die Exkursionen der Zunge sind eingeschränkt. Das Anlegen der Zungenspitze an den Gaumen gelingt bei auch nur wenig geöffnetem Munde nur in den

vordersten Partien; ebenso ist es der Pat. nicht möglich, mit der Zungenspitze die rückwärtigen Wangenpartien zu erreichen. Die Geschmacksempfindungen sind nicht gestört.

Der Schlußakt vollzieht sich leicht, jedoch macht das Kauen z. T. durch die Spannung der Wangenhaut, z. T. durch die herabgesetzte Exkursionsfähigkeit der Zunge Beschwerden. — Ein Verschlucken kommt nie zustande.

Die Sprache ist nicht sehr laut. Die isoliert gesprochenen Buchstaben sind rein, nur das R hat einen deutlich hauchenden Beiklang.

Ein halbes Jahr später zeigt die Erkrankung trotz durchgeführter Behandlung weitere Fortschritte. Die Hyperästhesie an den Armen war zwar zum Teil abgeklungen, am Stamm jedoch aufgetreten. Hier schmerzen schon die leisesten Berührungen. Auch die Füße und Beine sind nun ergriffen.

Während die Sklerodermie des Gesichtes durch Massage sich wenigstens nicht verschlimmerte, zeigt nun die Erkrankung an der Schleimhaut und den Muskeln der Mundhöhle keinen Stillstand. Die Zunge kann eben noch bis über das Lippenrot vorgestreckt werden, jedoch nicht weiter. Die seitlichen Bewegungen der Zunge sind noch weiter eingeschränkt. Dabei ist die Zunge noch stets verdickt, so daß die Zahneindrücke an ihr sichtbar sind. Das Zungenbändchen scheint etwas verkürzt zu sein.

Die ganze Wangenschleimhaut ist atrophisch und sehr blaß geworden.

Die Uvula erscheint blaß, von einzelnen Gefäßektasien durchzogen, aber sonst nicht verändert. Die beiden Gaumenbögen blaß, sonst ohne Besonderheiten.

Hochgradige Veränderungen zeigt die Gingiva, besonders die der beiden Unterkieferäste. Die Zähne fehlen hier. (Pat. gibt an, die Zähne seien ihr in den letzten Monaten aus dem Zahnfleische gleichsam herausgewachsen, wurden schließlich locker und folgten dann dem leichtesten Zuge.) Die Gingiva ist vollkommen atrophisch, wie bei einer zahnlosen 70jährigen, äußerst blaß und besteht nur mehr aus einer ganz schmalen Leiste. Die Prämolard- und Molardzähne fehlen, die Eck- und Schneidezähne erscheinen durch Retraktion der Gingiva sehr lange, sind aber vollständig gesund.

Die Stimme der Patientin ist dünn und im Klange sehr wechselnd. Die laryngoskopische Untersuchung, die Herr Hofrat Chiari auszuführen so gütig war, ergab eine vollständige Atrophie und hochgradige Blässe der ganzen Kehlkopfschleimhaut. Die Stimmbänder erscheinen glänzend weiß, kantig und schließen sich nicht immer vollständig (Parese des musc. internus und transversus), wodurch die wechselnde Klangfarbe der Stimme zustande kommt.

Der Pharynx ergab bloß chronische Pharyngitis lateralis.

Außerdem bestehen noch bemerkenswerte Veränderungen des äußeren Genitales. Die großen und kleinen Labien sind atrophisch und stark pigmentiert. Die Vagina ist blaß. In der vaginalen Wand ist zwar kein

Infiltrat zu tasten, jedoch berühren die hintere und vordere Wand einander nicht, so daß man eine Strecke von ca. 3 cm Länge in die klaffende Vagina hineinsehen kann. Die Querrunzelung der Vaginalwand ist erhalten, aber etwas verflacht.

Ein halbes Jahr später kommt Pat. abermals zur Untersuchung. Die Sklerodermie hat sich über weitere Strecken hin ausgebreitet. Pat. klagt jetzt besonders über Beschwerden von seiten des Genitalapparates, die sich namentlich bei der Kohabitation zu starken Schmerzen steigern. Menses sehr spärlich. Die Untersuchung (Klinik Hofr. von Rosthorn) ergab hochgradige Atrophie des äußeren und inneren Genitales. Schamlippen fast verstrichen, starke Pigmentierung. Vagina klaffend; ihre Schleimhaut ganz glatt, blaß, derb infiltriert, nicht verschieblich. Das ganze Vaginalrohr äußerst kurz. Uterus klein, Ovarien beiderseits bohnen-groß. Keine entzündlichen Erscheinungen.

Fall V. 51jährige Pensionistin A. Schw.

Anamnese: Die Pat. hat vor 14 Jahren einen Gelenksrheumatismus akquiriert, der auch jetzt noch nicht vollständig abgeklungen ist. Seit mehreren Jahren Blauwerden und Schwellung der Hände, zu dem sich seit zwei Jahren Steifigkeit in den Händen, seit 1½ Jahren dasselbe Gefühl in den Füßen hinzugesellte. Treppensteigen, Bücken, Faustmachen und Fingerstrecken jetzt unmöglich. Öffnen des Mundes bis auf 3 cm beschränkt. Das Schlucken und Kauen größerer Bissen ist sehr beschwerlich, sie müssen „hinuntergewürgt“ werden. Pat. gibt auch an, daß der Bissen manchmal in der Mundhöhle eine andere Richtung nimmt, als sie es wünscht; der Bissen gerät dabei in der Regel nach hinten; sie hat dann wieder viel Mühe um ihn in die vordere Mundhöhle zu bringen und ihm dann die gewünschte Richtung zu geben. Zu einem Verschlucken kommt es nicht. Das isoliert gesprochene R hat einen deutlichen Ch-Beiklang. Sonst ist die Sprache ziemlich monoton und nicht sehr laut.

Stat. praesens: Sklerodaktylie, Scleroderma diffusa fere universalis.

Die Zunge kann nur ungefähr 1 cm über das Lippenrot vorgestreckt werden, zeigt keine nachweisbare Verdickung, keine Atrophie, keine Asymmetrie und kein Zittern, jedoch ist ihre Bewegungsfreiheit in beträchtlichem Maße eingeschränkt. Pat. vermag bei geöffnetem Munde mit der Zungenspitze die Wangenschleimhaut nur in den allervordersten Partien zu berühren. Ebenso sind die hinteren Partien des Gaumens mit der Zungenspitze nicht erreichbar. Das Zungenbändchen erscheint etwas verbreitert, glänzend weiß und verkürzt.

Der weiche Gaumen etwas blasser als normal, die Arcus palatoglossus und -pharyngeus ziemlich scharfkantig und weißlich. Die Uvula von normaler Größe, blaß, etwas nach vorne und oben verzogen und von einzelnen Gefäßektasien durchzogen.

Das Vestibulum oris ist blaß, durch Gefäßektasien gesprenkelt und zwischen Wange und Gingiva von einigen weißen schmalkantigen Schleimhautfalten überbrückt, die an der Wangenschleimhaut in eine derbe, kleine Gefäßbäumchen zeigende Infiltrationsplatte ausklingen. Die Gingiva

entsprechend den unteren Schneidezähnen, die fehlen, atrophisch und sehr blaß.

Der Mundhöhlenboden erscheint straff gespannt und fühlt sich entsprechend derb an. Das Relief der Plica sublingualis und der Caruncula ist verstrichen. Auch hier bestehen Gefäßektasien.

Wie am Unterkiefer finden sich das Vestibulum überbrückende derbe, straff gespannte Schleimhautfalten auch am Oberkiefer. Durch Atrophie der Gingiva und straffe Spannung solcher Schleimhautfalten auf weitere Strecken hin, tritt der Processus alveolaris kaum mehr hervor; das Vestibulum oris ist auf diese Weise namentlich in den Seitenteilen fast vollständig verstrichen.

Die Palpation der Zunge ergibt ein scheinbar normales Gefüge, ebenso zeigen die Gaumenbogen und die Uvula keine Resistenzvermehrung, nur an den Stellen, wo die vorderen Gaumenbogen in den Zungengrund übergehen, besteht beiderseits eine geringe Härte.

Larynx o. Bes., das Genitale normal.

Keine Geschmacks- oder Geruchsstörung.

Fall VI. M. H., 16jähriges Mädchen, unterernährt.

Anamnese: Bis Oktober 1905 war Patientin vollständig gesund; um diese Zeit stellten sich Schmerzen und Schwellungen der Knie- und Fußgelenke ein. Die Hände wurden blau und geschwollen. — Rasche Ausbreitung von Spannungsgefühl über den ganzen Körper, so daß Patientin in den meisten Muskelbewegungen gestört ist. Seit Mai 1906 Kau- und Schluckbeschwerden.

Status praesens: Sklerodaktylie, Scleroderma diffusa universalis. Das Gesicht maskenähnlich, glatt, glänzend. Nase schmal, dünn. Lippenrot verschmälert, blaß, ohne Furchenbildung. Lippenschleimhaut blaß, besonders die Schleimhaut der Unterlippe zeigt feine Gefäßbäumchen. Die Gingiva, besonders die des Unterkiefers retrahiert, blaß, atrophisch. Dadurch erscheinen die Zähne in ihren unteren Partien freigelegt, länger als normal.

Das Öffnen des Mundes ist nur in beschränktem Maße möglich, so daß die Zahnreihen maximal nur 2 cm von einander entfernt werden können, wodurch die Besichtigung der Mundhöhle sehr erschwert ist. Die ganze Mundschleimhaut ist blaß. Über dem rechten Arcus palataglossus, zwischen Uvula und Kieferwinkel, besteht ein zirka mandelkerngroßer, unscharf begrenzter, dem Arcus mit seiner Achse parallel gestellter Fleck, in dessen Bereich sich die Schleimhaut sehnig, stark glänzend, spiegelnd und atrophisch erweist. In der Umgebung einzelne kleine Gefäßektasien. Ein gleicher, nur kleinerer Fleck symmetrisch auf der linken Seite. Alle vier Gaumenbogen gelblichweiß, scharf, wie schmale gespannte Sehnen. Die normale Wölbung dieser Gebilde fehlt vollständig. Der ganze Rachen sieht eigentümlich steif und gespannt aus.

Die Zunge weist keine klinisch wahrnehmbaren Veränderungen und keinen Tremor auf, nur ihre Bewegungen sind nach jeder Richtung hin eingeschränkt: so gelingt das Vorstrecken der Zunge nur zirka $1\frac{1}{2}$ cm

über die Zahnreihe. Dabei hat es den Anschein, als würde die Zunge von unten her durch Zug des Frenulums in den mittleren Anteilen zurückgehalten, während die beiden Zungenhälften weiter hervorgestreckt werden können. Die Zunge erscheint dadurch an ihrer Spitze herzförmig eingezogen. Das Frenulum linguae ist auffallend verkürzt, verbreitert und hat fast narbiges Aussehen. Es springt nicht so weit vor als bei Gesunden. Die seitlichen und gaumenwärts beabsichtigten Zungenbewegungen gelingen nur höchst unvollständig.

Die Patientin kann das Gaumen-R nicht deutlich und rein aussprechen; es hat stets einen schnarrenden Beiklang und läßt ein Schmitklingen. Schluckbeschwerden bestehen darin, daß die Patientin den Bissen nur schwer nach rückwärts gegen den Schlund bringt. Der folgende Schluckakt geht beschwerdelos vor sich.

Die Schleimhaut an der Innenseite der Mundwinkel, namentlich rechts, zeigt einen matten Glanz und ergibt beim Betasten eine nicht scharf umschriebene geringe Konsistenzvermehrung. Die Palpation des Mundbodens läßt keine Veränderung gegenüber der Norm konstatieren. Die Palpation der weißen atrophischen Stelle am rechten Arcus palatoglossus ergibt eine auffallende Dünnhcit; der Finger tastet hier eine förmliche Grube.

Rhinologisch-laryngoskopischer Befund (Klinik Hofr. Chiari): Nasenbefund normal. Anämie der Larynxschleimhaut. Unvollständiger Verschuß der Stimmbänder bei der Phonation (Internus-Parese). Das linke Stimmband zeigt eine erweiterte Vene.

Fall VII. 65jähriges Fräulein, F. K., schwächlich.

Anamnese: Patientin will stets gesund gewesen sein. 1900 Durchnässung infolge Gewitters. Januar 1906 Influenza mit heftigen Kopfschmerzen, Husten und Gliederschmerzen. Seit jener Erkrankung fühlt sich Patientin matt und abgeschlagen. Gehen hat sie seit damals sehr ermüdet. Gleichzeitig trat Spannung der Haut an den Extremitäten auf. Seit längerer Zeit merkt Patientin, daß sie größere Bissen nicht in den Mund bringt, daß das Hervorstrecken der Zunge in gewissem Maße behindert ist und sie öfters feste Speisen nicht schlucken kann. Sie muß dieselben häufig durch Würgebewegungen wieder in die vordere Mundhöhle schaffen. Breiige Speisen und Getränke werden beschwerdefrei genossen. Ein Verschlucken kommt nicht zu stande.

Status praesens: Sclerodermia diffusa am intensivsten an den Extremitäten ohne Sklerodaktylie. Sclerodermia diffusa faciei et colli. Bemerkenswert erscheint, daß der Prozeß überall nicht von der Haut, sondern von der Muskulatur seinen Ausgang nimmt. Während an vielen Stellen die Haut noch normal oder ganz wenig infiltriert erscheint, tastet man in der Tiefe Induration. An einzelnen Stellen des Vorderarmes ist auch die Haut vom Prozesse schon ergriffen und hart, gelblich, glatt und glänzend.

Die Haut des Gesichtes ist nicht sichtbar erkrankt, doch ergibt die Palpation der Gesichtsmuskulatur Induration.

Das Öffnen des Mundes gelingt demzufolge nur auf 2 cm Abstand zwischen den Zahnreihen. Lippen und Conjunctiva sind blaß; ebenso die ganze Mundschleimhaut. An den seitlichen Partien des weichen Gaumens sieht man über dem Arcus palatoglossus in der blassen Schleimhaut einige Gefäßektasien, sowie einige dem Arcus parallel ziehende, schmale gelbliche, fibrös erscheinende Streifen von zirka 1—1½ cm Länge von der Submucosa durch die verdünnte Schleimhaut durchscheinen. Die Uvula, die Gaumenbogen und die Wangenschleimhaut scheinen normal zu sein.

Die Zunge ist verdickt und zeigt Zahneindrücke. Das Hervorstrecken der Zunge gelingt nur 1 cm über die untere Zahnreihe. Alle übrigen Exkursionen der Zunge sind ebenfalls eingeschränkt. So kann die Patientin bei geöffnetem Munde die Zungenspitze zwar an die beiden Wangen, nicht aber bis in die beiden Kieferwinkel oder nach hinten bis an den weichen Gaumen bringen. Das Frenulum der Zunge ist etwas breiter als normal.

Der Mundboden ist blaß, die normale Konfiguration der Karunkel ist etwas verflacht.

Die Zunge, wie die vorderen Anteile des Mundbodens ergeben für die Palpation eine nicht verkennbare Induration, die an allen übrigen Mundgebilden fehlt. Das isoliert gesprochene R hat einen deutlichen Beiklang von Ch.

Die Haut und das unterliegende Gewebe der Submaxillar- wie Submentalgegend fühlt sich infiltriert, pastös an.

Fall VIII. (Tafel VI, Fig. 4.) H. M., 32jährige Lehrerin aus Schlesien.

Anamnese: Die Affektion begann mit Blauwerden der Finger Ende 1904. Bald darnach trat in den Fingern eine gewisse Steifigkeit, im Gesicht Spannungsgefühl auf. Es entwickelten sich über beiden Wangen kleine rote Flecke. November 1907 Beginn der Affektion an den Zehen. Seit 1 Jahr, so gibt Patientin spontan an, tritt das Zahnfleisch zurück, die Zähne werden länger. Patientin merkt das deshalb, weil beim Zähneputzen der unter der Zahnkrone liegende Teil des Zahnes schmerzhaft ist.

Keine Kau-, Schling- und Sprechbeschwerden.

Status praesens (Dezember 1907): Wohlgenährte, sehr intelligente Person. Diffuse Sklerodermie des Gesichtes im Stadium der Infiltration. Hals dunkelbraun pigmentiert. Halsmuskeln derb und fest. Haut darüber faltbar, aber in beginnender Atrophie, die entsprechend einem Décolleté an der Brust deutlich ausgesprochen ist. Sklerodaktylie; Haut an den Händen pigmentiert, straff, faltenlos; jedoch die Finger streckbar und auch zur Faust vollständig schließbar. Die Sklerodermie klingt mit Infiltration über den Ellenbogen langsam ab. An den Füßen klinisch nichts abnormes konstatierbar.

Radiär um den Mund stehen einige seichte Furchen. Öffnen und Schließen des Mundes vollzieht sich vollkommen unter nur leichtem Spannungsgefühl. Die Unterlippe und in geringerem Grade auch die Oberlippe zeigen ausgesprochene Infiltration, welche die ganze Lippe

fest erscheinen läßt. Die Schleimhaut der Unterlippe ist gespannt, blaß, von Gefäßektasien durchzogen und zeigt Zahneindrücke des Oberkiefers.

Die Gingiva ist blaß, atrophisch und von den Zähnen zurückgezogen, so daß das Collum und sogar die Radix dentis in ihren oberen Partien frei zu Tage liegen.

Die Zunge zeigt an ihrer Oberfläche und in ihrer Form keine Veränderung, kann aber nur zirka $1\frac{1}{2}$ cm weit über die Zahnreihe vorgestreckt werden. Dabei gibt die Patientin Spannungsgefühl in der Gegend des Zungenbeins (musculus hyoglossus) an. Das Frenulum linguae erscheint etwas verkürzt und breiter als normal. Die sonstigen Zungenbewegungen sind nicht in erkennbarer Weise gestört. Der Mundboden zeigt weder fürs Auge noch für den tastenden Finger irgendwelche Veränderungen.

Die rechtseitige Wangenschleimhaut ist in ihrer ganzen Ausdehnung ein wenig ödematös geschwollen und fühlt sich polsterförmig elastisch an. Ihr Kolorit ist gegen die Norm nicht verändert. Die linksseitige Wangenschleimhaut scheint normal. Pigmentierungen bestehen in der Mundhöhle keine.

Juni 1908 kommt die Patientin zur abermaligen Untersuchung. Sorgfältige, täglich stundenlange Massage haben scheinbar einen Stillstand der Sklerodermie und subjektiv wie objektiv eine leichte Besserung bewirkt. In der Mundhöhle jedoch wie an den Lippen hat die Erkrankung ihren Fortgang genommen. Die ödematöse Schwellung der rechten Wangenschleimhaut hat sich zu einer pastösen Infiltration umgewandelt, welche Zahneindrücke erkennen läßt. Die linke Wangenschleimhaut befindet sich nun im gleichen Zustande. Die Schleimhaut scheint weniger gut verschieblich und verdickt, ihre Farbe normal.

Außerdem zeigt auch die Zunge eine Einschränkung der seitlichen Bewegungen, die vor einem halben Jahr nicht bestand. Nur mit Mühe gelingt es der Patientin, mit der Zungenspitze die beiden Kieferwinkel zu erreichen. Die Zungenoberfläche, das Frenulum, der Mundboden und der Rachen befinden sich zum Teil noch im selben Stadium wie bei der ersten Untersuchung.

Eine auffallende Veränderung zeigt das Lippenrot, sowohl das der Ober- wie auch jenes der Unterlippe. Es ist milchkaffeebraun verfärbt. Diese Verfärbung grenzt sich mit der Lippenrot-Schleimhautgrenze scharf ab und geht nirgends auf die Schleimhaut über. In dieser Verfärbung besteht aber auch Depigmentierung, welche die Mitte des Oberlippenrot und zum großen Teil die linke Hälfte des Unterlippenrot betrifft. Die Farbe der depigmentierten Stellen ist eine fast weiße. Die Umrandung ist eine unscharfe, langsam in das Pigment des Lippenrots abklingende. (Tafel VI, Fig. 4.)

Fall IX. Th. K., 28jähriges Dienstmädchen.

Anamnese: Seit einigen Jahren bestehen bei sonst völliger Gesundheit Beschwerden, die das Bild des Morbus Raynaud ergeben, denen sich seit zirka $1\frac{1}{2}$ Jahren Steifigkeit der Finger und Spannung

der Gesichtshaut zugesellten. Ungefähr in derselben Zeit kam es zu kleinen Blutgefäßerweiterungen im Gesichte und zu Haarausfall auf der Kopfhaut. Sprach-, Kau- oder Schlingbeschwerden bestehen nicht.

Status praesens: Sklerodaktylie mit kleinen Ulzerationen an einigen Fingerkuppen, jedoch noch ohne nachweisbare Knochenveränderungen. Abklingend diffuse sklerodermatische Veränderungen an den Vorderarmen. Masque sclérodermique mit Ektasien über den Wangen.

Das Lippenrot schmal und gefäßarm. Der Zungenkörper ist in geringem Grade geschwollen und zeigt deutliche Zahneindrücke. Sämtliche Bewegungen der Zunge sind eingeschränkt. Das Hervorstrecken gelingt der Patientin nur eben noch über das Unterlippenrot. Die beiden Kieferwinkel oder den Gaumen mit der Zungenspitze zu erreichen, ist der Patientin nicht möglich. Ebenso sind die extrabukkale Zungenbewegungen in beträchtlicher Weise eingeschränkt. Das Zungenrelief zeigt keine deutliche Papillenzeichnung; dabei ergibt die Zunge beim Betasten etwas vermehrte Konsistenz und allenthalben etwas Trockenheit. Das Relief des Mundbodens ist ebenfalls abgeflacht. Hier läßt sich jedoch keine durch Palpation erkennbare Abnormität erkennen. Das Frenulum linguae erscheint normal.

Die ganze Mundschleimhaut ist blaß, besonders die Schleimhaut der Lippen zeigt hochgradige Blässe; jedoch auch zahlreiche kleine Ektasien, wodurch die Schleimhaut wie gesprenkelt aussieht. Auch am weichen Gaumen finden sich einzelne Ektasien. Die Gingiva ist normal.

Die rechte Wangenschleimhaut ist verdickt und zeigt deutliche Zahneindrücke, ohne jedoch ödematös zu sein, die linke scheint normal.

Die Klangfarbe der Sprache, sowie alle Vokale und Konsonanten hören sich normal an.

Fall X. 39jährige Arztesgattin B.

Anamnese: Beginn der Erkrankung vor zirka 1½ Jahren mit Blauwerden und Steifigkeit der Hände und Füße. Seit einem Jahr sind die Hände nicht mehr zur Faust schließbar. Seit ungefähr ebenso langer Zeit bemerkt Patientin eine Einschränkung ihrer Zungenbeweglichkeit. Zufällig zwischen Lippen und Zahnreihe gelangte Speise kann Patientin mit der Zunge nicht mehr von dort entfernen. Seit einem halben Jahre kommt es hin und wieder zur Richtungsänderung des Bissen im Munde wider ihren Willen; auch verschluckt sich die Patientin manchmal in die Luftröhre, in letzter Zeit auch in die Nase. Die Sprache wurde gleichzeitig monoton; Patientin klagt über Trockenheit im Munde.

Status praesens: Scleroderma diffusa des Gesichtes, der oberen und zum Teil unteren Extremitäten und der Brust. Hände und Gesicht im Stadium atrophicum.

Das Lippenrot ist schmal, trocken und äußerst blaß, mit einem Stich ins Gelblichbraune. Der normale Turgor der Lippen fehlt, sie fühlen sich substanzarm, fibrös an. Die Lippenschleimhaut, besonders die der Unterlippe, ist blaß, fahl, gespannt und glänzend. Einige Gefäßektasien.

Gegen die Unterlage ist die Schleimhaut nicht verschieblich. Nirgends sind Schleimdrüsen sichtbar.

Die Gingiva scheint in den vorderen Anteilen normal, in den rückwärtigen ist sie etwas retrahiert, so daß das Collum der Zähne sichtbar wird. Die ganze Mundschleimhaut ist sehr blaß.

Der weiche Gaumen ist äußerst flach, wenig beweglich, fast starr. Die Uvula ist schmal und kurz. Die rückwärtigen Gaumenbogen sind durch Schrumpfung des weichen Gaumens stark nach hinten und oben gezogen. Sie haben ihre normale Wölbung dabei fast gänzlich verloren, so daß sie als straff gespannte, dünne, sehnige Falten gegen den Pharynx ziehen. Durch diesen hochgradigen Schrumpfungsprozeß sind die vorderen Gaumenbogen fast verstrichen. Die beiden Tonsillen kleinbohnen groß.

Die auffallendsten Veränderungen zeigt die Zunge. Sie ist gelblich-weiß, eigentümlich trocken und ganz glatt. Das Papillenrelief ist über der ganzen Zunge vollständig geschwunden. Selbst die Papillae circumvallatae sind total verstrichen. Die Zunge wird dadurch zu einem glatten, kleinen, kegelförmigen, fast starren atrophischen Körper. Die Unterseite der Zunge ist nahezu weiß und spiegelnd. Das Frenulum linguae ist vollständig verstrichen. Der ganze Zungenschleimhautüberzug scheint an der Unterlage, dem Zungenkörper, wie angelötet, überall zu enge geworden. Für die Palpation ist die Zunge äußerst derb und starr, ihre Oberfläche glatt und gleitend. Die Bewegungen der Zunge sind alle beträchtlich eingeschränkt. Das Vorstrecken gelingt höchstens 1 cm über die Lippen. Für seitliche Bewegungen sind bei geöffnetem Munde nur die vordersten Wangenschleimhautpartien erreichbar, die Kieferwinkel und der Gaumen nicht mehr. Beim Versuche dieser Bewegungen scheint an der Unterseite der Zunge rechts und links je ein erweitertes Gefäß durch. Das Vestibulum inferior ist für die Zungenspitze eben noch erreichbar, das Vestibulum superior jedoch nicht mehr.

Der Mundboden ist bläulichweiß, glänzend und ganz flach. Sein Relief ist vollständig geschwunden. Er fühlt sich gespannt und dünn an.

Die hintere Pharynxwand ist, soweit sichtbar, glatt und blaß.

Die Wangenschleimhaut ist blaßrosa und fühlt sich derb an, ist jedoch gegen die Unterlage verschieblich. Die linke Wangenschleimhaut palpiert sich vielleicht etwas derber als die rechte.

Der Larynxbefund (Klinik Hofr. Chiari) zeigt mit Ausnahme von Blässe nichts Abnormes.

Fall XI. (Tafel VI, Fig. 5.) N. G., 27jährige Russin.

Anamnese: Die Erkrankung der früher stets gesunden Patientin begann im Jahre 1904 im Anschluß an eine Geburt mit Blauwerden der Fingerspitzen und Flachhände. 2 Jahre später bemerkte Patientin, daß die Finger sich beugten und nicht mehr gestreckt werden konnten. Die Haut der Hände und Arme wurde dunkelbraun, das Gesicht begann zu spannen, und nach einem weiteren Jahre wurde die Brusthaut härter.

Kau-, Schluck- oder Sprachbeschwerden äußert die ziemlich unintelligente Patientin nicht, nur über ein Gefühl von Trockenheit im Munde klagt sie.

Status praesens: Sklerodaktylie mit besonderer Lokalisation in den Muskeln und Sehnen. Sklerodermie der Arme. Dorsalflexion im Metakarpophalangeal-Gelenk, Volarflexion im I. Interphalangeal-Gelenk. Ulzerationen distal vom I. Interphalangealgelenk. Scleroderma diffusa des Gesichtes, Halses, der Brust, Füße und Unterschenkel. In den vorderen Partien der rechten Axilla, in der Inguinalgegend und am Perineum einzelne über mandelkerngroße, derbe, tiefliegende, deutlich abgrenzbare Infiltrate ohne Veränderung der Haut.

Auffallend starke Pigmentierung des Gesichtes mit deutlichen Gefäßektasien. Die Gesichtshaut glatt, faltenlos, stellenweise infiltriert, stellenweise atrophisch. Die Nasenknorpel infolge hochgradiger Atrophie der Haut pronziert hervortretend. Das Lippenrot an der Oberlippe mehr diffus, an der Unterlippe mehr fleckig, milchkaffeebraun verfärbt, zeigt einzelne radiär gestellte seichte Furchen. Der normale Turgor, die normale Wölbung der Lippe fehlen. Beide Lippen, besonders aber die Unterlippe steif, ziemlich derb infiltriert; das Lippenrot steht kaum gegen das Kinn oder Filtrum der Nase vor. Die rechte seitliche Unterlippenpartie zeigt im Rot ein über hirsekorngroßes Angiom. Die Schleimhaut der Lippen ist glatt, spiegelnd und von eigentümlich blaßrosa Farbe. Sie hat durch kleine ektatische Gefäßchen ein gesprenkeltes Aussehen.

Die Wangenschleimhaut ist beiderseits glatt und atrophisch. Wenn sie nur kurze Zeit bei geöffnetem Munde der Einwirkung der Luft ausgesetzt ist, wird sie trocken und matt. In der Interdentalregion der linken Wangenschleimhaut sieht man zwei unregelmäßig und verwaschen begrenzte, braunviolette Pigmentflecke von zirka Kleinlinsengröße. Korrespondierend besteht auf der rechten Seite ein etwas größerer grau-brauner Pigmentfleck.

Die ganze Wangenschleimhaut palpiert sich gespannt, substanzarm und fest, die dem Unterkiefer näheren Partien tasten sich etwas derber, als die dem Oberkiefer naheliegenden.

Die vier Gaumenbögen sind blasser als normal und dünn; ihre Kante ist weiß und schmal, die Uvula ist klein, zeigt aber sonst keine Form- und keine Lageveränderung. Sie ist von ektatischen Gefäßchen durchzogen. Der übrige weiche und harte Gaumen, sowie die Tonsillen scheinen normal zu sein. Die Pharynxwand ist blaß und glatt.

Die Gingiva zeigt keine pathologischen Erscheinungen.

Die Zunge ist leicht verdickt, ihr Relief erscheint etwas verstrichen. Zahneindrücke bestehen nicht. Das Vorstrecken der Zunge gelingt nur bis an den Lippenrand. Auch alle anderen Zungenbewegungen sind eingeschränkt. Die Kieferwinkel sind mit der Zungenspitze nicht erreichbar.

Der Mundboden ist blaß, gespannt, fast porzellanweiß. Das Zungenfrenulum ist breit, kurz und blendend weiß.

Das Mundöffnen gelingt nur bis auf 3 cm. Die Sprache ist ungestört, nur das R ist in der Rede sehr leise und hat, isoliert gesprochen, einen deutlichen Ch-Beiklang.

Im Laufe von $1\frac{1}{2}$ Monaten änderte sich das Bild der Pigmentierungen am Lippenrot und der Wangenschleimhaut. (Tafel VI, Fig. 5.)

An der Unterlippe schwanden einige Pigmentflecke und machten vollständiger Depigmentierung platz, andere wurden dunkler, wieder andere heller. Ihre Form war rund oder unregelmäßig, ihre Umgrenzung verwaschen. Ähnliche Veränderungen zeigte die Pigmentierung der Wangenschleimhaut. Zuerst konfluieren auf der linken Seite die beiden Flecke zu einem zirka 1 cm langen Streifen, dessen Breite aber geringer war, als der Durchmesser der ersten Flecke. In der Umgebung dieses Pigmentstreifens etablierte sich eine ausgesprochene Depigmentierung. Der Pigmentstreifen selbst wurde graubraun und weiterhin stets blasser und blasser, bis er nach $1\frac{1}{2}$ Monaten vollständig depigmentiert war.

Fall XII. (Taf. VI, Fig. 1). M. K., 31jähr. Damenschneiderin aus Kärnten.

Anamnese: Beginn der Erkrankung bei der sonst gesunden Patientin vor zirka $3\frac{1}{2}$ Jahren unter Entwicklung kleiner Knötchen an den Fingern beider Hände mit nachfolgender Verdickung der Haut. Seit 1 Jahre ähnliche Erscheinungen und Starrwerden einzelner Partien im Gesichte. Paraesthesien in den Fingern. Ebenso lange bemerkt Patientin, daß sie den Mund nicht mehr vollkommen öffnen kann und daß größere Bissen beim Schlucken — wie sie sagt — zwischen Nase und Rachen stecken bleiben, während kleine Bissen ohne Beschwerden passieren. Den steckengebliebenen Bissen bringt sie durch Würgbewegungen in die Mundhöhle zurück, zerkleinert ihn und schluckt ihn so beschwerdelos. Von trockenen, kleinteiligen Speisen („Heidensterz“) gelangen beim Schlucken hin und wieder Teilchen in die Trachea, was früher nie vorgekommen sein soll.

Status praesens: Die Kranke zeigt an Händen, Armen und Ohren, zum Teil auch im Gesicht disseminiert, dichtstehende, hanfkorn-große Knötchen von normaler Hautfarbe und ganz besonderer Derbheit. Die frühzeitig befallenen Partien weisen außerdem eine beträchtliche Verdickung auf. Die Gesichtsfalten sind verstrichen. Die Nase, das Filtrum und die angrenzenden Wangenpartien sind verdickt und starr infiltriert. Die Affektion gleicht vollends jener, welche Dubreuilh als *Fibromes folliculaires*, *Sclérodémie consecutive* geschrieben hat.

Dieser klinisch ganz eigenartige Fall bot in der Mundhöhle folgende Veränderungen:

Die Zunge kann nur 2 cm weit über die Zahnreihe vorgestreckt werden und weicht dabei ziemlich stark nach links ab. Auffallend ist, daß die linke Zungenhälfte verdickt ist. Diese Verdickung betrifft weniger die Spitze als vielmehr die mittleren Partien und den Zungenrand, der auch deutliche Zahneindrücke zeigt, während der rechte Zungenrand normal erscheint. Die Oberflächenzeichnung der verdickten Hälfte ist nicht verändert. Palpatorisch läßt sich an den beiden Zungenhälften keine Differenz nachweisen.

Die Bewegungen der Zunge sind im Sinne dieser Veränderung gestört. Während die Patientin mit der Zungenspitze den linken Kiefer-

winkel eben noch erreicht, bringt sie nach rechts hin die Zungenspitze bloß bis an die vorderen Wangenpartien. Bei nach oben gegen den Gaumen geschlagener Zunge wird die linke Zungenhälfte blaß, während die rechte normal gefärbt bleibt. Die Zungenbewegungen außerhalb des Mundes gelingen bei vorgestreckter Zunge nach rechts und oben gegen die Nase nur sehr schwer und unvollkommen, nach der linken Seite, der Seite der Abweichung, und nach unten hin leicht. Zittern oder fibrilläre Zuckungen fehlen. Keinerlei Störung der Geschmacksempfindung.

Das Frenulum linguae und der Mundboden scheinen normal.

Die Schleimhaut der ganzen Mundhöhle ist ein wenig blaß.

Die vorderen Gaumenbogen scheinen normal, die hinteren blasser und kantig; der rechte steht tiefer als der linke und zeigt Gefäßektasien.

Der weiche Gaumen ober der Uvula ist sehr blaß, zeigt rechts einige Ektasien und außerdem einige submucös liegende, gelb durchscheinende, fibröse, eng aneinander liegende Streifen.

Die Gingiva ist blasser als normal, zeigt aber sonst nichts Abnormes. An der rechten Wangenschleimhaut bestehen Zahneindrücke ohne sonstige Veränderungen der Schleimhaut. Bei Palpation fühlt man die Sklerosierung der Wangenhaut durch.

Larynx und Pharynx sind normal.

Die Sprache ist in keinerlei Weise gestört. Auch das isoliert gesprochene R ist deutlich und ohne Beiklang.

Die Betrachtung der 12 im vorstehenden mitgeteilten Fälle ergibt vor allem, daß es 12 Frauen waren, bei denen die Erkrankung zur Erscheinung kam. Alle 12 Patientinnen erkrankten an der diffusen Form der Sklerodermie u. zw. 10 an der prognostisch ungünstigsten, der Sklerodaktylie, während 1 Patientin (Fall VII) anfangs an diffuser Sklerose der Muskulatur und später erst der Haut erkrankte. Die Hände waren zur Zeit der Beobachtung überhaupt frei, befallen waren die Arme und Beine, einzelne Stellen des Körpers und das Gesicht. Fall XII zeigt eine eigenartige Form der Sklerodermie (cfr. Dubreuilh l.c.). (Wird ausführlich von Dr. Reitmann in diesem Archiv mitgeteilt werden.)

Wie erwähnt, hat Ausspitz die Sklerodermie der Schleimhäute geleugnet. Wenn auch dieser Standpunkt heute allgemein aufgegeben ist, so findet man doch von fast allen Autoren, welche sich mit dieser Erkrankung je beschäftigt haben, immer wieder die Seltenheit der Erkrankung der Mundhöhle hervorgehoben (Mikulicz u. Kümmel, Bülau, Lewin u. Heller, Chauffard, Lang, v. Notthafft, Schild u. and.) Nur Luithlen fand die Erkrankung der Schleimhäute nicht so

selten und Touchard sagt, daß die Schleimhaut sich auch am Sklerodermieprozeß beteilige.

Aus dem Studium einzelner Reihen von Fällen, sowie aus der eigenen Beobachtung kommt man aber zu dem Schluß, daß die Sklerodermie der Mundhöhle u. zw. in ihrer diffusen Form ein relativ häufiges Vorkommnis darstellt. Allerdings tritt sie hier — wie es scheint — nicht bei Beginn der Hautaffektion auf. Im späteren Stadium der diffusen Sklerodermie und namentlich der Sklerodaktylie werden die Mundgebilde geradezu häufig ergriffen, und besonders in jenen Fällen, in welchen der Prozeß im Gesicht im Stadium atrophicum steht, scheint die Sklerodermie der Mundhöhlengebilde fast zur Regel zu gehören. Daß nach den Literaturangaben in zirka 800 Fällen nur 91mal von einer Schleimhauterkrankung gesprochen wird, mag zum Teil dadurch begründet sein, daß die Sklerodermie sich in Bezug auf ihre subjektiven Beschwerden ähnlich verhält wie Lupus und Rhinosklerom, welche manchmal in ausgedehnter Weise vorhanden sind, ohne daß die Patienten von der Existenz dieser Schleimhautveränderung selbst etwas bemerkt haben. Zum anderen Teil jedoch mag die Unkenntnis hierüber damit zusammenhängen, daß die Patienten gar nicht oder nur sehr selten auf eine Sklerodermie in der Mundhöhle untersucht worden sind; denn nur wenige der publizierten Fälle nehmen daraufhin Rücksicht. Oft ergibt die oberflächliche Inspektion der Mundhöhle bloß scheinbare Anämie — in der Tat berichten viele Autoren über Blässe der Schleimhäute — und nur die genauere Prüfung der Zungenfunktionen oder die sorgfältigste Untersuchung und Palpation kann eine Sklerodermie in der Mundhöhle konstatieren.

Auch die häufig wiederkehrenden Angaben über Funktionsstörungen, wie Kau- und Schlingbeschwerden, über lallende Sprache machen es wahrscheinlich, daß bei solchen Kranken eine Sklerodermie der Mund- und Rachenorgane vorgelegen hat, wenn auch die klinische Beschreibung nichts weiter hiervon bringt; denn nicht in allen Fällen werden diese Beschwerden in der Erkrankung der Hals- und Gesichtsmuskulatur oder in der Atrophie der Haut ihre Ursache haben.

Wir gewinnen sogar den Eindruck, daß Fälle, in welchen man bei ausgedehnter Sklerose der äußeren Decke nichts an der Schleimhaut der Zunge findet, gewiß sehr selten sind. Da aber Sternthal und Faivre ein Freibleiben der genannten Organe trotz universeller Sklerodermie ausdrücklich konstatieren, muß man annehmen, daß ausgedehnte Sklerodermie auch ohne Erkrankung der Mundhöhle vorkommt.

Isolierte Erkrankungen der diffusen Form auf der Schleimhaut der Mundhöhle oder der Zunge primär auftretend, scheinen zu den allergrößten Seltenheiten zu gehören (die Literatur weist nur einen so zu deutenden Fall auf [Pélissier]); denn in der diffusen Form finden wir die Schleimhauterkrankung fast immer zeitlich nach dem Auftreten der Sklerodermie der äußeren Haut.

Die Sklerodermie der Schleimhäute tritt in verschiedenen Formen auf. Die häufigste ist die diffuse. Es kommt dabei ganz allmählich zur Erkrankung der Schleimhaut ohne deutlich wahrnehmbare Grenze gegen das Gesunde.

Relativ seltener ist eine Art der Schleimhauterkrankung, die mit mehr weniger scharfer Abgrenzung an der Schleimhaut sich lokalisiert. Diese Form wurde als Kombination diffuser Hautsklerodermie in den mitgeteilten Fällen einigemale an der Wangen- und Gaumenschleimhaut, sowie an der Zunge beobachtet.

Die den scharf umschriebenen Hautplaques entsprechende, sich ebenso scharf an der Schleimhaut abgrenzende Form ist noch seltener. Sie findet sich in der Literatur als Fortsetzung einer Haut-Lippenplaque auf die Lippenschleimhaut beschrieben (Schild, Thibierge).

Und schließlich muß die äußerst seltene bandartige Form der Sklerodermie erwähnt werden. Sie ist einem einzigen Falle von Danlos beschrieben und hatte ihren Sitz solitär auf der Zunge.

Bei genauer und langdauernder Beobachtung von Sklerodermiekranken kann man bei der Schleimhauterkrankung dieselben Stadien unterscheiden, wie an der Haut: Ödem, Infiltration und Atrophie, nur werden die ersten Phasen des Prozesses auf der Schleimhaut schneller durchlaufen, so daß natur-

gemäß das Stadium der Atrophie mit seinen stabilen Veränderungen viel häufiger beobachtet wird als die beiden anderen.

Das erste Stadium, das der ödematösen Durchtränkung, konnte unter den 12 Fällen in der diffusen Ausbreitungsweise bloß ein einziges Mal beobachtet werden (Fall VIII). Hier war die rechte Wangenschleimhaut ödematös geschwollen. Dieser einzige von uns beobachtete Fall steht seit Monaten unter Kontrolle, so daß wir mit Berechtigung die bei der ersten Untersuchung gefundene ödematöse Verdickung der Schleimhaut als Beginn der Sklerodermie, somit als erstes Stadium bezeichnen können.

Die beiden anderen Stadien, das der Infiltration und Atrophie, kamen in den mitgeteilten Fällen oft in vollkommen ausgebildeten und auch in minder deutlichen Formen zur Beobachtung.

Ebenso war auch die Zunge in allen 12 Fällen zum Teil bloß mit ihrer Muskulatur, zum Teil auch mit ihrer Schleimhaut am Prozeß beteiligt. Alle diese 12 Fälle wiesen eine Erkrankung der Gesichtshaut auf. Oftmals war die Zunge das erste der erkrankten Mundhöhlengebilde, so daß man den Eindruck gewann, als lokalisiere sich die diffuse Sklerodermie nach dem Ergreifen des Gesichtes zuerst in der Zungenmuskulatur und verbreitete sich erst später in der benachbarten Schleimhaut der Mundhöhle.

Das Studium der mitgeteilten Fälle ergab für die Schleimhauterkrankung bei Sklerodermia diffusa folgendes klinische Bild:

Das erste Stadium der Sklerodermie kann an der Schleimhaut ebenso durch ödemähnliche Schwellung und Verdickung charakterisiert sein, wie an der äußeren Haut. Die Schwellung ist polsterartig, weich, nicht sehr hochgradig. Zu perluziden ödematösen Schwellungen, wie bei Urticaria oder morbus Quincke kommt es nicht. Es besteht bloß eine leichte Verdickung. Zahneindrücke bleiben in solcher Schleimhaut nicht bestehen, wohl aber kann man kleine Bißverletzungen konstatieren, welchen die zwischen den Zahnreihen etwas vorquellende Schleimhaut ausgesetzt ist. Eine Veränderung des normalen Schleimhautkolorits besteht in leichter Rötung oder fehlt auch

vollständig. Subjektive Beschwerden fehlen. So selten dieses Stadium in diffuser Form zur Beobachtung kommt, um so sehr viel häufiger kann man es am Rande der mehr weniger circumscribten Schleimhautplaques beobachten. Der Grund, weshalb das Stadium der ödemähnlichen Verdickung so selten beobachtet wird, liegt darin, daß es, wie an der äußeren Haut, entweder überhaupt nicht zustande kommt, und der Prozeß sofort mit Induration einsetzt, oder daß sein Bestehen nur von ganz kurzer Dauer ist.

In dem darauffolgenden zweiten Stadium ist die Schleimhaut in geringem Grade verdickt, leicht gespannt, etwas röter als die gesunde Schleimhaut und zeigt matten Glanz. An den Wangen, der Unterlippe und an der Zunge sieht man Zahneindrücke. Die Palpation ergibt eine deutliche Konsistenzvermehrung.

Über subjektive Beschwerden klagen die Patienten auch mit diesen Symptomen nicht.

Das Stadium der Infiltration und Induration tritt bei den mehr minder circumscribten Formen viel prägnanter in Erscheinung als bei der diffusen Erkrankung. Man fühlt und sieht manchmal auch eine in die Wangenschleimhaut wie eingelagerte Infiltrationsplatte, eine scheibenförmige Erhabenheit, über welcher die Schleimhaut etwas blasser, leicht verdickt und matt glänzend ist, während die Umgebung normal erscheint. Die Niveaudifferenz sowie die Induration sind für den tastenden Finger besonders deutlich.

Im weiteren Stadium wird die Infiltrationsplatte zentral atrophisch, sehr blaß, fest und zeigt kleine Gefäßektasien. Während die Atrophie sich zentrifugal ausbreitet, zieht der Infiltrationswall weitere Kreise. An ihm verschwinden die kleinen Gefäßchen. Es entwickelt sich somit aus der scheibenförmigen eine ringförmige Effloreszenz, an welcher die Unterschiede der 3 Stadien oder wenigstens des II. und III. fürs Auge und für den palpierenden Finger besonders prägnant erkennbar sind.

Diese Verlaufsphasen sieht man deutlich nur an größeren ebenen Flächen, am schönsten an der Wangenschleimhaut.

Da diese Erscheinung bei sonst diffuser Sklerodermie beobachtet wird, während sie durch ihre scharfe Begrenzung

und Infiltration der Ränder mehr den Formen *circumscripiter* Sklerodermie *en plaques* entspricht, gibt uns die Schleimhautsklerodermie gewissermaßen ein Zwischenglied zwischen der *Sklerodermia diffusa* und *en plaques*.

Das dritte Stadium, das der Atrophie, gelangt am häufigsten zur Beobachtung. Die Schleimhaut und mit ihr das submuköse Gewebe werden dünn, blaß, substanz- und gefäßarm. Der normale Turgor der Schleimhaut schwindet. Einzelne kleine Gefäßektasien durchziehen die Schleimhaut. Das Relief verflacht sich, die ganze Mundschleimhaut ist glatt, spiegelnd, blaßrosarot oder von gelblichrotem bis gelbweißem Ton. Die Schleimhaut kann so dünn werden, daß die Submucosa in Streifenform gelblichweiß durchscheint. Im allgemeinen geht dieses Stadium mit ausgedehnten Schrumpfungsprozessen einher. Die Schleimhaut zeigt infolgedessen nirgends auch bei den forziertesten Bewegungen Faltenbildung, sondern bleibt stets gespannt und glatt. Das *Frenulum linguae* geht in dem Schrumpfungsprozeß schließlich ganz auf — verschwindet. Die Gaumenbogen ziehen als dünne, straffe, sehnige Stränge nach abwärts. Die Uvula schrumpft zu einem kleinen, kurzen Zapfen zusammen, die *Gingiva* retrahiert sich usf.

In ganz seltenen Fällen kommt es auch zu Pigmentierungen der Schleimhaut. Dieselben sind braunviolett bis graubraun, bestehen aus kleinen, nur selten größeren Fleckchen, die sich niemals scharf absetzen und sich dadurch von den Pigmentierungen des *morbus Addisoni* unterscheiden. Diese Schleimhautpigmentationen der Sklerodermie bestehen nie lange, sondern werden bald von einer Depigmentation gefolgt.

Infolge hochgradiger Atrophie können in ganz seltenen Fällen auch Ulzerationen der Schleimhaut auftreten. Solche Ulzerationen sind ca. kleinlinsengroß, scharfrandig, grubig vertieft, zeigen nur ganz wenig oder gar nicht entzündliche Ränder und einen weißlichgrau belegten Grund. Die Heilung dieser Geschwüre erfolgt nur sehr langsam. Die Schmerzen sind im Vergleich zu den sonst auftretenden Dekubitalgeschwüren der Schleimhäute, wie etwa bei Gelähmten, nur sehr gering. Ulzerationen treten an den Schleimhäuten

nach unseren Beobachtungen nur dort auf, wo die Schleimhaut einem Druck von seiten der Zähne ausgesetzt ist.

Im Wesen des Prozesses liegt es, daß nicht nur die Schleimhaut, sondern auch die Muskulatur der Mundhöhle erkrankt. Darin liegt ein wichtiges Moment für die Beurteilung der Zungensklerodermie, die infolgedessen einer eigenen Besprechung bedarf.

Die Schleimhaut der Zunge erkrankt deutlich erkennbar nur in wenigen Fällen. Hier ist die Lokalisation des sklerodermatischen Prozesses in der Muskulatur das weitaus wichtigere Moment. Allerdings fehlt es nicht an Schwellungen der Zungenschleimhaut und an Zahneindrücken des II. Stadiums, sowie an glatter, spiegelnder Zungenoberfläche, die ihr ganzes Papillarelief verloren hat, des III. Stadiums, jedoch schon früher läßt sich oft eine ausgesprochene Einschränkung der Bewegungsfreiheit der Zunge konstatieren. Obwohl in vielen Fällen die Zunge noch normal erscheint, machen sich schon Störungen geltend, die auf eine Erkrankung der Zungenmuskulatur schließen lassen. So sind es besonders Kau- und Schlingbewegungen, die gestört sind. Die Erkrankung genauer zu lokalisieren, bedarf es sorgfältiger Zungenmuskelprüfungen.

Im allgemeinen treten alle Erscheinungen in der Mundhöhle wie an der Haut symmetrisch auf. Jedoch lassen sich auch Ausnahmen verzeichnen. An der Wangenschleimhaut wie an der Zunge sieht man des öfteren nur die eine Seite ergriffen oder beide Seiten in verschiedenen Stadien der Erkrankung.

Hyperaesthesien, Anaesthesien oder Störungen des Geschmacksinnes konnten nicht konstatiert werden.

Im folgenden sei auf die Erkrankung der Zunge, sowie aller Partien der Mundhöhle und der Lippen im einzelnen näher eingegangen. Die Schilderung macht bei den verschiedenen Teilen der Mundhöhle die Beschreibung einzelner Details nötig, die im Rahmen einer Allgemeinschilderung der Übersicht halber nicht Platz finden.

Beim Studium der 12 beobachteten Fälle erwies es sich, daß der Prozeß in der Mundhöhle mit der Zungenerkrankung beginne und von hier aus erst auf die Nachbargewebe über-

greife. Die Zunge war somit in allen 12 Fällen erkrankt. Das klinische Bild war verschieden; entweder die Zungenoberfläche war erkrankt oder sie schien normal. In beiden Fällen jedoch lag eine Erkrankung der Zungenmuskulatur vor, so daß wir zur Annahme berechtigt sind, daß die Zungensklerodermie sich als Erkrankung der Zungenmuskulatur inauguriere.

Die Veränderungen der Zungenoberfläche gehen mit Verdickung, Schwellung und Atrophie der ganzen Zunge in diffuser Weise oder einer Hälfte derselben in mehr circumscripiter Form einher. Im ersten Falle sind es die Zahneindrücke, die unsere Aufmerksamkeit zu Beginn der Erkrankung erregen. Sie sind der Ausdruck dafür, daß das Organ für die Mundhöhle zu groß, geschwollen ist. (Fälle I, II, IV, VII.) Die Schwellung war in den bezeichneten Fällen stets gering und gleichmäßig. Entzündliche Symptome fehlten dabei, so daß niemals der Eindruck der Glossitis gewonnen wurde. Diese Schwellung verändert die Papillenzeichnung nur sehr wenig oder gar nicht. Manchmal ist das Relief der Zungenschleimhaut ein wenig undeutlicher. Palpatorisch ist oft gar nichts oder nur eine ganz undeutliche Induration zu konstatieren. Das ganze klinische Bild ist wenig auffallend.

Sehr viel deutlicher tritt die Veränderung bei Atrophie der Zungenoberfläche in den Vordergrund. Die Zunge wird zu einem schmalen, kleinen, wenig beweglichen, derben Körper, der auch die Form der normalen Zunge verloren hat; sie wird durch die Atrophie und Schrumpfung der Oberfläche zapfenähnlich, kegelförmig. Die Schleimhaut wird zu enge, das Frenulum geht in der Schrumpfung des Zungenüberzuges vollends auf. Die Oberfläche des Zungenrückens und der Unterseite ist glatt, spiegelnd, gelblichweiß, narbenähnlich. Die Papillen schwinden vollständig oder fast vollständig. Auch die *papillae circumvallatae* und der ganze Zungengrund wandeln sich zu einer glatten Fläche um. An der Unterseite schimmern rechts und links die Venen durch. Mit diesem höchst charakteristischen Bilde sind die Erscheinungen der Zungenmuskelerkrankung kombiniert, die im weiteren geschildert werden.

Außer der Reihe dieser Fälle, in denen die Muskelerkrankung mit der Schleimhauterkrankung vergesellschaftet ist, steht

die viel größere Anzahl jener Fälle, die oberflächlich an der Zunge keine Veränderungen zeigen, wohl aber Einschränkung gewisser oder sogar aller Zungenfunktionen aufweisen. Es wäre also unrichtig, sich die Erkrankung der Zungenmuskel als Fortleitung einer Zungenschleimhautaffektion vorzustellen; wir wissen ja seit langer Zeit, daß die Skelettmuskeln auch primär erkranken können. Dieses Moment scheint für die Zungenerkrankung wichtig zu sein.

Worin bestehen nun die Funktionsstörungen der Zunge? Sie sind mancherlei Art und äußern sich dementsprechend auch verschieden, was durch den äußerst komplizierten Muskelmechanismus der Zunge bedingt ist. Jede der vielen Muskelfunktionen kann gestört sein. Dabei kommt es aber nie zu einer Störung durch die Erkrankung eines einzigen Muskels, sondern stets einer ganzen Muskelgruppe.

Um hier genauere Einsicht zu gewinnen, ist es nötig, den physiologischen Vorgang der einzelnen Zungenbewegungen zu studieren. Dabei kommen nicht nur die sogenannten internen, sondern auch die externen Zungenmuskel, der Mundhöhlenboden und das Frenulum linguae in Betracht. Von dem richtigen, allseits möglichen Ineingreifen aller dieser Faktoren hängen die gewollten Zungenbewegungen ab.

Vorerst sei das Hervorstrecken der Zunge besprochen, eine Aktion, die in allen 12 Fällen gestört war und nur beschränkt ausgeführt werden konnte. Auch in der Literatur findet sich dieses Phänomen relativ häufig erwähnt.

Das Hervorstrecken der Zunge vollzieht sich entweder gerade oder mit einer Abweichung nach rechts oder links. In den 11 ersten Fällen wurde die Zunge, wenn auch in mehr oder minder beschränktem Grade, so doch gerade hervorgestreckt, was auf eine symmetrische Erkrankung schließen ließ; im Falle XII kam zu dieser einen Bewegungseinschränkung noch eine seitliche Abweichung hinzu, was durch die Asymmetrie der beiden Zungenhälften bedingt war.

Das Herausstrecken der Zunge wird bekanntlich bewirkt durch die Aktion der *musculi genioglossi*, welche die Mitte der Zunge einnehmen, durch den *musculus geniohyoideus*, welcher das Zungenbein gegen das Kinn hebt und durch die

Mithilfe des *musculus transversus linguae*, welcher die Zunge verlängert und verschmälert. Von diesen Muskeln kommen für die Erkrankung hauptsächlich die *musculi genioglossi* und der *transversus linguae* in Betracht, da diese Muskeln den Hauptanteil des Zungenkörpers darstellen, während der *geniohyoideus* nur als unterstützender Muskel, als Zungenbeinheber eingreift. Bei einer Erkrankung der Zunge selbst werden infolgedessen speziell diese beiden ersten Muskeln befallen werden, was eine bedeutende Bewegungseinschränkung der Zunge bewirkt.

Durch die Erkrankung dieser Muskeln wird die Zunge aktiv in ihrer Bewegung gehemmt, d. h. die erkrankten Muskeln sind nicht mehr im stande so prompt und mit voller Kraft in Aktion zu treten, wie bei einem Gesunden. Die Bewegungseinschränkung kann aber auch eine passive sein, indem die Antagonisten der genannten Muskeln durch die Erkrankung, besonders durch das Endstadium des Prozesses, durch Atrophie und Schrumpfung die Ausführung der gewollten Bewegungen hemmen. Zu jenen Muskeln gehören die *mm. chondro-, hyo- und styloglossus*. Sie ziehen die Zunge einerseits gegen das Zungenbein, andererseits gegen den *Prozessus styloideus*, also zurück und liegen an der Unterseite, zum Teil im Körper der Zunge. Unterstützt wird diese Bewegung durch den *musculus longitudinalis superior*. Ein Prozeß, welcher die ganze Zunge befällt, wird auch diese Muskelgruppe nicht schonen.

Es muß also durch eine Sklerodermie, welche den ganzen Zungenkörper befällt, jedenfalls eine Bewegungseinschränkung dieses Organes gesetzt werden, die durch aktive, funktionelle und passive, mechanische Behinderung der Zungenmuskulatur begründet ist.

Desgleichen bedingt auch eine Erkrankung der Zungen Schleimhaut namentlich im atrophischen Stadium ein Bewegungshindernis.

Passiv kann der Mundhöhlenboden durch Schrumpfung eine Einschränkung der Zungenbeweglichkeit bedingen. Hierher gehörige Fälle beschreiben Köhler und Ebstein. Die dabei in Betracht kommenden Gewebe sind neben den Bindegewebszügen, welche die Drüsen durchziehen, die *mm. longitudinalis interior, mylohyoidei und digastrici* und weiter-

hin die genioglossi und geniohyoidei, welche letztere aber trotz Bewegungseinschränkung auch frei sein können.

Und schließlich kann ein schrumpfender Prozeß am *Frenulum linguae* ebenso das Vorstrecken der Zunge hindern als die beiden erstgenannten Momente. Das Phänomen des kurzen, breiten, oder auch sehr schmalen, atrophisch gewordenen *Frenulum* findet sich auch in der Literatur des öfteren; es ist aber sehr unwahrscheinlich, daß in all diesen Fällen das *Frenulum* allein erkrankt sein sollte.

Was die Zungenoberfläche als Bewegungshindernis betrifft, so können nur ausgesprochen atrophische Zustände als solches gelten. Diese kommen aber isoliert ohne Zungenmuskelerkrankung nicht zur Beobachtung, werden also bloß ein unterstützendes Moment als Bewegungshindernis abgeben.

Bei Zungenmuskelerkrankungen ist es nicht möglich, bestimmte Muskeln im einzelnen Falle als erkrankt nachzuweisen, da die Funktionsstörung, wie erwähnt, durch das Zusammentreffen verschiedener Momente zustande kommt, und es im Wesen der Sklerodermie liegt, daß nicht einzelne Muskelbündel, sondern eine ganze Muskelgruppe und vor allem das sie umgebende Bindegewebe schwere Veränderungen erleidet. Der Effekt der Zungensklerodermie ist aber stets der gleiche: Einschränkung sämtlicher Bewegungen der Zunge.

Alle Fälle, bei welchen der Zungenkörper erkrankt ist, zeigen somit Einschränkung der Bewegungen nicht nur beim Vorstrecken, sondern auch bei anderen Zungenbewegungen. So werden die seitlichen Bewegungen, die Höhlung und Wölbung des Zungenrückens, die Auf- und Abwärtsbewegung, das Erheben und Niederdrücken der Zunge erschwert.

Die seitlichen Bewegungen der vorgestreckten Zunge bewirken der *m. genioglossus*, innerhalb des Mundes die *mm. stylo-, hyo-, chondro- und palatoglossi*, also wieder Muskeln des Zungenkörpers. Die Erkrankung dieser Muskeln an Sklerodermie bedingt infolgedessen auch eine Behinderung der seitlichen Zungenbewegungen. Dieselben Muskeln und der *m. transversus* und *longitudinalis* behindern durch ihre Erkrankung auch die anderen noch genannten Bewegungen, was für die Kau-, Schling- und Sprechbewegungen der Zunge von

Wichtigkeit ist. Speziell für diese Funktionen ist die Bewegungsfreiheit der Zunge eine absolute Notwendigkeit.

Es ist hier nicht der Ort, die Physiologie des Kauens, der Bissenformung und des Schlingaktes zu erörtern, jedoch ist es zum Verständnis einzelner in manchen Fällen wiederkehrender Funktionsstörungen nötig, den Mechanismus dieser komplizierten Funktionen in groben Zügen zu beschreiben.

Die Kaubewegungen werden durch die vereinte Kraft der mm. temporales, masseteres, pterygoidei, durch die vorderen Bäuche des m. digastricus und durch die mylo- und geniohyoidei bewirkt. Eine Behinderung wird zum Teil durch die Sklerodermie dieser Muskeln, zum Teil aber auch durch die straffe Spannung der Haut und des Unterhautzellgewebes bedingt, welche die Beweglichkeit der Ober- und Unterkiefer gegeneinander einschränkt. Gewisse Kaubeschwerden, wenn auch nur geringen Grades, finden sich in jedem Falle von *masque sclérodermique* ausgesprochen. Was aber die Schlingbeschwerden, in der ersten Phase wenigstens, anlangt, lassen sie stets auf eine Mitbeteiligung der Mundhöhlengebilde am Allgemeinprozeß schließen.

Der fertiggeformte, eingespeichelte Bissen wird durch eine wellenförmig ablaufende Zungenwölbung von vorne nach rückwärts nach dem Rachen hingelenkt. Diese Bewegung geschieht an der Zungenspitze durch den *musculus longitudinalis superior*, in der Mitte durch den *musculus mylohyoideus* und am Zungengrund durch die *musculi stylo- und palatoglossi* und *stylohyoidei*. Eine Einbeziehung aller oder auch nur einiger Anteile der genannten Muskeln in den Krankheitsprozeß ergibt somit eine Störung in den ersten Phasen des Schlingaktes. Tatsächlich findet sich im Fall V die ganz spontane Angabe der Patientin, daß der Bissen oft einen anderen Weg nimmt als die Patientin es wünsche. Die Patientin habe dann Mühe, den Bissen, der etwa vor einem Kieferwinkel liegt, wieder nach vorne auf die Zunge zu bringen, um ihn dann nochmals gegen den Rachen gleiten zu lassen.

Der weitere Schlingakt vollzieht sich nach Landois (Lehrbuch der Physiologie des Menschen), Eyk mann (Pflügers

Archiv, Bd. 99) und Schreiber (Monographie, Berlin 1904) folgendermaßen:

Der *m. mylohyoideus* drängt den Bissen hinter die vorderen Gaumenbogen, während gleichzeitig ein Abschluß gegen die Mund- und Nasenhöhle zustande kommt. Der Abschluß gegen die Mundhöhle erfolgt durch die in den vorderen Gaumenbogen liegenden *mm. palatoglossi*, welche sich straff gegeneinander und gegen den erhobenen Zungenrücken (*m. styloglossus* und *palatoglossus*) anspannen. Durch Kontraktion des *m. geniohyoideus* rückt das Zungenbein höher, die Zunge drückt den Bissen gegen die Pharynxwand (*m. genioglossus*) und die Epiglottis richtet sich auf. Das Zungenbein steigt nun noch höher (*mm. genio- und mylohyoideus*), die *cartilago thyreoidea* nähert sich dem *os hyoideum* (*mm. thyreo-, omo- und sternohyoideus*), die Epiglottis und der Zungengrund legen sich noch mehr der Pharynxwand an, die *cartilago thyreoidea* rückt dem *os hyoideum* noch näher und nun erfolgt die Aspiration aus dem Pharynx (Schluckatmung), das Zungenbein und mit ihm die *cartilago-thyreoidea* steigen noch weiter, die ganze rückwärtige Partie der Zunge legt sich an den Pharynx an. Die Epiglottis liegt ganz der hinteren Zungenfläche an. Das Zungenbein rückt jetzt mitsamt dem Larynx nach vorne, und so wird der Oesophagus für den Bissen wegsam (Kontraktur des *m. genioglossus* und *mylohyoideus*).

Damit dieser Schluckmechanismus sich regelrecht vollziehe, bedarf es unter anderem auch des Verschlusses des Nasenrachenraumes und des Kehlkopfes. Der erstere kommt einerseits durch Hebung (*m. levator*) und Anspannung (*m. extensor veli palatini*) des weichen Gaumens und andererseits durch Bildung des „Passavantschen Wulstes“ (*m. pterygo-pharyngeus*) und gleichzeitiger Annäherung der hinteren Gaumenbogen (*m. palatopharyngei*) zustande.

Der Kehlkopfverschluß vollzieht sich durch Hebung des Zungenbeines (*m. geniohyoideus*, vorderer Bauch des *m. digastricus* und *m. mylohyoideus*) sowie durch Annäherung des Kehlkopfes an das Zungenbein (*m. thyreohyoideus*) und Zug der Zunge nach hinten (*mm. styloglossi*). Es drückt dadurch die Unterseite der Zunge den Kehildeckel mit Kraft gegen den Larynx.

Schließlich ziehen die *mm. stylo-, salpingo- und baseopharyngei* während des Schluckaktes den Pharynx nach aufwärts und die *mm. constrictores pharyngis* drängen durch ihre Kontraktionen den Bissen nach unten.

Eine vollkommen ungestörte Schluckbewegung ist nur dann möglich, wenn alle die genannten den Schluckapparat bildenden Muskel koordinierend ineinander greifen. Die Erkrankung nur eines dieser Muskel bedingt eine Störung des ganzen Mechanismus. Die den Schluckapparat konstituierenden Muskel liegen zum großen Teil in der Zunge, oder sie sind Teile des

Gaumens und seiner Bogen, oder sie gehören dem Pharynx an. Überall kann die Sklerodermie sich lokalisieren.

Die Sklerodermie der Zunge, eine partielle oder ausgebreitete sklerodermatische Erkrankung der Zungenmuskulatur, muß nach den geschilderten physiologischen Aufgaben der Muskel der Zunge und des Rachens verschiedenartige Störungen des Schlingaktes vorbringen. Die Angaben der Patienten über die Störungen der Schluckbewegungen sind tatsächlich in verschiedener Art variierend.

Die Erkrankung der vorderen und mittleren Teile der Zunge machen die geringsten Erscheinungen; der Patient verliert hin und wieder die Gewalt, dem Bissen eine gewollte Lage zu geben. Die Sklerodermie der hinteren Anteile der Zunge ergeben aber bedeutend schwerere Erscheinungen; sie beeinflussen den Schluckakt selbst. Die Patienten klagen oft, daß der Bissen ihnen ganz hinten im Rachen stecken bleibe, daß sie gezwungen sind, nur ganz kleine Bissen zu schlucken, was leichter vor sich gehe. Auch Klagen über Verschlucken besonders in die Nase finden sich. Sie deuten auf eine Erkrankung im Bereiche des weichen Gaumens, der hinteren Gaumenbogen oder der Pharynxwand im Bereich des „Passavantschen Wulstes“. Nicht vollständiger Larynxverschluß durch Erkrankung der mm. genioglossus, digastricus oder mylohyoideus und styloglossus wird ein Verschlucken in die Trachea möglich machen. Diese Erscheinungen treten aber nur äußerst selten auf und dürften wohl als Zeichen schon sehr hochgradiger Veränderungen der genannten Gebilde und Muskel aufzufassen sein. Jedenfalls können das velum und die arcus auch befallen sein, ohne daß es zu so schweren Störungen des Verschluckens kommt (Fälle I—VII).

Da die Erkrankung einer Muskelgruppe an Sklerodermie nicht im Sinne einer Lähmung (vollständiger Ausfall der Bewegung), sondern bloß als verminderte Kraft zur Geltung kommt, werden die Beschwerden auch nie zu kompletten Defekten der Bewegung, sondern nur zu Bewegungseinschränkungen führen, d. h. die gewollte Muskelwirkung wird nicht mit gewohnter Leichtigkeit und physiologischem Ausschlag, sondern nur mit Anstrengung und vielleicht unvollkommen erfolgen.

Im Stadium der Atrophie fehlt der Mucosa die normale Turgeszenz und nun ist es auch nicht mehr möglich, daß die einzelnen Gebilde sich so komplett, so innig aneinanderlegen wie beim Gesunden. Der Verschuß wird mangelhaft, die genannten Beschwerden treten auf.

Wie äußern sich nun abgesehen von der physiologischen Störung die an Sklerodermie erkrankten, den Schluckakt konstituierenden Gebilde klinisch?

Jene symmetrische die Zunge in toto befallende Erkrankung ist, wie gesagt, ein bei diffuser Sklerodermie nicht seltenes Vorkommnis. Besonders die Fälle von Sklerodaktylie und *masque sclérodermique* zeigen — wenn sie sich nicht gerade ganz im Anfangsstadium der Erkrankung befinden — häufig die gleichmäßige, symmetrische Erkrankung der Zunge. Anfangs konstatiert man bloß Schwellung der Zunge, in weit vorgeschrittenen Fällen mit deutlich ausgesprochener Atrophie des Gesichtes findet man die Zunge atrophisch, schmal und dünn. Ihre Farbe ist blaß. Was die Konsistenz betrifft, findet man die Zunge induriert oder atrophisch, substanzarm und hart.

Die subjektiven Beschwerden sind je nach den Veränderungen und der Lokalisation der Zungensklerodermie geringere oder schwerere. Die Patienten empfinden im Beginne meist nichts von der Zungenerkrankung. Die Behinderung des Vorstreckens tritt anfangs nur bei maximaler Bewegung auf und steigert sich erst später so sehr, daß die Patienten es spontan merken. Sie klagen dann auch manchmal über Ungelegenigkeit und Steifheit des Organes. Jedoch treten diese Erscheinungen gegenüber den Schluckbeschwerden oftmals in den Hintergrund. Die Begründung hierfür ist in dem Obgesagten gegeben.

Schmerzen oder Hyperaesthesien, wie sie an der Haut vorkommen, fehlen an der Zunge nach den eigenen Beobachtungen und den Fällen der Literatur. Störungen des Geschmackssinnes konnten an den 12 beschriebenen Fällen nicht konstatiert werden.

Sprachbeschwerden sind bei bloßer Zungensklerodermie in der Regel so gering, daß die Patienten davon nichts wissen.

Bei der Prüfung des isoliert gesprochenem R hört man jedoch in den meisten Fällen ein Ch oder Sch mitklingen.

Wie an der sklerodermatischen Haut, können auch an der Zunge Ulzerationen zustande kommen.

Fall I (Tafel VI, Fig. 3) wies solche Ulzerationen am rechten Zungenrand auf. Dieselben zeigen die gleichen Charakteristika wie jene der Schleimhaut.

Es steht wohl außer Zweifel, daß diese Geschwüre in ihrem Zustandekommen den Ulzerationen, wie sie an der Haut des öfteren beobachtet werden, völlig gleichzustellen sind. Bei allen anderen 11 Fällen fehlten Ulzerationen. Es geht daraus, sowie aus dem Fehlen dieses Phänomens in den Literaturberichten hervor, daß derartige Erscheinungen zu den größten Seltenheiten gehören.

Die zweite Form der Zungensklerodermie, die halbseitige, tritt gegen die eben genannte diffuse Form an Häufigkeit zurück; sie fand sich in den beschriebenen 12 Fällen bloß einmal (Fall XII). Diese Patientin zeigte das Bild der fibromes miliaires folliculaires mit konsekutiver Sklerodermie, welchen Typus Dubreuilh erst 1906 aufgestellt hat. Die linke Zungenhälfte war in diesem Falle im Stadium hochgradiger Infiltration, während rechts die Erscheinungen soviel geringer waren, daß die Zunge beim ersten Anblick sich als auffallend asymmetrisch erwies. Dementsprechend waren auch die Zungenbewegungen besonders einseitig gestört. Wie alle von Sklerodermie befallenen Muskeln nicht vollwertige Arbeit leisten, so kann man auch in solchen Fällen ein deutliches Zurückbleiben der erkrankten Partie beobachten. Die Zunge wich hervorgestreckt nach der erkrankten Seite ab, da diese an Kraft der noch nicht oder nur weniger erkrankten nicht das Gleichgewicht zu halten imstande war.

Die seitlichen Bewegungen sind nach der gesunden Seite eingeschränkt, so daß im vorliegenden Falle die Patientin mit der Zungenspitze den linken Kieferwinkel eben noch erreicht, während sie nach rechts hin nur mehr bis an die Wangenschleimhaut, aber nicht mehr bis in den Kieferwinkel gelangte.

Die mäßige Einschränkung nach der linken Seite hin läßt die Möglichkeit einer beginnenden Erkrankung der rechten

Seite oder eines passiv wirkenden Hindernisses der linken Seite zu.

Die Palpation konnte keine Differenz der beiden Zungenhälften konstatieren. Auch die Zungenoberfläche schien sich in beiden Hälften gleichmäßig normal zu verhalten. Die Geschmacksempfindung war auf keiner Seite auch nur in geringem Grade gestört.

Ähnliche Fälle halbseitiger Zungensklerodermie finden sich in der Literatur bloß sechs [16, 20, 32, 50, 56, 83¹⁾]. Auf die Zungenmuskelpprüfung wurde hierbei nur in einzelnen dieser Fälle eingegangen. Die Differenzen in der Dicke der beiden Hälften können (wie im Fall 50) beträchtliche ($\frac{1}{2}$ cm) sein.

Die Erkrankung kann ihren Sitz in der größeren, sowie in der kleineren Hälfte haben, je nachdem, ob das Stadium der Infiltration oder der Atrophie vorliegt. Eine einfache Zungenmuskelpprüfung (seitliche Bewegungen und Vorstrecken) wird sofort die erkrankte Seite erkennen lassen. Beim Vorstrecken weicht die Zunge stets nach der erkrankten Seite hin ab.

Die beiden Zungenhälften können in allen ihren Dimensionen oder bloß in der Breite, der Höhe oder der Länge differieren. Im Fall 43 war die rechte Hälfte breiter als die linke, im Fall 75 die rechte Hälfte länger als die linke und in Fall XII der eigenen Beobachtung war die linke Hälfte dicker als die rechte. Außerdem bestand in den Fällen 50, 56 und 89 Zittern der erkrankten Zungenhälfte.

Bemerkenswert erscheint noch Fall 62, in welchem die Zungeninfiltration allerdings symmetrisch in beiden Hälften, aber von der Spitze aus beginnend aufgetreten ist, so daß die Zunge in ihren vorderen Partien wie von einem Tumor derb infiltriert, verdickt und abgerundet sich repräsentiert hat.

Andere Erscheinungen der Zungensklerodermie sind noch seltener und nur aus vereinzelt Fällen der Literatur bekannt. Ob sie jedoch Teilerscheinungen des Prozesses sind, muß dahingestellt bleiben. So finden wir im Fall 34 kleine, vaskuläre Flecke an der Zunge, die in Korrelation mit der Haut-

¹⁾ Die Zahlen verweisen auf die im Anhang zitierten Fälle.

erkrankung auch hier vorkommen könnten. Ferner erwähnt Senator eines Falles (67), bei welchem Pigmentflecken auf Zunge, Wangen- und Lippenschleimhaut bestanden, „so daß die Ähnlichkeit mit Morbus Addisoni sehr groß war“.

In den Fällen von Mitbeteiligung der Zunge am Prozeß bestand keine Störung der Geschmacksempfindung, nur Fall 56 bot auf der rechten atrophischen Zungenhälfte eine Herabsetzung des Geschmackes.

Wir sehen also, daß nach den vorliegenden Beobachtungen die Erkrankung des Zungenkörpers häufig ohne Beteiligung der ihn bedeckenden Schleimhaut oder auch gleichzeitig mit solcher vorkommen kann. Ferner, daß sie, ihrem Sitze nach, verschiedene Anteile der Zunge und ihrer Muskulatur primär befallen und auch einseitig auftreten kann, was uns die verschiedenen Formen der Zungenveränderungen und Funktionsstörungen erklärt. Ob diese Veränderungen der erkrankten Zungenhälfte immer dem Stadium der Sklerodermie an der Haut entspricht, muß dahingestellt bleiben. Der Ausgang dieser Affektion scheint aber regelmäßig die Atrophie zu sein.

In unseren eigenen Beobachtungen wurden Veränderungen der Schleimhaut der Zunge nur selten konstatiert, während an anderen Stellen der Mundschleimhaut die Sklerodermie in verschiedenen Formen und Stadien vorgefunden wurde.

Zu der Sklerodermie der Zunge im weiteren Sinne gehören auch Veränderungen des Zungenbändchens, die nach den Angaben der Literatur sehr selten ist. Verkürzung des Frenulums liegt bloß in den Fällen 54 und 62 vor. Sie wird beidemale von den Autoren als Ursache dafür angesehen, daß das Vorstrecken der Zunge nur in beschränktem Maße möglich ist.

Unsere eigenen Beobachtungen ergaben das Frenulum in 12 Fällen 10mal ergriffen. Während bei Gesunden das Zungenbändchen bei nach oben und rückwärts geschlagener Zunge sich im gespannten Zustand als ca. 2 cm lange, schmale, deutlich vortretende Leiste präsentiert, die vom Mundboden in der Medianlinie zur Unterseite der Zunge zieht, findet man dasselbe von Sklerodermie ergriffen, trotz äußerster Spannung vor allem zu kurz. Außer der Verkürzung kann man aber noch Verdickung oder auch äußerste Verdünnung konstatieren. Die Farbe ist eine

glänzend weiße. In hochgradigen Fällen hat es ein narbiges Aussehen und springt kaum oder auch gar nicht mehr vor. Es kann im Schrumpfungsprozeß vollständig aufgehen.

Ebenso fanden wir in unseren Fällen die Sklerodermie am Mundboden deutlich in Erscheinung tretend. Während in einigen Fällen nur Blässe, Verflachung oder Gefäßektasien in der Schleimhaut des Mundbodens vorhanden waren, boten unsere Fälle I, III, V, VII, X und XI das Bild hochgradiger Veränderungen. Fall I ließ außer Blässe und Gefäßektasien für die Palpation eine eben wahrnehmbare Spannung erkennen. In Fall VII war durch Induration und Spannung die normale Konfiguration der Caruncula etwas abgeflacht. Auch für die Palpation war der Mundhöhlenboden — jedoch bloß in seinen vorderen Partien — induriert. Auffallendere Erscheinungen bot Fall V; der ganze Mundboden war straff gespannt, zahlreiche Ektasien durchzogen ihn. Das Relief der plica sublingualis und der caruncula war fast vollständig verstrichen. Fall III zeigte eine deutliche Induration, die sich vom Mundboden in die Zunge hinein palpatorisch verfolgen ließ. Das Relief war vollständig geschwunden. Der Mundboden war zu einer dünnen, gespannten, glänzenden Fläche umgewandelt. Die hochgradigsten Veränderungen wies Fall X auf, der außer den genannten Symptomen durch die gelblichweiße Farbe und die durchschimmernden Gefäße besonders deutlich in Erscheinung trat.

Ähnliche Veränderungen finden sich in der Literatur nur in ganz vereinzeltten Fällen vor. Köhler beschrieb 1862 schon einen solchen Fall (10), bei welchem er Sklerosierung des Bindegewebes und der Muskeln am Boden der Mundhöhle konstatierte. 1901 spricht Wulff (72) gelegentlich einer Kranken-Vorstellung in der Vereinigung der Chirurgen Berlins von einer Erkrankung des Mundbodens bei einem 10jährigen, an Sklerodermie erkrankten Knaben, wodurch das Schlucken erschwert wurde, und 1903 beschreibt Ebstein (78) eine diffuse Sklerodermie bei einem 8jährigen Knaben, dessen Mundhöhlenboden sich wie eine kompakte, starre, nicht falt- oder kneifbare Masse anfühlte. Ebstein hatte den Eindruck, als wäre hier alles zusammengewachsen und als seien hier alle Gewebe miteinander in eins verschmolzen.

Aus den beschriebenen Fällen der Klinik ergibt sich, daß eine Mitbeteiligung des Mundbodens am Allgemeinprozeß viel häufiger zustande kommt, als bisher angenommen worden ist.

Das erste Stadium der Sklerodermie haben wir in dieser Lokalisation niemals beobachtet, sondern nur die Erscheinungen der Induration und Atrophie. Diese Manifestationen gehen infolge der Lokalisation, der Mitbeteiligung der Zunge stets mit schweren Funktionsstörungen einher, die besonders den Kau- und Schlingakt beeinträchtigen.

Auch der weiche Gaumen mitsamt der Uvula und den beiden Gaumenbogen wird von Sklerodermie ergriffen. Die Erscheinungen können hier auf Blässe und einige ektatische Gefäßchen beschränkt sein. Jedoch sind diese Symptome allein für Sklerodermie nicht beweisend. Auch normaliter werden diese beiden Erscheinungen vorgefunden. Die monatelange Beobachtung mancher Fälle erweist jedoch die Gefäßektasien als Symptom der Erkrankung. Sie treten erst in späteren Stadien auf und kommen durch Schrumpfung zustande. Deutlich sichtbar werden sie erst bei entsprechender Verdünnung der Schleimhaut. Im Fall IV konnte das Entstehen solcher Gefäßektasien verfolgt werden. Bei der ersten Untersuchung fand man die Uvula nur blaß. Einige Monate später gesellten sich Gefäßektasien hinzu.

Aber auch vollkommen eindeutige und nur der Sklerodermie zugehörige Erscheinungen kommen hier zur Beobachtung.

Obwohl in der Literatur mit Ausnahme von Blässe und einmal von Ödem (Fall 65) keine anderen Veränderungen am weichen Gaumen bei Sklerodermie beschrieben sind, hat die Prüfung der beobachteten Fälle doch auch andere Symptome ergeben, die ganz zweifellos der Sklerodermie zuzuzählen sind. Allerdings sind es hauptsächlich schon weit vorgeschrittene Fälle, welche deutliche Symptome zeigen. Bei allen diesen ist die Inspektion der Mund- und Rachenhöhle sehr schwierig, da die Patienten infolge des infiltrierenden oder atrophisierenden Prozesses in der Wange den Mund nur ganz beschränkt oder gar nicht mehr öffnen können.

Anfangsstadien in Form von Schwellung und Induration konnten in unseren 12 Fällen nicht beobachtet werden; die Sklerodermie scheint hier ganz unvermerkt zu beginnen.

Während die diffuse Sklerodermie sich nur selten mit circumscribten Herden an der Haut kombiniert, kommt es am Gaumen in der blassen Schleimhaut doch zu mehr weniger deutlich umschriebenen Plaques, die von ovaler Konfiguration, mit ihrer Längsachse parallel den Gaumenbogen angeordnet sind. Sie finden sich ein- und beiderseitig und reichen manchmal bis in die Kieferwinkel. Die Schleimhaut ist im Bereich dieser Herde gelblichweiß, glatt, glänzend und dünn, atrophisch. (Fall II und VI.) Bei anderen Fällen (I, III, VII und XII) sieht man außerdem in den beschriebenen hellen Flecken submucös gelbliche Fasern durchscheinen, die parallel zur Längsachse der Plaques dicht gedrängt aneinander gereiht sind und ca. $1-1\frac{1}{2}$ cm Länge und ungefähr $\frac{1}{2}-1$ mm Breite besitzen. Am Rande der Herde stehen oftmals Gefäßektasien. Die Palpation eines solchen Fleckes ergibt in der Regel durchaus atrophisches, verdünntes Gewebe, in welches der untersuchende Finger wie in eine Grube einsinkt. Die ganze Erscheinung macht den Eindruck einer atrophischen Narbe, wie etwa nach einem Tonsillarabszeß.

Bei Fällen, in welchen jene Flecke fehlen, ist die Schleimhaut des Gaumens bloß blaß und von einigen oder vielen Gefäßektasien durchzogen. Bei durch Gaumenreiz ausgelösten Würgbewegungen sieht man die Rachenschleimhaut nur etwas lebhafter rot werden, aber nie kommt es zu einer so ausgesprochenen dunklen Röte, wie bei bloß anämischen Individuen. Dieser Versuch erweist uns, daß die sklerodermatisch erkrankte Schleimhaut nicht anämisch — wie es in einigen alten Krankengeschichten heißt — sondern gefäßarm ist.

Die Sklerodermie des weichen Gaumens erstreckt sich auch auf die Uvula und die vier Gaumenbogen. Auch hier konnte das Stadium der Schwellung nicht beobachtet werden. — Spätere Stadien jedoch zeigen die Uvula retrahiert, zu einem kleinen, schmalen oder auch plumpen Zapfen umgewandelt, der durch oftmals nicht ganz gleichmäßige Schrumpfung eine Schrägstellung erfährt und sogar nach vorne oben abgeknickt werden kann. (Fälle I, III und V.) Diese Stellung der Uvula erinnert an Krankheitsbilder, bei welchen die Uvula durch an ihrer Basis und Gaumenfläche lokalisierte Ulzerations-

prozesse und darauffolgende narbige Schrumpfung nach vorne gleichsam aufgestellt und in dieser Stellung fixiert wird (lepröse Ulzerationen). Durch Sklerodermie bedingte Ulzerationen am weichen Gaumen haben wir jedoch nicht beobachtet.

Die Literatur verzeichnet solche Bilder überhaupt nicht und auch andere sklerodermatische Veränderungen an der Uvula finden sich nur in ganz wenigen Fällen beschrieben: in Fall 14 ist die Uvula geschrumpft, in Fall 42 rigide und verlängert und in Fall 65 zu ungewöhnlicher Kleinheit geschrumpft.

Die Gaumenbögen sind wieder nur durch ihre Atrophie auffallend, die auch den in ihnen liegenden Muskel (mm. palatoglossus et palatopharyngeus) befallen dürfte. In den Sklerodermie-Prozeß miteinbezogen, werden sie zu dünnen, schmalen Falten, mit fast weißem Rande. Die Spannung durch die schließliche Atrophie kann so hochgradig werden, daß die Gaumenbögen ihre normale Wölbung verlieren und als straff gespannte, substanzarme Schleimhautduplikaturen vom Gaumen nach dem Zungengrund und der Pharynxwand hinabziehen, dünnen Sehnen vergleichbar. Solche Gaumenbögen tasten sich etwa wie das gespannte normale Zungenfrenulum an. Hin und wieder sieht man noch einzelne Gefäßektasien die weißlichen Gebilde durchziehen. Dieselben treten manchmal auf, bevor es noch zu hochgradiger Atrophie kommt.

In einem Falle (V) war die Zungeninfiltration besonders in den rückwärtigen Partien bis in die vorderen Gaumenbögen hinein verfolgbar, so daß auch diese in ihrem untersten Drittel deutlich verdickt sich anfühlten. Fall XII nimmt auch hier eine Ausnahmstellung ein. Während die vorderen Gaumenbögen normal erschienen, waren die rückwärtigen blaß, verdünnt und kantig. Auch stand der rechte Arcus palatopharyngeus tiefer als der linke.

In den Literaturberichten sind diese Symptome der Arcus-Sklerodermie nirgends erwähnt; denn die eine Bemerkung Tsuchidas (Fall 75), daß „hinter dem linken Gaumenbogen ein flaches Geschwür mit rot injizierten Rändern zu liegen scheint“, ist für Sklerodermie dieser Stelle nicht zu verwerten.

Wenngleich die Erscheinungen der Sklerodermie an der Zunge, dem Mundboden und dem Gaumen dem Untersucher

leicht entgehen können, so zeigt die Lokalisation dieses Krankheitsprozesses an der Gingiva und den Lippen, sowie im Vestibulum oris viel deutlichere Symptome. Sie scheinen auch dementsprechend besser gekannt zu sein. Und obzwar die Gingivalaffektion in Fall 31 (Schwellung, livide Verfärbung, Empfindlichkeit und Blutung) nicht mit Sicherheit der Sklerodermie zuzurechnen ist, bestehen in den Fällen 42, 52, 53 und 90 Symptome, welche als Teilerscheinungen des Allgemeinprozesses aufgefaßt werden müssen. Die Gingiva zeigt sich in toto atrophisch, straff gespannt und retrahiert oder auch von bandartigen Streifen durchsetzt. Das letztgenannte Phänomen kam in den 12 mitgeteilten Fällen nicht zur Beobachtung, wohl aber zeigte die diffuse Sklerodermie in der Mehrzahl der Fälle folgende Erscheinungen:

Das Zahnfleisch wird — ohne daß ein Stadium der Schwellung oder Lockerung beobachtet werden konnte — blaß. Mit der Blässe tritt gleichzeitig eine Retraktion, eine Atrophie auf, ohne daß man gerade eine Härte oder auch nur eine gewisse Derbheit palpieren könnte. Die Retraktion des Zahnfleisches hat später Ausfallen der Zähne zur Folge. Die Patienten geben oftmals in der Anamnese an, daß ihnen die Zähne länger und später locker werden, und daß oft ganz gesunde Zähne ausfallen. Die Gingiva zieht sich von den Zähnen soweit zurück, daß anfangs das Collum, später die Radix dentis bloßliegen; der Zahn ist seiner Umhüllung, seiner Festigkeit beraubt, wird schließlich locker und folgt dem leichtesten Zuge. Die nun entstehende kleine Alveolarlücke der Gingiva schließt sich bald und endlich bleibt auch bei jugendlichen Kranken statt des Zahnfleischwulstes eine nur kleine, schmale, äußerst atrophische Gingivalleiste bestehen, vergleichbar einem zahnlosen Alveolarfortsatz eines 70jährigen. In den meisten Fällen läßt sich zwischen einem senil-atrophischen und einem sklerodermatisch atrophischen Alveolarfortsatz keine Differenzierung durchführen. Pigmentierungen der Gingiva wurden nicht beobachtet.

Auffallend ist, daß die Erkrankung der Gingiva am Unterkiefer stets hochgradiger ist als am Oberkiefers, daß die Patienten infolgedessen viel früher ihre unteren Zähne verlieren als ihre oberen. Aber nicht nur das Zahnfleisch, auch

die Schleimhaut der Lippe und mit diesen der ganze Unterkiefer zeigt den Prozeß stets weiter vorgeschritten als die gleichen Partien des Oberkiefers. So findet man den Unterkiefer in vorgeschrittenen Fällen diffuser Sklerodermie oftmals gegen den Oberkiefer zurückgetreten, was um so leichter zustande kommt, da der gegen den fixen Oberkiefer mobile Unterkiefer dem Zuge der atrophischen und sich verkürzenden Muskeln und Haut folgen kann.

Die Schleimhaut der Unterlippe ist vom Allgemeinprozeß oft so sehr bevorzugt, daß auch Fälle, welche erst kurze Zeit eine *Masque sclérodémique* zeigen, schon eine Veränderung der Unterlippenschleimhaut erkennen lassen, während die Oberlippe noch intakt erscheint.

An den Lippen ergibt die Kombination von Haut-Schleimhaut- und Muskelerkrankung das häufigste Krankheitsbild. Bei dieser Kombination läßt sich in vielen Fällen beobachten, wie die Schleimhaut-Muskel-Erkrankung rascher vorwärts schreitet als die Erkrankung der äußeren Haut. Bei Ruhelage der Lippen sieht man schon oft, bei Bewegungen des Mundes jedoch noch viel deutlicher, wie sich zirkulär um den Mund Furchen und Kerben kenntlich machen, die Haut und Lippenrot durchsetzen. Dieses Phänomen läßt sich mit Schrumpfung des *musculus orbicularis oris* erklären. Auch an der Schleimhaut ist der Verlauf der Erkrankung ein schnellerer als an der Haut. Sie zeigt schon frühzeitig Induration und Atrophie. Anfangs ist die Schleimhaut leicht geschwollen. In der Unterlippe etablieren Zahneindrücke des etwas vorstehenden Oberkiefers, die wie Dellen auch beim Umschlagen der infiltrierten Lippe nach außen bestehen bleiben. — Die Schleimhaut ist verdickt, Schleimdrüsen scheinen nirgends durch. Die Verschieblichkeit über der Unterlage wird bald geringer. Die normale Schleimhautfarbe weicht einem blaßgelblichrotem Farbenton. Viele kleine ektatische Gefäßchen lassen die Schleimhaut wie gesprenkelt erscheinen. — Für die Palpation ist die Lippe ein wenig fester als normal.

Das Lippenrot ist in diesem Stadium trocken, manchmal schuppig und von stumpfer Farbe. In seltenen Fällen pigmentiert es sich. Nach den beiden klinischen Fällen (VIII und XI) zu

schließen, grenzt sich die Pigmentierung an der Lippenrot-Schleimhautgrenze scharf ab. Sie ist entweder diffus oder auch fleckig, von hellbrauner, matter Farbe und verwaschener Umgrenzung. In die Pigmentierung können pigmentlose Stellen eingestreut sein. — Die Verschiebungen der einzelnen Flecke gehen in kurzer Zeit vor sich.

In vorgeschrittenen Fällen verliert das Lippenrot seine Kerben; es wird gespannt, sehr blaß und schrumpft zu einem oft nur einige Millimeter breiten Streifen zusammen.

Die Lippenschleimhaut wird ebenfalls gespannt, die ganze Lippe substanzarm, dünn und fest.

Im Stadium hochgradiger Atrophie der Unterlippe (Fall I) können die aufliegenden Zähne des Oberkiefers Decubitalgeschwüre bilden, die sich in nichts von denen der Zunge unterscheiden.

Während die Oberlippe viel später von Sklerodermie befallen wird und meist nicht so hochgradige Veränderungen aufweist als die Unterlippe, zeigte die letztere in fast allen 12 beobachteten Fällen eine schwerere oder leichtere Mitbeteiligung am Allgemein-Prozeß. Die wenigen Angaben der Literatur (Fälle 12, 13, 33, 34, 35, 36, 37, 84) könnten auf Seltenheit der Lokalisation schließen lassen, die aber offenbar nur einer gewissen Nichtbeachtung von Seite der Autoren entspricht; denn Ohier findet unter seinen acht Fällen 5mal eine Mitbeteiligung der Lippen. Das klinische Bild wird auch in diesen wenigen Fällen der gesamten Literatur nur sehr ungenügend beschrieben. Die betreffenden Autoren (Auspitz, Maurice Raynaud, Ohier, Rosenthal) fanden die Lippenschleimhaut blaß, blutleer, gespannt, dünn, atrophisch und trocken.

Was schließlich die Pigmentierungen der Lippen betrifft, so konnten solche an der Schleimhaut nicht konstatiert werden. Die beiden Fälle, welche eine Pigmentverschiebung am Lippenrot aufwiesen (VIII und XI), zeigten die Schleimhäute frei von irgendwelchen Verfärbungen; denn die Braunfärbung schnitt scharf an der Übergangsstelle von Lippenrot in Schleimhaut ab. Aus der Literatur sind 3 Fälle mit Pigmentierungen auf der Lippenschleimhaut bekannt. Naunyn (59) stellte im unterelsässischen Ärzte-Verein in Straßburg eine allgemeine

Sklerodermie mit starken Pigmentierungen vor, die an der Schleimhaut der Lippen unregelmäßige Pigmentflecke und rauchgraue Pigmentierung zeigte. Den zweiten Fall erwähnt Senator (67) gelegentlich einer Diskussion zu Uhlenhuth. Er betraf eine diffuse Sklerodermie mit über den ganzen Körper ausgebreiteten Pigmentierungen. Es bestanden auch Pigmentflecke an der Lippenschleimhaut. Und endlich beschreibt Haenel 1901 (74) einen Fall von diffuser Skleroderemie mit graubraunen Pigmentflecken an Wangen- und Lippenschleimhaut. Haenel schließt aus diesen Pigmentierungen auf eine Kombination von Sklerodermie mit Morbus Addisoni.

Es erübrigt hier, einige Worte über die Mundspalte einzufügen. Obwohl die Konfiguration der Mundöffnung in erster Linie durch die Erkrankung des *musculus orbicularis oris* und der umgebenden Haut bestimmt wird, sind doch auch die Lippen von maßgebender Bedeutung für die Form der Mundspalte.

In der Regel finden wir die Mundspalte bei Sklerodermiekranken langgestreckt und schlitzförmig.

In hochgradigen Fällen kann die Atrophie der beiden Lippen so weit fortschreiten, daß die Zähne nicht mehr vollständig gedeckt werden. Ein Aneinanderpressen beider Lippen gelingt dem Kranken dann nur mit Mühe oder auch gar nicht. Diese Umstände machen sich bei den Bewegungen des Mundes, wie beim Sprechen und Kauen, beim Öffnen und Schließen des Mundes besonders störend für den Patienten geltend.

Die Erkrankung der Wangenschleimhaut konnte an den 12 klinischen Fällen in allen Stadien studiert werden. Einige Patientinnen konnten durch Monate, selbst Jahre beobachtet werden. Es ergab sich dabei stets der gleiche Gang der Erkrankung. Auch hier war zu beobachten, daß der Prozeß vom Beginn bis zur Atrophie ziemlich rasch, im Verlaufe weniger Monate abläuft.

Die Wangenschleimhaut eignet sich am besten zum Studium der Schleimhautsklerodermie namentlich der *circumscripten* Formen. Am instruktivsten waren die *circumscripten* Schleimhautplaques in den Fällen I, II, IV und V. Im letzten Falle zogen von einer solchen Plaque weiße, straffgespannte, schmale

Schleimhautduplikaturen zur Gingiva. Im übrigen entsprechen die Veränderungen, welche hier auftreten, vollends den im allgemeinen angeführten Symptomen.

Tritt die Erkrankung einseitig auf, so folgt sie auf der zweiten Seite bald nach, so daß man im Verlaufe solcher Fälle verschiedene Stadien an beiden Seiten beobachten kann.

Über Veränderungen der Wangenschleimhaut existieren in der Literatur so gut wie keine Angaben. Crooker (Fall 30) fand einmal die rechte Wangenschleimhaut affiziert, die linke nicht und Anderson (Fall 64) spricht nur von einem Befallen-sein der Wangenschleimhaut. Außer diesen beiden Fällen dürfte aber auch in solchen anderen eine Erkrankung beobachtet worden sein, in welchen von der Mundschleimhaut im allgemeinen gesprochen wird. Außer den wenig sagenden Befunden von Blässe findet man Schwellung (Fall 55), Infiltration (Fall 48), Spannung (Fall 9), Trockenheit und Teleangiektasien (Fall 52) und Atrophie (Fall 84) angegeben. — In fünf Fällen aus der ganzen Literatur werden auch Pigmentierungen beschrieben (Fälle 67, 68, 74, 75, 88), Pigmentierungen, die zum Teil nach Senator an Morbus Addisoni erinnern, zum Teil in großen oder kleinen braunen schlecht umgrenzten Flecken bestehen sollen.

Die Schleimhautpigmentierungen bei Sklerodermatischen beanspruchen ein gewisses Interesse. In der Literatur finden sich hierüber so widersprechende Angaben, daß wir bis nun noch im Zweifel waren, ob bei Sklerodermie Schleimhautpigmentierungen überhaupt vorkommen oder ob eventuell beobachtete Pigmentflecke an der Schleimhaut zum Sklerodermieprozeß gehören oder nicht. Heller, v. Notthafft und Wolters behaupten, daß die Sklerodermie der Schleimhaut nie mit Pigmentierungen einhergehe. Andere Autoren (Lewin, v. Neusser) nennen die Melanoplakie geradezu typisch für Morbus Addisoni.

Diese Meinung ist nach unseren Beobachtungen eine irrige. Wir müssen mit Tsuchida und Touchard an der Möglichkeit der Schleimhautpigmentierung durch Sklerodermie festhalten. Und wenn auch die sklerodermatische Schleimhaut-

pigmentierung ein sehr seltenes Vorkommnis darstellt (unter 12 Schleimhauterkrankungen einmal), so ist doch das Aussehen und der Verlauf typisch.

Touchard sah in einem seiner Sklerodermiefälle (Obs. V) zwei Pigmentflecke zu beiden Seiten der Gaumenraphe und hebt die unscharfe Umgrenzung, die verwaschene nicht deutliche Farbe gegen Morbus Addisoni hervor. Leider äußert er sich über den Verlauf der Pigmentierungen nicht.

Unser Fall XI bestätigt die Symptome Touchards und gibt über den Verlauf weiteren Aufschluß. Die in sklerodermatisch atrophischer Schleimhaut in der Interdentalregion stehenden braun-violetten Flecke konfluieren nach 3—4 Wochen zu einem 3—4 mm breiten und ungefähr 1 cm langen Band. Das langsame Auftreten und der Farbenton ließen eine Blutung ausschließen. Im weiteren Verlauf depigmentierte sich jedoch die Schleimhaut vom Rande her, so daß bald eine zentrale Braunfärbung mit peripher depigmentiertem Saum entstand (Tafel VI, Fig. 5). Drei Wochen später war auch die letzte immer blasser und blasser geworden und schließlich bestand bloß eine depigmentierte Stelle. Die Beobachtung dieser ganz eindeutigen Pigmentverschiebung macht die Schleimhautpigmentierung infolge Sklerodermie zur Tatsache.

Als Charakteristicum dieser Sklerodermie-Schleimhautpigmentierung gilt die violettbraune oder graubraune Farbe, die unscharfe, verwaschene Umgrenzung, die Lokalisation in sklerodermatisch erkrankter Schleimhaut und der schnelle Ablauf mit vollständiger Dekoloration.

Bei Berücksichtigung dieser Symptome ist eine Differenzierung gegen Morbus Addisoni leicht.

Was schließlich noch die Tonsillen betrifft, so beteiligen sie sich ebenfalls am Sklerodermie-Proceß. Sie atrophieren oft so sehr, daß man nur Reste von ihnen vorfindet.

Nach Besprechung dieser die Mundhöhle betreffenden Veränderungen erübrigt es noch einige Ergebnisse zu erwähnen, welche die Pharynx- und Larynxuntersuchung aufwies.

Die klinische Beobachtung ergab für den Pharynx bei den beschriebenen Fällen keine deutlich wahrnehmbaren Erscheinungen, was zum Teil durch die Schwierigkeit der Untersuchung bedingt ist. Daß aber hier die gleichen Veränderungen sich abspielen wie in der Mundhöhle, wird aus verschiedenen physiologisch erkennbaren Symptomen klar und ergibt auch ein Sektionsbericht. Fall III zeigte bei der Nekropsie ähnliche muköse und submuköse Veränderungen, wie die Mundschleimhaut, wenn auch nicht so ausgeprägt. Die Schleimhaut war atrophisch, glatt, die submucosa schien mit weißlichen Streifen durch.

Ferner findet man in einigen Angaben der Literatur die Rachenschleimhaut trocken und von Gefäßen durchzogen (Fälle 17, 25, 52), blaß oder gar straff gespannt (Fall 43). Daß eine derartige, allerdings scheinbar äußerst seltene und nur in späteren Stadien auftretende Pharynxsklerodermie zu Schluckbeschwerden führen muß, erhellt aus obigen Bemerkungen über den Schlingakt. Der Schlingakt bedarf zum ungestörten Ablauf der Pharynxschleimhaut und seiner Muskulatur. Namentlich eine Atrophie des Pharynx und damit auch des Passavantschen Wulstes wird große Störungen im Schluckmechanismus herbeiführen müssen. Vor allem wird der Abschluß gegen die Nase hin nicht vollkommen sein; die Patienten verschlucken sich leicht und oft. Die Prüfung der Pharynxfunktionen stößt jedoch stets auf große Schwierigkeiten, da die Erkrankung des Schlundkopfes so spät auftritt, daß die Untersuchung durch schon weit vorgeschrittene Störungen sämtlicher Mundgebilde und der Mund- und Gesichtsmuskulatur erschwert oder gar unmöglich gemacht wird.

Eine Untersuchung des Larynx ist aus gleichen Gründen oft nur sehr schwer durchführbar. Doch scheint es, daß im Kehlkopf die Sklerodermie sich früher lokalisiert; denn Kehlkopferkrankungen zeigten auch schon Fälle, welche nicht in so vorgeschrittenem Stadium sich befanden. Die Untersuchung von Seite der Laryngologen ließ hier nur das atrophische Stadium erkennen. Schwellung und Induration wurde nicht beobachtet, dürfte aber per analogiam nicht fehlen. Die Beschwerden und Symptome, welche jene Stadien machen, sind

aber jedenfalls so gering, daß sie vom Patienten nicht beobachtet werden. Machen ja dieselben Stadien der Sklerodermie auch an den übrigen Schleimhäuten nur so minimale subjektive Symptome, daß sie nur durch sorgfältige Untersuchung aufgedeckt werden.

Dieser Grund mag die Ursache hierfür abgeben, daß die Sklerodermie des Kehlkopfes einstweilen bloß im Stadium der Atrophie zur Beobachtung gekommen ist. Systematische Untersuchungen werden auch hier klinische Veränderungen der Anfangsstadien aufdecken.

Von den mitgeteilten 12 Fällen wurden einerseits leider nicht alle laryngoskopisch untersucht, andererseits wurde bei einigen von Seite der Laryngologen ein negativer Befund erhoben. — In dieser Beziehung muß allerdings bemerkt werden, daß die Sklerodermie den Laryngologen kein geläufiges Krankheitsbild darstellt, und sie Blässe, ganz leichte Schwellung, Gefäßektasien etc. nicht als pathologischen Prozeß aufzufassen gewohnt sind. Tatsächlich kommen aber Stadien im Sklerodermie-Prozeß zur Beobachtung, in denen jene Symptome Teilerscheinungen der Sklerodermie darstellen.

Im Stadium der Atrophie treten Erscheinungen zu Tage, denen die Zugehörigkeit zur Sklerodermie nicht abgesprochen werden kann. — So zeigte Fall IV vollständige Atrophie und hochgradige Blässe der ganzen Larynxschleimhaut. Die Stimmbänder erschienen glänzend weiß, kantig und schlossen sich nicht immer vollständig (Parese der mm. intern. et transvers.), wodurch eine wechselnde Klangfarbe der Stimme zustande kam. Fall VI zeigte Anämie und ebenfalls unvollständigen Verschuß der Stimmbänder bei der Phonation. (Parese der musc. interni.) Im Stimmband sah man eine erweiterte Vene. Die Untersuchung von Seite der Laryngologen spricht hier bloß von „Anämie“. Die Patientin war nur kurze Zeit in unserer Beobachtung.

Gefäßektasien kommen an den Stimmbändern auch bei Gesunden vor. Ob in diesem Falle die Ektasie mit der Sklerodermie in Zusammenhang steht, konnte wegen der kurzen Beobachtungszeit nicht entschieden werden. Ein Jahr später wurde sie von Herrn Prof. Ehrmann in der Wiener dermat. Gesellsch. demonstriert. Es bestand zu dieser Zeit Atrophie des Larynx.

Im Falle III war die laryngoskopische Untersuchung wegen des fast geschlossenen Mundes unmöglich. Die Sektion ergab, daß die Epiglottis dünn und weißlich, atrophisch war.

Den Larynxbefunden begegnet man in den Fällen der Literatur nur sehr selten, doch in diesen wenigen Fällen haben sie genauere Berücksichtigung gefunden. — Hoppe-Seyler (43) konnte wegen Verengung des Larynxeinganges zwar keinen Befund des Kehlkopfinnern erheben, er beschreibt aber die aryepiglottischen Falten als verkürzt und den Kehldeckel nach hinten gezogen, wodurch die Laryngoskopie unausführbar wurde. Nielsen (69) demonstrierte in der dänischen dermatologischen Gesellschaft ein 24-jähriges Mädchen mit Sklerodaktylie und Masque sclérodermique, das eine geringe Atrophie der Stimmbänder aufwies. Sie waren schmal und hatten einen eigentümlich wellen- oder guirlandenförmigen Rand, der an jeder Seite drei Spitzen hatte, die sich bei der Intonation begegneten. Den ausführlichsten Befund gibt Sottas (71). Er beschreibt 1900 eine diffuse symmetrische progressive Sklerodermie mit hochgradig blasser Larynxschleimhaut. Dieselbe ist so dünn und zart, daß die unter ihr liegenden Gebilde an gewissen Punkten durchscheinen. Die Plicae aryepiglotticae und ventriculares sind durch Atrophie des Kehlkopfes so sehr geschrumpft, daß sie schmale Gebilde darstellen, und die dadurch freiliegenden Stimmbänder viel breiter und flacher erscheinen. Bei der Phonation schließt sich die Stimmritze nicht normal; die Processus vocales treten im Innern so deutlich hervor, daß man sie für Knoten an den Stimmbändern halten könnte. Die Glottis intercartilaginosa schließt sich noch vollständig, aber die Ränder der Glottis interligamentosa berühren sich nicht. Es besteht also eine Parese des Musculus thyreo-arythenoideus (externus). Harm (81) fand die Stimmbänder von porzellanweißer Farbe und nicht verdickt.

Die ausführliche Beschreibung Sottas (71) zeigt uns allerdings den Kehlkopf auch nur im Stadium der Atrophie. Das Bild, das er entwirft, erinnert an Verhältnisse, wie wir sie bei hochgradiger Atrophie am Ohre sehen. Die Konfiguration des Knorpels wird durch die Atrophie der über ihm liegenden Decken prägnant, die Haut, resp. Schleimhaut zieht straff

gespannt über die einzelnen Erhabenheiten der Knorpel hinweg; Ulzerationen finden sich nicht beschrieben.

Berichte über die Untersuchung des Kehlkopfes in den Anfangsstadien der Sklerodermie fehlen.

Außer Veränderungen, welche das Schleimhautbild treffen, soll es auch, wie Rille (73) beschreibt, zu Salivation kommen. Von Harm (81), Herzog (50) und Touchard (89) werden noch fibrilläre Zuckungen der Zunge beschrieben, die sich beim Vorstrecken der Zunge steigern. Der Fall Herzogs zeigte außerdem gleiche Zuckungen fast der ganzen von Sklerodermie befallenen Muskulatur, ein an sich bei Sklerodermie ungewöhnliches Symptom.

Da manche Fälle von Sklerodermie mit Störungen der Sensibilität (in der Regel Formikationen und Hyperästhesien) einsetzen, wurde auch die Schleimhaut daraufhin geprüft.

Von unseren Fällen zeigte nur einer Alteration der Sensibilität an der äußeren Haut. An der Schleimhaut wurde keinerlei Abweichung von der Norm in dieser Beziehung beobachtet. Wir sind also nicht in der Lage über diese Symptome eigene Mitteilungen zu machen.

Auch der Geschmacksinn zeigte in unseren Fällen niemals eine Störung. Schwache Kochsalz-, Chinin- und Zuckerlösungen wurden, auf die Zunge gebracht, stets als solche erkannt. Auch Fall XII, bei welchem die beiden Zungenhälften in verschiedener Weise erkrankt waren, ließ an den beiden Hälften keine Alteration des Geschmacksinnes erkennen. Ebenso bemerken Nordt (Fall 9) und Fagge (Fall 16) ausdrücklich, daß der Geschmack trotz Erkrankung der Zunge nicht beeinflußt war. Chauffard (Fall 56) ist der einzige, der bei einer 59jährigen nervösen Frau mit ausgesprochen atrophischer rechter Zungenhälfte über starke Verminderung der Schmerz- und Geschmacksempfindung berichtet, was allerdings bei der hochgradigen Atrophie begreiflich erscheint.

Neben den beschriebenen Veränderungen in der Mundhöhle und dem Larynx kann sich die Sklerodermie auch in anderen Schleimhäuten lokalisieren. Es sind das Veränderungen am Oesophagus (Ehrmann), der Conjunctiva und Vagina (Heller, unser Fall IV), auf

die hier nicht näher eingegangen werden soll. Wir müssen uns für spätere Zeit vorbehalten, über die Beteiligung dieser anderen Schleimhautregionen bei ausgebreiteter Sklerodermie zu berichten, da uns bisher nur wenige Beobachtungen über Sklerodermie der Conjunctiva, der Nasenschleimhaut, der Vaginal- und Rektalschleimhaut zur Verfügung stehen.

Was die Frage der Häufigkeit der Beteiligung der Zunge und Mundschleimhaut betrifft, so liegen uns genaue prozentuelle Verhältnisse bislang deshalb nicht vor, weil wir erst in letzterer Zeit, auf diese Erscheinungen aufmerksam geworden, dieser Frage genauere Beachtung widmen und dabei fast in jedem Falle diffuser Sklerodermie eine Erkrankung der Zunge- und Mundschleimhaut konstatieren konnten, so daß wir nur zur Behauptung berechtigt sind, daß die beschriebenen Schleimhauterkrankungen bei der diffusen Sklerodermie und besonders bei der Sklerodaktylie sehr häufig zu beobachten sind.

Die circumscribten Formen der Sklerodermie en plaques sind auf der Schleimhaut äußerst selten. Solche Plaques greifen entweder von der Haut aus (Streifenform) auf die Schleimhaut über, oder sie sind auf der Schleimhaut allein lokalisiert. In der Literatur sind nur ganz wenige solche Fälle bekannt. Schild (77) demonstrierte einen hierher gehörigen Fall in der Berliner dermatol. Gesellschaft. Es war ein Mädchen von 11 Jahren, das zwei Plaques von Sklerodermie aufwies. Einen an der linken Nasenseite und einen an der rechten Oberlippe, der von hier über die Schleimhaut bis ans Zahnfleisch reichte. Die Schleimhautaffektion ist leider nicht näher beschrieben. — Dasselbe gilt für den von Thibierge (85) in der Pratique abgebildeten Fall. Aus der Abbildung ersieht man, daß in der Mitte der Unterlippe eine circumscripte, längsovale Infiltration besteht, welche das Lippenrot durch die Einlagerung vorwölbt und gespannt erscheinen läßt, während rechts und links davon die Lippe gefaltet ist. Nach dem Photogramm zu schließen, dürfte die Plaque auf die Schleimhaut übergreifen.

Die circumscribten Sklerodermien des Gesichtes verlaufen relativ oft in Streifenform. Sind sie parallel zur Sagittalebene

lokalisiert und greifen sie auf die Mundschleimhaut oder Conjunctiva über, so bedingen sie durch ihre Schrumpfung Verziehungen der Lippen und Mundwinkel oder der Augenlider. Diese Formen wurden stets nur im Stadium atrophicum beobachtet und sind differentialdiagnostisch gegen gewisse angeborene Aplasien der Haut und des unterliegenden Gewebes interessant, um so mehr, wo jene strichförmigen Sklerodermien auch im Kindesalter schon auftreten.

Einen bloß auf der Schleimhaut sitzenden derartigen Sklerodermieherd beschreibt Danlos (80). Es handelte sich um eine isolierte circumscribed Plaque en bande linéaire der Zunge bei einem 30jährigen Manne, die sich in zwei Monaten entwickelt haben soll. Auf der rechten Hälfte des Zungenrückens sah man einen roten, 2—3 mm breiten, glatten und glänzenden Streifen, in dessen Bereich die Papillen fehlten. Dieser Streifen durchzog die zwei vorderen Drittel der Zunge in einer von hinten nach vorne rechtshin leicht offenen Kurve. Beim Betasten war die erkrankte Oberfläche ein wenig hart und zeigte deutliche Resistenzvermehrung.

Alle Formen von Sklerodermie — seien es diffuse oder circumscribed — gehen in späteren Stadien mit gewissen Beschwerden für den Patienten einher und haben dadurch auch ihre Bedeutung. Zum Teil haben diese Beschwerden bei Besprechung der Zungensklerodermie ihre Würdigung gefunden. Die Patienten fühlen eine gewisse Steifigkeit und Ungelenkigkeit der Zunge. Die Kaubewegung, Bissenformung und der Schlingakt sind dadurch gestört (Wolters, Spieler). Bei Sklerodermie der Rachenanteile kommt es zum Verschlucken, größtenteils in die Nase. Am intensivsten werden diese Beschwerden allerdings erst durch die vollständige Sklerosierung der Gesichtsmuskulatur, die das Öffnen des Mundes auch vollkommen verhindern kann.

Die Beschwerden der Anfangsstadien sind größtenteils so geringe, daß die Patienten achtlos an ihnen vorübergehen bloß mit dem bedrohlichen Bild der progressiven Hautverhärtung beschäftigt.

Sprachstörungen sind die Folge einer Erkrankung entweder der Zunge und Lippen oder des Kehlkopfes. Steifigkeit an Mund und Zunge macht die Sprache schwerfällig

(Wolters). Bei Sklerosierung der Zunge verliert das isoliert gesprochene R als Erstes seine Deutlichkeit; es klingt ein Ch oder Sch mit. Eine Larynxsklerodermie verursacht schwerere Störungen der Sprache. Die Stimme ändert sich — oft nur zeitweise — in ihrer Klangfarbe oder sie wird leise. Eine kräftige Innervation und dadurch laute Stimme wird durch Atrophie der Stimmbänder und ihrer Muskel unmöglich gemacht.

Der Befund der erwähnten Veränderungen der Schleimhaut kann in zweifelhaften Fällen von Wichtigkeit sein. Wenn jedoch Lewin und Heller glauben, die isolierte Schleimhautsklerodermie vom Sklerom nicht unterscheiden zu können, spricht das nur dafür, daß der Schleimhautsklerodermie bis jetzt zu wenig Beachtung geschenkt wurde. Die beiden Prozesse sind so grundverschieden, daß sie differentialdiagnostisch überhaupt gar nicht in Betracht kommen.

Differentialdiagnostische Bedeutung gewinnen die geschilderten Veränderungen an der Schleimhaut jedoch bei Fällen von Morbus Raynaudi. Man weiß, daß die Sklerodaktylie sich oftmals mit Symptomen einleitet, die für Morbus Raynaud gehalten werden. Erst vor kurzem kam ein ähnlicher Fall an der Klinik zur Beobachtung, der aber unter den beschriebenen Fällen nicht mehr Aufnahme fand. Eine flüchtige Untersuchung stellte das typische Bild des Morbus Raynaud fest; erst durch unsere Erfahrungen an Sklerodermiekranken aufmerksam geworden, untersuchten wir die Mundgebilde. Da ergaben sich so typische Veränderungen an der Zunge, daß wir uns genötigt sahen, die Diagnose Morbus Raynaud fallen zu lassen und Sklerodaktylie zu diagnostizieren.

Allerdings war es in diesem Falle auffallend, daß zur Zeit einer Zungensklerodermie noch keine Verhärtung der Gesichtshaut bestand. Wenngleich die Sklerodermie der Schleimhaut und der Zunge gewöhnlich erst in späteren Stadien, also unter Mitbeteiligung der Gesichtshaut auftritt, so kommt es doch auch schon vorzeitig zur Zungenerkrankung. Ja, die Zungenerkrankung kann sogar den Ausgangspunkt der Sklerodermie darstellen (Pélissier).

Aber auch manche diagnostisch unklare Fälle können durch die Erkennung gewisser hierhergehöriger Schleimhautsymptome ihre Erklärung finden.

Der von uns mitgeteilte Fall XII, dessen Hauterscheinungen von denen der gewöhnlichen Sklerodermie beträchtlich abwich, zeigte Erscheinungen an der Mundschleimhaut und Zunge, welche uns veranlaßten, diesen Fall wie jenen Dubreuilhs als eine ungewöhnliche Sklerodermieform aufzufassen.

Spätere Untersuchungen sollen sich mit der Lokalisation des Prozesses in Organen von zur Obduktion gekommenen Sklerodermiekranken beschäftigen, über welche bisher jedes Kenntnis fehlt. Die Ausbreitung der Sklerodermie in verschiedenen Organen mit bindegewebiger Grundlage, die Beteiligung der Blutgefäße und manche andere Momente stützen die von Herrn Prof. Riehl ausgesprochene Anschauung, daß wir in der Sklerodermie keine lokale Erkrankung der Haut, sondern eine Systemerkrankung vor uns haben, deren weitere Untersuchung vielleicht eine Aufklärung der Ätiologie dieser Erkrankung verspricht.

Resumé.

Aus unseren Beobachtungen ergibt sich, daß die Zunge in allen 12 Fällen, die Schleimhaut der übrigen Mundhöhle in fast allen Fällen, am seltensten die Gingiva (7mal unter 12 Fällen) erkrankt war. Die Sklerodermie kann daher die Schleimhaut der ganzen Mundhöhle befallen und beginnt an der Zunge.

Die Zunge erkrankt meist symmetrisch, am häufigsten in ihrem Muskelanteil, aber auch in ihrer Schleimhaut.

Die Sklerodermie der Schleimhaut beginnt in seltenen Fällen analog einzelnen Erkrankungen

der Haut mit einer teigig ödematösen Schwellung und geringen Rötung von kurzer Dauer, welche in das Stadium der Sklerose übergeht. Häufiger ist das erste Symptom der Schleimhauterkrankung eine leichte Sklerosierung. Letztere führt in weit kürzerer Zeit zur Atrophie, als dies an der äußeren Haut geschieht.

Auch diffuse Formen von Sklerodermie zeigen an der Schleimhaut manchmal mehr weniger deutlich circumscripte Plaqueform.

Pigmentierungen der Schleimhaut kommen in seltenen Fällen vor.

Hyperästhesien der Schleimhaut oder Störungen des Geschmacksinnes wurden von uns nicht beobachtet.

In hochgradigen Fällen können wie an der Haut, auch an der Schleimhaut Ulzerationen auftreten.

Subjektive Beschwerden bestehen erst bei vorgeschrittenen Veränderungen der Schleimhaut, resp. der Zungenmuskulatur durch Störungen der Funktion, während die früheren Stadien des sklerodermatischen Prozesses an der Schleimhaut meist ohne subjektive Beschwerden verlaufen.

Der Verlauf der Sklerodermie an der Schleimhaut ist im Gegensatz zu dem an der äußeren Haut ein bedeutend rascherer, wenn auch immerhin chronischer. Es kommen darum die Anfangsstadien nur sehr selten zur Beobachtung. Dagegen beobachtet man das Stadium der Atrophie als bleibende Veränderung der Schleimhaut häufig.

Nach unseren Beobachtungen findet man Veränderungen an der Schleimhaut fast in jedem Falle von diffuser Sklerodermie der Gesichtshaut, oftmals als dem Patienten unbe-

kannt gebliebene Erscheinung, während nach den Angaben in der Literatur die Schleimhautlokalisierung der Sklerodermie als seltene Erscheinung aufzufassen ist.

Anhang.

(Verzeichnis jener Fälle von Mitbeteiligung der Zunge und Mundschleimhaut, welche entweder einigermaßen beschrieben niedergelegt sind, oder sonst verwertbare Daten enthalten haben.)

1. Pélissier. Zit. nach Wolters. Arch. für Derm. u. Syph. 1892.
2. Tout. Zit. nach Wolters. l. c.
3. Sedgewich. Zit. nach Wolters. l. c.
4. 1752. Curzio. Dissertation. Paris. 1752. (Zit. nach Arning. Würzburger med. Ztschr. 1861. p. 195.)
5. 1845. Thirial. Gaz. méd. de Paris. 1845. p. 523. (Zit. nach Arning. l. c. p. 215.)
6. 1848. Rilliet. Rev. méd. chir. Februar. 1848. (Ref. n. Schmidts Jahrb. Bd. LIX. p. 184.)
7. 1854. Gillette. Arch. gén. de méd. 1854. II. p. 657. (Zit. nach Arning. l. c. p. 204.)
8. 1861. Arning. l. c. p. 186.
9. — Nordt. Inaug.-Diss. Giessen. 1861 und Virchows Arch. 1861. Bd. XXII. p. 198.
10. 1862. Köhler. Med. Korrespondenzblatt des württembergischen ärztlichen Vereines. 1862. XXXII. p. 113.
11. 1862. Mosler. Virchows Arch. Bd. XXIII. p. 167.
12. 1863. Auspitz. Wiener med. Wochenschrift. 1863. p. 739.
13. 1864. Maurice Raynaud. Thèse. Paris. 1865.
14. 1865. Mosler. Virch. Arch. Bd. XXXIII. p. 321.
15. 1868. Paulicki. Virch. Arch. Bd. XLIII. p. 234.
16. — Fagge. Transact. of the pathol. Soc. p. 305.
17. 1869. Hebra. Ärtzl. Bericht d. k. k. allg. Krankenhauses zu Wien vom Jahre 1868.¹⁾
18. 1871. Dufour, A. Gaz. de Paris. 1871. Nr. 42/43.²⁾ (Zit. nach Schmidts Jahrb. Bd. CLIV. p. 40.)
19. 1872. Fremy. Thèse. 1872. (Zit. nach Lewin-Heller.)
20. — Fremy. Thèse. 1872. (Zit. nach Lewin-Heller.)

¹⁾ In der Lewin-Hellerschen Monographie nicht enthalten.

²⁾ Die Fälle Nr. 65 und 449 der Lewin-Hellerschen Monographie sind identisch.

21. 1872. Hallopeau-Lagrange. Soc. de. biologie. 7./XII. 1872. (Contrib. à l'étude de la sclérod. 1874. Paris.)
22. 1874. Hollefreund. Inaug.-Diss. Greifswald. 1874.
23. 1875. Bernhardt und Schwabach. Berliner klin. Woch. 1875. p. 633.
24. 1876. Wynne Foot. The Dublin Journal. 1876. (Zit. nach Lewin-Heller.)
25. — Hebra-Kaposi. Lehrbuch der Hautkrankheiten. 1876. II. Bd. p. 74.
26. — Siredey. Union med. 1876. (Zit. nach Wolters. l. c.)
27. 1877. Dickinson. Obstet. Journ. IV. 1877. p. 451. (Zit. nach Lewin-Heller.)
28. 1878. Westphal. Charité-Annalen. Berlin. 1878. p. 350.
29. — Armaingaud. Journ. de méd. de Bordeaux. 1878. Nr. 9. p. 88. (Zit. nach Lewin-Heller.)
30. 1878. Crocker. Brit. med. Journal. 1878. p. 938.
31. 1882. Barth. Inaug.-Diss. Rostock. 1882.
32. 1883. Ohier. Thèse. Paris. 1883. Nr. 75. Obs. I.
33. — Ohier. " " " " " " II.
34. — Ohier. " " " " " " III.
35. — Ohier. " " " " " " IV.
36. — Ohier. " " " " " " V.
37. — Ohier. " " " " " " VII.
38. 1884. Collins. Brit. med. Journ. 1884. II. p. 608.
39. 1886. Collin. Thèse doct. Paris. 1886. (Zit. nach Lewin-Heller.)
40. — Spieler-Wolters. Inaug.-Diss. Bonn. 1886 und Arch. f. Derm. 1892.
41. — Liehr. Inaug.-Dissert. Erlangen. 1886.
42. 1888. Friedländer, J. Archiv f. Kinderheilkunde. Bd. IX. pag. 356.
43. 1889. Hoppe-Seyler. Deutsches Archiv f. klin. Medizin. Bd. XLIV. p. 380.
44. — Hoppe-Seyler. l. c. p. 383.
45. 1891. Muratow. Gesellsch. der Neuropath. und Irrenärzte zu Moskau. Sitzung vom 15. März 1891. Ref. neurolog. Zentralbl. 1891. pag. 742.
46. 1891. Dinkler. Dtsch. Archiv f. klin. Medizin. Bd. XLVIII. pag. 514.
47. 1892. Dunn, J.¹⁾ New-York. med. Journ. 26. März. 1892.
48. 1893. Kaposi.²⁾ Jahrbuch der Wiener Krankenanstalten. 1893.
49. — Pospelow. Moskauener vener. Gesellschaft. (Zit. nach Lewin-Heller.)
50. 1894. Herzog. Deutsche med. Wochenschrift. 1894. p. 198.
51. — Sternberg, W. Inaug.-Dissert. Berlin. 1894.
52. 1895. Lewin. Monographie. Lewin-Heller. Berlin. 1895. (Fall Nr. 394.)
53. — Lewin. l. c. (Fall Nr. 441.)
54. — Jeanselme. Le mercredi médicale. 1895. Nr. 1.
55. — Schaper. Krankenvorstellung in der Charité-Gesellschaft. 18. Januar. 1895.

¹⁾ Dieser Fall scheint nach der Beschreibung und Abbildung eher einer Syphilis oder Tuberkulose (Lupus vulgaris mit Narbenbildung) zu entsprechen.

²⁾ In der Lewin-Hellerschen Monographie nicht enthalten.

56. — *Chauffard*. Soc. méd. des hopit. de Paris. Séance. 28./VI. 1895. (Zit. nach *Schmidt's Jahrb.* Bd. CCL. p. 27.)
57. — *Kracht*. Compt. rend. de la Soc. de derm. et des mal. ven. Bd. II. p. 34.
58. — *Kracht*. Verhandl. der derm. u. venerol. Gesellschaft zu Moskau. 8.—20. Dez. 1895. (Ref. derm. Zeitschrift. 1896. Bd. III. p. 379.)
59. 1896. *Naunyn*. Sitzung des unterelsässischen Ärzte-Vereines in Straßburg vom 27./VII. 1896. (Ref. Deutsche med. Wochenschr. Vereinsbeilage. 1896. p. 176.)
60. 1897. *Philippon*. Deutsche med. Woch. 1897. Bd. XXIII. pag. 528.
61. — *Ehrmann*. Krankenvorstellung in der Wien. derm. Gesellschaft. Sitzung vom 15. Mai. 1897. (Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. XL. pag. 347.)
62. — *Machtou*. Thèse de Paris. Nr. 112. 1897. Obs. II.
63. — *Hectoen*. Zentralblatt für allgem. Pathologie u. path. Anatomie. 1897. Nr. 17. p. 673.
64. 1898. *Anderson*. Dermat. society of London. 12. Jan. 1898. (Ref. Brit. Journ. of Dermat. Vol. X. p. 46.)
65. — *Beer*. Wiener med. Blätter. 1898. 21. Jahrg. Nr. 11 u. 12.
65. — *Leredde et Thomas*. Arch. de méd. experim. et d'anatomie pathol. sept. 1898. p. 665. (Ref. Annal. de derm. 1899. p. 509.)
67. — *Senator*. Sitzungsber. der Gesellsch. der Charité vom 15. Dez. 1898. (Berl. klin. Woch. 1899. p. 355.) [Diskussion zu *Uhlenhuth*.]
68. — *Keller*. (Von *Senator* eodem loco zitiert.)
69. 1900. *Nielsen*. Krankenvorstellung in der dänischen derm. Gesellschaft. 2. Mai. 1900. (Ref. Dermat. Zeitschrift. Bd. VII. p. 852.)
70. — *Weiß*. Krankenvorstellung in der Wien. dermat. Gesellsch. Sitzung vom 13. Juni. 1900. (Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. LIII. p. 376.)
71. — *Sottas*. Annal. de dermat. 1900. p. 843 u. 1147.
72. 1901. *Wulff*. Krankenvorstellung in der Vereinigung der Chirurgen Berlins. (Deutsche med. Woch. 1901. Vereinsbeilage. p. 188.)
73. — *Rille*. Krankenvorstellung in der wissenschaftl. Ärztegesellschaft in Innsbruck. (Wiener klin. Woch. 1901. p. 1167.)
74. — *Haenel*.¹⁾ Wien. klin. Rundschau. 1901. p. 617.
75. 1902. *Tsuchida*.²⁾ Inaug.-Dissert. Erlangen. 1902.
76. — *Ehrmann*. Verhandlg. der 73. Versammlung deutscher Naturforscher und Ärzte. Karlsbad.
77. 1903. *Schild*. Sitzungsbericht der Berl. dermat. Gesellschaft vom 6. Januar 1903. (Derm. Zeitschr. Bd. X. p. 388.)
78. — *Ebstein*. Deutsche med. Woch. 1903. Bd. XXIX. p. 13.
79. — *Baginsky*. Berl. klin. Woch. 1903. p. 441.
80. — *Danlos*. Annal. de derm. 1903. p. 588.
81. — *Harm*. Inaug.-Dissert. Rostock. 1903.
82. — *Galloway*. Dermat. society of London. 9. Dez. 1903. (Brit. Journ. of Dermat. 1904. p. 20.)
83. 1904. *Lücke*. Deutsche Zeitschr. für Chir. Bd. LXXII. p. 198.

¹⁾ H. nimmt für diesen Fall eine Kombination von Sklerodermie mit Skorbut und morb. Addisoni an; dabei rechnet er die Pigmentflecke in der Mundhöhle dem Addison zu, Neusser u. Lewin folgend, welche Melanoplakie im Munde als „geradezu typisch“ für morb. Addisoni halten. Die Purpura soll (Vollbracht, Lewin) den Addison einleiten.

²⁾ T. schließt morb. Addisoni aus und erklärt seinen Fall für eine Scleroderma diffusa mit eigentümlicher Pigmentation.

84. — Rosenthal. Berl. dermat. Gesellschaft. Sitzung vom 13. Dez. 1904. (Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. LXXIV. p. 321.)
 85. — Thiebierge. La pratique dermatologique. 1904. p. 255. (Abbildung.)
 86. — Anthony. Bulletin de la soc. méd. des hopit. de Paris. 29. Juni. 1904. p. 907. (Annal. de dermat. 1905. p. 716.)
 87. 1905. Huismans. Münch. med. Woch. 52. Jahrg. p. 451.
 88. 1906. Audry et Boyreau. Soc. de dermat. (Ann. de dermat. 1906.)¹⁾
 89. 1906. Touchard. Thèse. Paris. 1906. Nr. 126. Obs. II.
 90. — Touchard. " " " " " " " IV.
 91. — Touchard. " " " " " " " V.²⁾

Erklärung der Abbildungen auf Taf. VI.

Fig. 1, Fall XII. Der weiche Gaumen blaß. Einige Gefäßektasien. Über dem rechten vorderen Gaumenbogen einige gelblich-weiße submuköse Streifen. Die hinteren Gaumenbogen blasser und kantig; der rechte tiefer stehend als der linke.

Fig. 2, Fall I. Über dem rechten vorderen Gaumenbogen atrophische Stelle. Gaumenbogen weiß, kantig; Gefäßektasien, Uvula verkürzt, nach links vorne eingeschlagen.

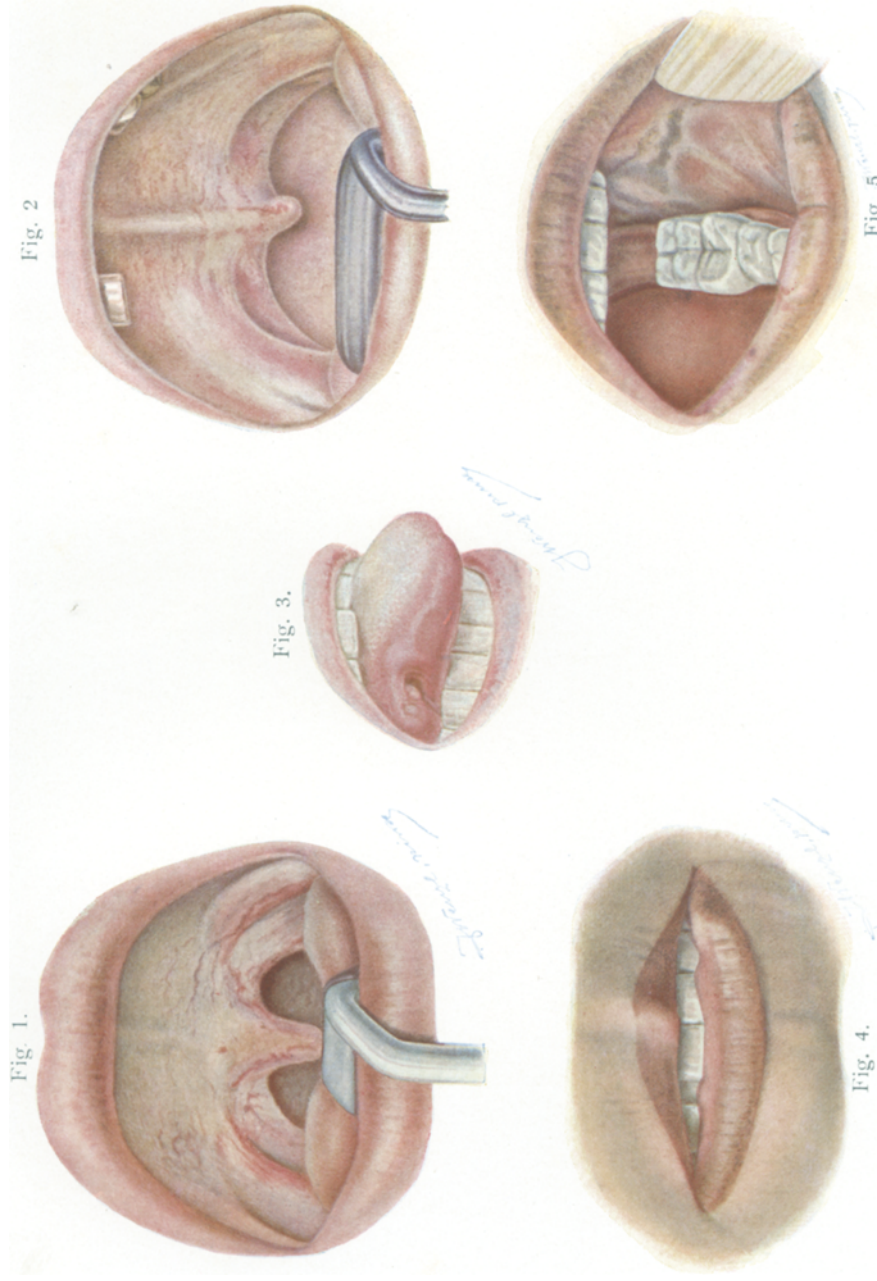
Fig. 3, Fall I. Ulceration der verdickten Zunge.

Fig. 4, Fall VIII. Pigmentierung des Lippenrot mit Depigmentation in der Mitte der Oberlippe und in der linken Hälfte der Unterlippe.

Fig. 5, Fall XI. Atrophie der Wangenschleimhaut. Pigmentierung und Depigmentation des Lippenrot. Pigmentierung der Wangenschleimhaut mit peripherer Dekoloration.

¹⁾ Die Schleimhautpigmentierung dieses Falles läßt sich nicht mit Sicherheit als zur Sklerodermie gehörig bezeichnen, da die Pigmentflecke sich in normaler Schleimhaut finden.

²⁾ Die Zusammenstellung dieser Fälle schließt mit Ende 1906.



Kren: Sklerodermie der Zunge und Mundschleimhaut.