

Zur Aetiologie des Pemphigus vulgaris.

Von

Dr. du Mesnil de Rochemont,

Oberarzt am städtischen Krankenhause zu Altona.

(Hierzu Taf. III.)

Dem Pemphigus haben die Aerzte und speciell die Dermatologen von jeher ein besonderes Interesse entgegen gebracht, in erster Linie wohl deshalb, weil derselbe eine der wenigen Hautkrankheiten darstellt, die direct das Leben des Patienten bedrohen, dann aber auch, weil man über die Entstehung und Ursache der Erkrankung noch bis auf den heutigen Tag völlig im Unklaren ist, und wenn man noch hinzu nimmt, dass dem entsprechend die Therapie auch nur eine rein symptomatische sein kann und daher nur geringe Erfolge aufzuweisen hat, so ist es leicht erklärlich, dass diese Erkrankung ausserordentlich zum Studium angeregt und eine sehr umfangreiche Literatur gezeitigt hat. In neuerer Zeit ist der Begriff Pemphigus wesentlich eingeschränkt worden, seitdem man unter dem Vorgange Duhring's sich gewöhnt hat, die grosse Gruppe der sog. Dermatitis herpetiformis als eine Krankheit sui generis aufzufassen, von der in früherer Zeit die bullöse Form vielfach zum Pemphigus gezählt wurde, und den sog. Herpes gestationis Neumann's abzutrennen, der wohl mehr zu der Gruppe der sog. Impetigo herpetiformis gerechnet werden muss. Trotzdem aber wird für den Charakter des Pemphigus als einer „in chronischer Dauer sich wiederholenden Eruption von Blasen der allge-

meinen Decke und der angrenzenden Schleimhaut“ noch eine so grosse Reihe von Erkrankungen verschiedenster Art in Anspruch genommen, dass es fast gewagt erscheinen könnte, alle diese Erkrankungen nur wegen der Aehnlichkeit der Efflorescenzform in eine grosse Gruppe zu bringen und mit dem gemeinschaftlichen Namen Pemphigus zu bezeichnen. Man findet in den Lehrbüchern immer noch, trotzdem schon der alte Hebräer dagegen ankämpfte, einen Pemphigus acutus, chronicus, vulgaris, foliaceus, syphiliticus, leprosus, pruriginosus, vegetans, hereditarius, hystericus, neuriticus u. s. w. als verschiedene Krankheiten beschrieben, abgesehen von den zahllosen Unterabtheilungen, die noch gemacht werden, je nachdem die Blasen zerstreut, symmetrisch, dicht gedrängt, in Schlangenlinien, ob ihr Inhalt wasserhell oder hämorrhagisch, ob die Eruption mit oder ohne Fieber einhergeht u. s. w., es wird dadurch die Begriffsbestimmung des Pemphigus zu einer sehr verworrenen und für den Nichtspecialisten zu complicirten: man sollte entweder entsprechend der eigentlichen sprachlichen Bedeutung des Wortes jegliche auf der Haut auftretende Blase als Pemphigus (von *πεμφιξ* Blase) bezeichnen, (also auch die acuten und symptomatischen Brandblasen, Blasen bei Scabies, Variola Typhus, Urticaria, Erythema multiforme u. s. w.) oder aber, um den althergebrachten Begriff nicht vollständig aufzugeben, den Namen Pemphigus nur für das wohl charakterisirte Krankheitsbild Pemphigus vulgaris und foliaceus reserviren und die übrigen mit Blasenbildung einhergehenden Erkrankungen als bullöse bezeichnen. Und so möchte ich auch heute nur über diese beiden letzteren einer Gruppe angehörenden Krankheiten handeln, die man, weil sie häufig an einer Person gleichzeitig vorkommen, weil sie in einander übergehen können, weil sie anatomisch und mikroskopisch keine Verschiedenheiten in der primären Anlage des pathologisch-anatomischen Substrats zeigen, eigentlich als verschiedene Formen ein und derselben Hautkrankheit bezeichnen könnte.

Das Wesen und die Aetiologie dieser Erkrankung ist noch völlig dunkel und der subjectiven Ansicht des Einzelnen ein weiter Spielraum gelassen, im Allgemeinen aber stehen sich zwei Meinungen gegenüber, die auf dem 9. Congress für interne

Medicin 1890 in charakteristischer Weise zum Ausdruck kamen, als Mosler bei Gelegenheit der Besprechung zweier Fälle von Pemphigus als Ursache Störungen des Nervensystems in Anspruch nahm und in seiner Ansicht von Schwimmer und Ehrmann unterstützt wurde, während von anderer Seite (Kaposi, Purgecz, Neumann) die grosse Wahrscheinlichkeit der infectiösen Natur der Erkrankung betont wurde. Die pathologische Veränderung wurde wohl allgemein als eine Hauterkrankung entzündlicher Natur aufgefasst im Gegensatz zu der Auspitz'schen Lehre, der den Pemphigus nur als eine Wachstumsstörung der Haut, eine Akantholyse, erklärte. In früherer Zeit neigte man mehr zu der Ansicht, dass der Pemphigus eine Stoffwechselkrankheit darstelle, oder dass chemische und mechanische Störungen der Harnsecretion die Krankheit veranlassten (Braune - Fuchs'sche Theorie), indem die im Blute zurückgehaltenen Excretionsstoffe an Stelle der Niere durch die Haut ausgeschieden würden und durch Reizung die Pemphigusblasen erzeugten. Man stützte diese Annahme durch die Beobachtung, dass bei Nierenerkrankungen thatsächlich Harnbestandtheile durch die Haut mit dem Schweiss ausgeschieden werden, und dass einige Male in dem Blaseninhalt Pemphiguskranker wirklich Harnstoff, Harnsäure, Leucin und Tyrosin und freies Ammoniak gefunden wurde, auch der Pemphigus öfter mit Nierenerkrankung combinirt war; aber das letztere ist nicht die Regel, vielmehr eine seltene Ausnahme, ebenso wie der Blaseninhalt nur selten Harnbestandtheile enthält und im Blute Pemphiguskranker ebenfalls eine Ueberladung mit demselben sich nicht nachweisen lässt; deshalb hat man in neuerer Zeit diese vielerörterte Ansicht fallen gelassen.

Die Auffassung des Pemphigus als Infectiouskrankheit hat viele Anhänger; Kaposi meint, manche Fälle machten durch das Plötzliche und Unvermittelte des Ausbruchs und durch den rapiden deletären Verlauf den Eindruck, als müsste eine Infectiouskrankheit vorliegen. Auch Unna sagt in seinem neuen Lehrbuche, dass die verschiedenen Arten des *P. vulgaris* wahrscheinlich sämmtlich parasitärer Natur seien und, nach der Differenz der klinischen Erscheinungen zu urtheilen, auf Invasion verschiedener Mikroorganismen beruhten.

Man hat dem entsprechend auch im Blaseninhalt nach dem pathogenen Agens gesucht, und diese Forschungen haben auch zum Theil ein Resultat gezeitigt. Gibier fand Streptococcen im Blaseninhalt und Harn, Demme-Bakterien im Blaseninhalt, Blut und Harn, ebenso Babes, Bleibtreu, Michele, Feleti, welche die Autoren für im ursächlichen Verhältniss zur Genese des Pemphigus stehend halten, jedoch haben Impfungen mit dem Blaseninhalt (Mosler, Husson, Osanam, Martin, Hebra) noch nicht zur Erzeugung neuer Pemphigusblasen geführt. Allerdings wird von Almquist (Zeitschr. f. Hyg. X) eine Epidemie von Pemphigus neonatorum beschrieben, bei der er constant einen dem Staphylococcus pyogenes aureus ähnlichen Coccus im Blaseninhalt fand, dessen Impfung stets nur Blasen, nicht furunkulöse Affectionen, erzeugte; doch hat der P. neonat. mit dem P. vulgaris nichts zu thun, deshalb gehören auch die Befunde von Riche, Strelitz, Schulz, Trautenroth, Faber, Bodensab u. A. nicht hierher und die vielen Epidemien von P. neonatorum, die in der Literatur beschrieben worden sind. Auch handelt es sich bei den meisten Befunden von Mikroorganismen um Fälle vom sog. Pemphigus acutus, der ja mit dem chronischen Pemphigus ätiologisch in keinem Zusammenhang steht, und jeder Autor hat seinen eigenen Mikroorganismus, der mit dem der übrigen nichts zu thun hat. Ganz isolirt steht der Befund von L. Pfeifer, welcher im Inhalt von Pemphigusblasen Protozoenschmarotzer gefunden hat, die amöboide Bewegung zeigten. Wir sehen also, dass die Beweise, dass es sich beim Pemphigus um eine Infektionskrankheit handelt, nur auf recht schwachen Füßen stehen, es handelt sich bei der Annahme mehr um den allgemeinen Eindruck, den gewisse sehr schwer mit hohem Fieber, Schüttelfrost, Milzschwellung, Durchfällen u. s. w. verlaufende Pemphigusfälle auf den Arzt machen, denen allerdings dann wieder andere sehr chronisch apyretisch verlaufende Fälle gegenüber stehen, bei denen durch Jahre hindurch immer nur einzelne Blasen auftreten, ohne die inneren Organe zu schädigen oder den Patienten die geringsten Beschwerden zu machen; solchen Fällen wird man nur gezwungen den Typus einer Infektionskrankheit anhängen können.

Ein grosser Theil der Aerzte vertritt daher auch den Standpunkt, dass es sich beim Pemphigus überhaupt um Beziehungen zum Nervensystem handle. So fassten Leloir und Startin den Pemphigus als den Ausdruck einer Reflexneurose auf, Mosler als das Symptom einer vasomotorischen Neurose, Schwimmer und Kirchner als Trophoneurose. Tomasoli und nach ihm Sormani suchen die Infections- und nervöse Theorie unter einen Hut zu bringen und unterscheiden einen leucomainischen chronischen und einen mikrobischen acuten Pemphigus; die durch die Mikroorganismen erzeugten Toxine erzeugen einerseits die schweren Allgemeinerscheinungen, andererseits trophoneurotische Störungen (Blasen). Jedenfalls liegen der Annahme, dass es sich beim Pemphigus um Beziehungen zum Nervensystem handelt, bei weitem mehr positive Anhaltspunkte zu Grunde, sowohl in der klinischen Beobachtung, als in pathologisch anatomischer Beziehung, als der Infectionstheorie. Man hat Erkrankungen des centralen und peripheren Nervensystems intra vitam vergesellschaftet gesehen mit Blaseneruptionen, die sich in nichts vom Pemphigus unterscheiden, ich erinnere an den sog. *P. leprosus* im Gefolge der Nervenlepra, an die Blasenausschläge bei Myelitis (wie sie von Chwostek, Déjérine, Leloir, Brissaud, Friedreich u. A. beschrieben worden sind und von denen ich selbst vor Kurzem Gelegenheit hatte, einen Fall zu beobachten) und Syringomyelie (Neuberger, Schlesinger). Kopp hat nach einem Trauma des Rückenmarks Pemphigus beobachtet. Ebenso sind nach Quetschung und Verletzung peripherer Nerven typische Pemphiguseruptionen beschrieben (Weir, Mitschel, Schwimmer, Phillips, Neuberger) endlich sind bei der Obduction an Pemphigus vulgaris und foliaceus Verstorbener häufig Veränderungen im Rückenmark beobachtet, so von Jarisch, Schwimmer-Babes, Ehrmann, Neuberger, Iginio, Somani, Petrini u. A. Allerdings muss zugegeben werden, dass alle diese Beobachtungen keineswegs genügen, um die Hypothese der nervösen Natur des Pemphigus hinreichend zu stützen, es stehen denselben eine grosse Reihe von Krankengeschichten gegenüber, die keine Beziehungen zum Nervensystem aufweisen. Auch wurden bei einer Reihe von Obductionen Veränderungen am Gehirn, Rückenmark

oder peripheren Nervensystem vermisst. Kaposi führt in seinem Lehrbuche an, dass unter 9 zur Section gekommenen Pemphigusfällen nur bei einem Veränderungen im Rückenmark sich fanden, auch ist auffallend, dass einmal eine diffuse Sclerose der weissen und grauen Substanz, ein andermal Atrophie und Sclerose der Hinterstränge, wiederum ein andermal Höhlenbildung in der grauen Substanz, ferner Veränderungen in den Spinalganglien, noch ein andermal Atrophie der Ganglienzellen in den Hinterhörnern des Dorsalmarks, dreimal Zellwucherungen in den Gefässen der Hinterhörner und der hinteren Wurzeln, kurz alle möglichen verschiedenen Erkrankungen des Rückenmarks beobachtet wurden, so dass der Gedanke nahe liegt, ob es sich nicht vielleicht um eine blosse Coincidenz von Rückenmarkskrankheiten und Pemphigus oder aber um eine secundäre Erkrankung des Rückenmarks handeln sollte.

Man hat auch Anhaltspunkte über die Natur des Leidens in dem histologischen Befunde der Pemphigusblasen selbst gesucht und sind auch da die verschiedenartigsten Resultate zu Tage getreten. Die Anatomie der Pemphigusblase beschreibt Kaposi in folgender Weise: Anatomisch unterscheiden sich die Blasen bei Pemphigus von denen bei Herpes Eczem u. s. w. vermöge ihres höchst oberflächlichen Sitzes. Ihre Decke wird von den obersten Hornzellenlagen gebildet, ihre Basis von einem mässig längsfächerigen Rete, dessen spärlich aufsteigende Balken bei stärkerer Füllung der Blase sehr bald abgerissen werden, so dass später die Blase fast rein einkammerig erscheint. An der unteren Fläche der Blasendecke hängen oft die aus den Follikelmündungen ausgelösten Epidermisfortsätze als konische Anhänge. Die der Blase entsprechenden Papillen sind serös inhibirt, von weiten Räumen durchzogen (Height). Nach diesen anatomischen Verhältnissen geht also beim Pemphigus stets nur die oberflächlichste Epidermislage verloren u. s. w. Bei P. pruriginosus sitzen die Blasen meist tief, wie bei Herpes iris und Urticaria chronica. Den mikroskopischen Befund von Bakterien im Blaseninhalt habe ich schon erwähnt, derselbe wird natürlich als Beleg zu Gunsten der Infectionstheorie angeführt, aber in zahllosen Fällen sind diesbezügliche Untersuchungen negativ ausgefallen. Demgegenüber wurde von einigen

Autoren (Dejérine, Sangster und Mott, Petrini, Ferraro u. A.), eine Atrophie der Nerven der befallenen Hautstellen mit Schwund des Achsencylinders nachgewiesen und für die nervöse Theorie verwerthet, doch auch dieser Befund erwies sich nicht als constant und ist daher bis jetzt von keiner wesentlichen Bedeutung. In der Beschreibung der Histologie der Blasen selbst herrscht ebenfalls eine ziemliche Differenz. Dem oben citirten Kaposischen Befunde gegenüber schreibt Simon von der Blase des P. vulgaris, dass es sich um eine Ablösung des Stratum granulosum vom strat lucidum handle mit Erweiterung der Gefässe, Injection der Papillen und Abplattung der den Boden bildenden Retezellen. Neumann fügt noch hinzu, dass die Bindegewebsbündel der Cutis verdickt seien, die Retezellen durch feinkörnige Massen getrübt, die Schweissdrüsen vergrößert, mit mortificirten Zellen bedeckt, ihre Ausführungsgänge erweitert seien. Sirsky dagegen betont eine Atrophie des Bindegewebes, eine Veränderung des Epithels der Schweissdrüsen und eine Wucherung und Degeneration des Endothels der erweiterten Gefässe. Abweichend davon ist die Auspitz'sche Darstellung, es handelt sich nach ihm bei dem Pemphigus um eine Wachstumsanomalie der Epidermis, „welche sich durch mechanische Loswühlung der jüngeren Epidermisschichten in Form von matschen, wenig entzündliche Reaction zeigenden Blasen oder in nicht deutlich umschriebenen flächenartig ausgedehnten Bezirken kundgibt“. Er erklärt die Entstehung der Blasen durch eine präexistente „kachectische Beschaffenheit des Epithels“, er findet keinerlei entzündliche Erscheinungen, nur eine Hyperämie der Capillaren, keine zellige Infiltration um die Gefässe und keine entzündliche Veränderung des Papillarkörpers. In Betreff des Sitzes der Blase stimmt Auspitz mit Haight und Weyl überein, indem er denselben unterhalb der Hornschicht an Stelle der Uebergangsschichten annimmt. Für den Pemphigus foliaceus nimmt Kaposi an, dass das Corium auf weite Strecken blossgelegt werde, eine Ansicht, der sich auch Ziegler anschliesst. Dem tritt Unna entgegen, selbst die suprapapillare Stachelschicht verschwinde nicht ganz, die intrapapillare bleibe stets grösstentheils erhalten, die Dermatonose sei einerseits durch die Hinfälligkeit des Epithels, andererseits

durch eine starke Blutüberfüllung der Hautgefässe und durch Cutisödem charakterisirt. Er findet beim *P. foliaceus* Arterien und Venen bei ihrem Verlauf durch die Cutis ad maximum dilatirt, und das subpapillare Gefässnetz zeigt Auftreibung aller Capillaren, welche an die Verhältnisse beim Angiom erinnern, ebenso der Papillargefässe, ferner zeigt sich starke Erweiterung der Lymphspalten und besonders der Lymphgefässe, Cutis und Hypoderm sind gleichmässig und reichlich mit Wanderzellen durchsetzt. Petrini und Ferraro heben ebenfalls beim *Pemphigus foliaceus*, abgesehen von der schon erwähnten Atrophie der Hautnerven sowohl an den kleineren wie an den grösseren Nervenstämmen, eine Hyperämie und Erweiterung, sowie eine perivasculäre Infiltration der meisten Blutgefässe hervor, ferner eine Infiltration der Papillarschicht und stellenweise das vollständige Verschwinden der Epidermis, während an anderen Stellen das Rete Malphigi noch erhalten sei. Wie man sieht, sind auch diese Befunde sehr von einander abweichend und bieten leider wenig charakteristisches, können jedenfalls zur Klärung der Aetiologie unserer Erkrankung nur wenig beitragen, wenn auch aus einzelnen Untersuchungen neueren Datums hervorzugehen scheint, dass das Nervensystem bei Pemphiguskranken häufig sich in einem krankhaften Zustande befindet. Ob dieser krankhafte Zustand aber das primäre oder die Folge der Hauterkrankung ist, ist bis jetzt noch nicht entschieden.

Es bedarf also die Pathologie des Pemphigus noch sehr der Klärung, und es müssen Fälle, die in Bezug auf die Aetiologie eingehender studirt sind, auch ferner willkommen sein; ich habe es deshalb gewagt, den zahlreichen Publicationen über Pemphigus noch eine weitere hinzuzufügen. Unter den von mir beobachteten Krankheitsfällen verdienen folgende ein allgemeineres Interesse.

I. B. R., 45 J. Tagelöhnerin aus Laub, eingetr. 15./V. 1886, entlassen 2./IX. 1889. Pat. ist ein uneheliches Kind und weiss über den Vater keine näheren Angaben zu machen; die Mutter starb mit 80 Jahren an Altersschwäche, eine Stiefschwester starb an einem Lungenleiden. Pat. gibt an, als Kind öfters halsleidend gewesen zu sein und ausserdem das Nervenfieber überstanden zu haben. Auch will sie einmal Blut ausgehustet haben, doch lässt sich nicht bestimmen, ob das Blut aus Magen oder Lunge

stammte; mit 17 Jahren hatte sie einen Gelenkrheumatismus. Patientin leidet seit Langem an stetem Kopfschmerz und Husten, konnte jedoch bis jetzt arbeiten und musste nur zeitweilig auf einige Tage das Bett hüten. Im Jahre 1884 erkrankte sie im Sommer an einem Leiden, das zuerst Jucken hervorrief, darauf trat Blasenbildung ein an den juckenden Stellen, die Blasen platzten und es bildeten sich Borken; fielen die Borken ab, so trat eine roth gefärbte frische Haut zu Tage. Dabei bekam Patientin Anfälle von Hitze und Frost; die Dauer der Krankheit soll etwa $\frac{1}{2}$ Jahr betragen haben. Die Behandlung bestand in Salbenapplication und einer Medicin innerlich. Seit dieser Zeit traten Blasen in einzelnen Intervallen bei der Patientin auf, hatten jedoch niemals eine massenhafte Ausbreitung, bis im April 1886 eine grössere Eruption erfolgte. Während in den letzten zwei Jahren Kopfweh und Husten nur zeitweise auftraten, verschlimmerten sich beide Leiden im April. Auch traten um diese Zeit Anfälle von Hitze und Frost wieder ein, wegen heftiger Schmerzen konnte Patientin nur wenig schlafen, und hatte zuweilen heftiges Herzklopfen. Der Stuhl ist etwas tardirt, das Urinlassen regelmässig und schmerzlos. Mit 15 Jahren traten die ersten Menses ein, waren öfter unregelmässig und bestehen noch. Mit 30 Jahren gebar Pat. ein Kind, das noch jetzt gesund ist. Geschlechtliche Infection negirt.

Status præsens: Pat. macht für ihr Alter einen sehr decrepiden Eindruck, die Hautfarbe ist auf den Wangen roth, im Uebrigen eine schmutzig weisse. Bei der Untersuchung der Lunge zeigt sich, dass die beiden Lungenspitzen gleich hoch stehen, dass jedoch der Schall rechts etwas kürzer ist wie links, Athmungsgeräusch über beiden Lungen normal, Herzdämpfung nicht vergrössert, der erste Ton an der Mitralis leicht gespalten, die übrigen Töne rein. Leber und Milz normal, Abdomen auf Druck etwas schmerzhaft. Bei der Untersuchung per vaginam zeigt sich die Cervix seitlich zerklüftet und besonders an der hinteren Lippe gewulstet; der Uteruskörper ist etwas vergrössert und retrolectirt. Bei der Untersuchung per rectum ruft der Versuch, den Uterus emporzuheben, Schmerzen hervor. Die Inguinaldrüsen sind auf beiden Seiten ober- und unterhalb des Poupart'schen Bandes bohnen gross, leicht schmerzhaft, Cubitaldrüsen nicht zu fühlen, die Cervicaldrüsen rechterseits deutlich geschwellt, auch findet sich auf der rechten Seite eine grössere und eine kleinere Narbe, die von vereiterten Drüsen herrühren. Am Rücken der rechten Hand zwischen der Wurzel des Mittel- und Ringfingers findet sich die Epidermis in Blasenform aufgehoben und mit durchsichtiger heller Flüssigkeit gefüllt, der Durchmesser der runden Blase beträgt 1 Cm. Am Daumen der linken Hand zeigt sich in der Länge von 6 und der Breite von 5 Cm. die Epidermis abgehoben und das blutende Corium freigelegt. An den Rändern der erkrankten Stelle finden sich noch Fetzen der Epidermis, die das Corium leicht bedecken; bei der geringsten Bewegung ist diese Stelle schmerzhaft. Ganz in derselben Weise findet sich am linken Beine unterhalb der Patella die Haut im Durchmesser von $3\frac{1}{2}$ Cm. abgehoben, ferner an der linken Fusssohle in der Länge von 6 Cm., in der Breite

von $3\frac{1}{2}$ Cm., nur dass hier am Rande grössere Epidermisfetzen hängen geblieben sind. Unterhalb des rechten Trochanter major ist ein ebensolcher Epidermisdefect von 4 Cm. Länge und 3 Cm. Breite, auf den rechten Nates zwei kleinere, auf den linken zwei in der Grösse der letztgenannten. Aehnliche Defecte auch am linken Ellenbogen und der linken Schulter, kleinere auch auf der linken Clavicula. Am rechten Oberarm zeigt sich auf geröthetem Grunde etwa $\frac{1}{2}$ Cm. hoch aufgeworfen eine braunschwarze stark zerklüftete Borke, die ziemlich fest anhaftet. Derartige Borken sind in grosser Zahl an beiden Armen, am Hals, am Rücken und an den Beinen. Zum Theil sind diese Borken halb abgelöst und lassen dann eine zwar intacte, jedoch stark geröthete junge Epidermis erkennen, ebenso finden sich zahlreiche z. Th. kreisrunde, z. Th. längliche Stellen, die mit frischer Epidermis bedeckt sind, über den ganzen Körper zerstreut. Ausserdem sieht man an den verschiedensten Stellen die Haut weiss verfärbt, an einzelnen Stellen sind wirkliche Narben zu constatiren. Eine Symmetrie in der Anordnung der Efflorescenzen oder eine Lagerung entsprechend dem Verlaufe bestimmter Nerven ist nirgends zu erkennen. Die Sensibilität der Haut ist intact, ebenso der Temperatursinn und das Schmerzgefühl, die Patellarreflexe etwas gesteigert, Pupillen gleich, jedoch sehr weit und auf Lichteinfall träge reagirend. Augenhintergrund normal, ebenso die Conjunctiven, Urin eiweiss- und zuckerfrei, Defäcation und Urinlassen ohne Störungen. Temperatur 38.2, Puls 98. Die Zähne fehlen zum grössten Theil, zum Theil sind sie cariös. Die Nägel an Händen und Füssen zeigen eine Sprödigkeit, die besonders dadurch hervortritt, dass sie gereifelt sind und an den Rändern völlig abgesprengt erscheinen. Die Untersuchung der Rachenschleimhaut ergibt normale Verhältnisse, an der Schleimhaut der Unterlippe 3 kleine Bläschen mit gelblichem Inhalt.

Diagnose: Pemphigus vulgaris.

Im Mai und Juni 1886 immer neue Nachschübe von Blasen besonders an Händen und Füssen, auch an der Volar- resp. Plantarfläche derselben; Blasen haben z. Th. blutig serösen Inhalt.

Am 6./VI. 1886 bei Gelegenheit der klinischen Demonstration der Patientin Anlage von Plattenculturen mit Inhalt ganz frischer über Nacht aufgeschossener Blasen auf Fleischpeptongelatine, Agar und Strichcultur auf Hammelblutserum. Impfung des Blaseninhaltes mittelst Lancette und Pravaz'scher Spritze auf gesunde Haut der Patientin an mehreren Stellen. Mikroskopische Untersuchung des Blaseninhaltes auf Bakterien mit Gram negativ. 7./VI. Platten steril, Impfstich ohne Veränderung, ebenso in der Folgezeit. 25./VI. Impf- und Culturversuche werden wiederholt. 28./VI. Ohne Erfolg.

Im Juli und August unter jedesmaligem starken Brennen Aufschliessen zahlreicher sehr grosser (bis zu Handtellergrösse) Blasen an Brust und Rücken, Untersuchung des Blaseninhaltes auf Harnstoff und Ammoniak ergibt negatives Resultat. Der Blaseninhalt erweist sich als Nährboden für den Staphylococcus aureus geeignet.

Im October Eruption von Blasen im Gesicht, an der linken Conjunctiva und an der Lippenschleimhaut. Die Untersuchung der Blasendecke an den verschiedensten Stellen des Körpers ergibt, dass die Dicke derselben sehr wechselt, immer wurden an der Unterfläche nach Färbung mit Hämatoxylin Schichten weicher gut färbbarer Epidermiszellen gefunden, manchmal in einfachen Lagen, zuweilen aber fast die ganze Dicke der Epidermis darstellend, so dass die gequollenen Stachelzellen sehr deutlich sich nachweisen liessen; sehr häufig finden sich an der Unterfläche Schweissdrüsenausführungsgänge in beträchtlicher Länge mit wohlerhaltenem Epithel; eine blossе Hornzellendecke wurde niemals gefunden.

Anfang 1887 werden die Blasenruptionen schlapper, die Blasenbildung macht überhaupt mehr den Eindruck, als ob sie in einen Pemphigus foliaceus überginge. Die Blasen zeigen nur eine ganz verschwindend kleine Dauer, jedoch ist das Allgemeinbefinden gut.

März: Menses zum ersten Male wieder seit langer Zeit aufgetreten. 16./III. Blasen unter den Nägeln des linken Fusses.

Mai: Blasenbildung sistirt fast vollständig, einzelne kleine Blasen treten noch an den Fingern auf, erhebliche Gewichtszunahme. Ordination, die bis jetzt das ganze Jahr hindurch in Arsenpillen, gelegentlichen Sublimatbädern und indifferenten Streupulvern resp. Salben bestand, wird fortgesetzt.

16. Juli. Einige Blasen im Rachen, eine grössere an der Wangenschleimhaut rechts.

August. Immer noch neue Nachschübe von Blasen besonders an den Extremitäten. 20./VIII. Eine handteller-grosse Blase an der Innenseite des rechten Unterschenkels; wegen Durchfalls Arsen abgesetzt. Jodnatriumpillen. Allgemeinbefinden gut. Harnstoff im Urin nicht vermehrt.

September und October. Keine Blasen mehr. Allgemeinbefinden gut.

7. November. Seit einiger Zeit Herzklopfen anfallsweise auftretend ohne Vergrösserung des Herzens oder Herzgeräuschen. Puls sehr beschleunigt, 160 Schläge in der Minute. Ord. Eisbeutel, Digitalis.

11. Nov. Die anfallsweise Tachycardie besteht fort und stört Pat. öfter im Schlaf. Blase in der r. Ellenbogenbeuge. Allgemeinbef. schlecht.

19. Nov. Seit einigen Tagen öfters Erbrechen, heute hellrothes Blut erbrochen, das aber anscheinend aus dem Rachen oder aus den Zähnen stammt. Pat. klagt fortwährend, macht den Eindruck einer Hysterica.

10. December. An Händen und Füssen neue Blasen, prall gefüllt mit blutigem Inhalt. Ord. Levicoarseneisenwasser.

Februar. Nur noch einzelne Blasen. Pat. ist öfters unruhig, hat schlaflose Nächte, zuweilen starkes Herzklopfen ohne erkennbare Ursache, will nach Hause.

März. Oefter Angstanfälle, Pat. sieht Gestalten, ist sehr wechseln-der Stimmung.

Mai. Nachschub von Blasen mit hämorrhagischem Inhalt an beiden Füssen; Pat. reisst sich öfter den Verband ab, ist oft aufgereggt und sehr

heftig, Patellarsehnenreflexe herabgesetzt, die gleich weiten Papillen reagiren träge.

Juli. Pat. zeitweise ruhig, Pemphiguseruptionen haben sich seit Monaten auf die Hände und Füße localisirt.

September. Starke Gewichtsabnahme (gegen den Eintritt um circa 20 Pfund), heftige Zornesausbrüche wechseln mit stupidem Vorsichhinbrüten; die Intelligenz der Pat. hat sehr gelitten, Rechnen, Lesen und Schreiben höchst unvollkommen. Am 20. Fluchtversuch.

October. Pat. ist vollständig dement, muss gefüttert werden, lässt Urin und Koth unter sich und schmiert.

1. November. Pat. wird auf die Irrenabtheilung verlegt.

In der vorstehend mitgetheilten Krankengeschichte, die wegen ihres Umfangs nur im Auszuge hier wiedergegeben werden konnte, sind manche interessante Daten, die einen kurzen Rückblick auf dieselben rechtfertigen. Wenn wir dieselbe vom Standpunkte der Aetiologie aus betrachten, so ist erstens hervorzuheben, dass im Blaseninhalt keine Substanzen gefunden wurden, die einen Anhaltspunkt für die Auffassung des Pemphigus als Stoffwechselerkrankung geben konnten: dahin gerichtete Untersuchungen (Harnstoff, Ammoniak) schlugen fehl, auch im Urin waren keine pathologischen Producte nachweisbar und der Harnstoff nicht vermehrt. Die wiederholt angestellte bakteriologische Untersuchung (es sind in der ausführlichen Krankengeschichte noch zahlreiche Wiederholungen des Plattenverfahrens aufgeführt) ergab bei ganz frischen Blasen stets ein negatives Resultat, trotzdem erwiesen wurde, dass der Blaseninhalt einen vorzüglichen Nährboden für Bakterien abgab. Verimpfung des Blaseninhalts schlug immer fehl, die mikroskopische Untersuchung auf Bakterien war resultatlos, also auch für die Auffassung dieses Pemphigusfalles als Infektionskrankheit (das Auftreten von Fieber, das übrigens nur im Beginn der Erkrankung beobachtet wurde, erklärt sich leicht und ungezwungen aus der Resorption von Keimen durch die grossen Wundflächen) keine Anhaltspunkte. Eine Veränderung in den Nerven als ätiologisches Moment aufzufassen, liegt ebenfalls in unserem Falle keinerlei Grund vor, alle Empfindungsqualitäten waren intact, es herrschte keine Symetrie, keinerlei bestimmte Localisation in dem Ausschlage, motorische Störungen waren nicht vorhanden, dagegen finden sich allerlei Anhaltspunkte, die auf functionelle Störungen, eine erhöhte

Irritabilität des Central- resp. peripheren Nervensystems schliessen lassen. Die leicht auslösbaren Sehnenreflexe, die paroxysmale Tachycardie (deren eingehendere Analysirung, ob durch Vaguslähmung oder Sympaticusreizung bedingt, hier zu weit führen würde, in Verbindung mit der Pupillenerweiterung und der trägen Reaction derselben scheint jedoch das Letztere wahrscheinlicher zu sein), dazu kommt die psychische Störung, die zumeist die Charaktere einer Hysterie trug und später in Manie mit nachfolgender Demenz ausartete, Alles das sind meiner Ansicht nach Anhaltspunkte genug, um in vorliegendem Falle die Blaseneruption als eine Theilerscheinung dieser functionellen Störung des Nervensystems in Erwägung zu ziehen; ob dieselbe die vasomotorischen oder trophischen Nerven resp. Nervencentren betrifft, kann natürlich aus vorliegendem Falle nicht entschieden werden; nur möchte ich betonen, dass auch hier, wie gewöhnlich beim Pemphigus, bei den meisten Blasen sich der Process durch eine leicht brennende Hautröthung einleitete, was auf den ersten Blick mehr für eine vasomotorische Störung ins Feld geführt werden könnte.

II. ¹⁾ J. W., 45 Jahre alt, Kärner aus Würzburg, kam am 8. Juli 1888 in ärztliche Behandlung. Der Vater starb an Lungenentzündung, die Mutter an Schlagfluss. Pat. hat 4 Geschwister, 3 leben und sind gesund, 1 starb als kleines Kind, Krankheit unbekannt. Pat. gibt an, ausser an einer normal verlaufenen Lungenentzündung niemals krank gewesen zu sein. Im Feldzug 1870 wurde er bei Weissenburg durch einen Schuss in den rechten Oberschenkel verwundet, die Wunde heilte ohne bleibenden Nachtheil. Pat. ist verheiratet, Frau gesund, ebenso die drei Kinder im Alter zwischen 15 und 3 Jahren. Pat. war nie syphilitisch erkrankt. Ueber seinen jetzigen Krankheitszustand macht er folgende Mittheilungen. Schon seit etwa 8 Tagen fühlte ich mich krank, habe Kopfschmerzen und vollständige Appetitlosigkeit, seit 2 Tagen bemerke ich an verschiedenen Stellen des Körpers Blasen, die unter starkem Jucken auf vorher gerötheten Flecken entstehen.

Status praesens: Der ganze Körper ist mit erbsen- bis bohnengrossen prall mit Serum gefüllten Blasen bedeckt; namentlich befallen sind die Beugeseiten der Ober- und Vorderarme, sämtliche Finger, die innere Seite beider Oberschenkel und das Dorsum pedis beiderseits. Auch im

¹⁾ Der Fall stammt aus der Privatklientel des Herrn Dr. Wolf in Würzburg, dem ich auch die Angaben über Anamnese und Krankheitsverlauf verdanke; ich erlaube mir dafür auch an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

äusseren Gehörgang finden sich Blaseneruptionen. Conjunctiva und Schleimhäute sind frei. Die Ernährung ist gut, Brustorgane abgesehen von leichten bronchitischen Erscheinungen gesund. Leberdämpfung verkleinert, Oberfläche fühlt sich uneben an, Patient gibt zu, starker Trinker zu sein. Urin ohne Eiweiss und Zucker.

Diagnose: Pemphigus vulgaris, Cirrhosis hepatis. Ordination: Arsenpillen, örtlich Hebrasalbe.

Unter der Anwendung dieser Mittel lässt sich eine Abnahme der Blaseneruption constatiren, so dass innerhalb 5 Wochen die Blasen an vielen Körperstellen unter Zurücklassen eines pigmentirten Fleckes geheilt waren.

Am 3. September unter hohem Fieber (39·5—40°) neuer Blasenausschlag über die ganze Körperoberfläche. Am Rücken stehen die Blasen so dicht, dass durch Confluiren derselben ganze Stücke Epidermis bis zu Handtellergrösse sich ablösen. Urin mässig eiweisshaltig, dabei bestehen Diarrhöen und Abgang von Blut beim Stuhlgang. Derselbe ist von hellrother Farbe und vollständig flüssig. Grosse Schmerzhaftigkeit des Unterleibs. Kalte Ueberschläge auf den Leib und Opium stillen zwar die Schmerzen, nicht jedoch die blutigen Diarrhöen. Pat. kommt in Folge des Fiebers und der Schmerzen beim Liegen sehr herunter.

Ordin.: Oeleinwickelungen, Morphinum. Besonders lästig fällt dem Patienten ein sehr heftiger Juckreiz in den Unterextremitäten, namentlich an blasenfreien Stellen. Die Sensibilität der Haut ist vollständig erhalten. Sobald das Fieber sinkt, erholt sich Pat. verhältnissmässig rasch, unter Anwendung von Arsen gehen die Blaseneruptionen zwar zurück, aber ganz frei von kleineren Blasen ist die Körperoberfläche nicht. Urin leicht getrübt, auch bei Nichtvorhandensein von Fieber schwach eiweisshaltig.

Am 5. Januar 1889 erneute Blaseneruption ebenfalls mit Darmblutungen, ganz unter den gleichen Erscheinungen, wie im September vorigen Jahres. Pat. magert sehr ab und fühlt sich sehr schwach, erholt sich jedoch wieder, so dass er im Mai und Juni ausgehen kann.

Anfangs Juli wiederum ein Fieberanfall mit Blasenbildung, jedoch mässigen Grades wie die vorhergehenden, dabei heftiger Bronchialkatarrh mit schleimigeitrigem Auswurf.

Ende August, nachdem er grössere Dosen von Arsen genommen, wird Pat. vollständig frei von Blasen, jedoch beginnt bereits wieder Mitte September an den Händen und in beiden Achselhöhlen Blasenentwicklung, die sich bis Anfang October so steigert, dass fast der ganze Körper mit Blasen bedeckt ist. Auch stellten sich mit drei- bis viertägigen Unterbrechungen die Darmblutungen wieder ein. Patient ist vollständig appetitlos und wird durch vielen Husten mit Auswurf geplagt. Seine Körperkräfte nehmen zusehends ab unter fortwährender erneuerter Blasenentwicklung. Bei mässigem Fieber (38·5—39·0°) tritt am 8. November 1889 Abends 7 Uhr unter den Erscheinungen vollständiger Entkräftung Exitus letalis ein.

Die Obduction ergab folgenden Befund:

Mässig genährte männliche Leiche, keine Todtenstarre, an den abhängigen Partien des Körpers blauröthliche Todtenflecke, an den Knöcheln mässiges Oedem, Haut überall stark pigmentirt, am intensivsten in der Schamgegend, an den Hüften und Seitentheilen des Thorax, zeigt zahlreiche linsen- bis bohnen-grosse weissliche Verfärbungen, die allmählig in die pigmentirte Umgebung übergehen und nicht über die Haut erhaben oder unter dieselbe zurückgesunken sind, nirgends Narbengewebe zeigen. An einer circumscribten Stelle von 10-Pfennigstückgrösse am linken Unterschenkel fehlt die Oberhaut in ihren oberflächlichen Schichten, die zu Tage tretende tiefere Schicht ist roth glänzend (geplatzte Pemphigusblase). Zahlreiche wohlerhaltene Pemphigusblasen an beiden Seitentheilen des Thorax von Stecknadelkopf- bis Bohnengrösse, theils mit serösem, theils mit blutig tingirtem Inhalt, unregelmässig zerstreut, nirgends auffallend der Richtung oder dem Bereich gewisser Nervengebiete entsprechend. Mässiger Panniculus, gut entwickelte Muskulatur, kräftiger Thoraxbau, Rippenknorpel theilweise verkalkt, über dem Herzbeutel reichliches gallertiges Fettgewebe. Herzbeutel überall spiegelnd, nirgends verwachsen, enthält mässige Menge blutig seröser Flüssigkeit; Epicard zeigt über dem rechten Ventrikel einen markstückgrossen Sehnenfleck, ebenso an der unteren Seite mehrere streifige Trübungen. Herz fühlt sich schlaff an, Spitze vom linken Ventrikel allein gebildet, rechter Ventrikel etwas dilatirt, Ostien und Klappen normal, in der Aorta kein Atherom, Muskulatur beider Ventrikel schlaff, verdünnt, braungelb verfärbt. Lungen: Beide mässig adhärent an der Thoraxwand durch alte Verwachsungen zeigen das Bild des Emphysems, aus den Bronchien quillt reichlicher zäher, eitrig-schleimiger Schleim, Schleimhaut derselben geröthet. In beiden Unterlappen Oedem und Hypostase, Spitzen beiderseits frei. Milz: Kapsel verdickt, Organ gelappt, von normaler Grösse, Parenchym weich. Magen: zeigt das Bild chronischen Katarrhs (état mamellonné) ohne Dilatation. Leber: klein, sehr hart, höckerig gelappt, in normaler Lage, auf leichten Druck ergiesst sich aus der Gallenblase Galle von heller Farbe in den Darm. Beim Durchschneiden der Leber knirscht das Messer, Schnittfläche trocken, gelb, blutarm, deutliche interstitielle Bindegewebswucherung sichtbar. Im Cavum intestini mässig viel klare seröse Flüssigkeit, Därme gebläht, gashaltig, Serosa überall glatt, in dem Colon transversum und descendens bis herunter zum Anus zeigt die Schleimhaut eine Reihe kreisrunder und ovaler bis markstückgrosser flacher scharf begrenzter Substanzverluste, die anscheinend nur den Epithelialbezug betreffen, nicht den Follikeln entsprechend gelagert sind und in ihrem Grunde theils eine einfach rothe, wie geschundene Fläche zeigen, theils mit weisslichen Epithelfetzen bedeckt sind, Umgebung dieser Substanzverluste gegenüber der sonst grau gefärbten Schleimhaut rosaröthlich gefärbt, im Rectum schwärzlicher breiiger Koth. Nieren: haben ziemlich starke Capsula adiposa, Organe klein, mit zahlreichen Einziehungen versehen, Kapsel trennt sich schwer und nur mit daranhaftendem Parenchym, Rinde verschmälert, Organe ziemlich blutarm. Dura: verdickt, an der Schädelkapsel wenig

adhärent, Pia nur an der Convexität milchig getrübt, stark glänzend, reichliche klare Cerebrospinalflüssigkeit, Gefässe überall weich, ohne Atherom. Makroskopisch nirgends Formveränderungen am Gehirn wahrnehmbar, Gyri nicht verschmälert, nicht abgeplattet, Ventrikel normal weit, wenig Liquor enthaltend, am Septum jederseits zwei abnorm stark pigmentirte braune zwirnfadendicke Gefässe oberflächlich gelagert. Hirnparenchym ziemlich stark anämisch, lederartig zähe, dem Messer ziemlich erheblichen Widerstand bietend, grosse Ganglien intact, Kleinhirn anämisch, Vierhügel und Rautengrube normal, in der Medulla oblongata anscheinend einige bindegewebige Herde, die aber mikroskopisch noch nachgewiesen werden müssen. Medulla spinalis stark anämisch. Pia intact bis auf die Intervertebralfortsätze, die ebenso wie die der Dura ziemlich erheblich verdickt erscheinen, ebenso die Intervertebralganglien der Nerven anscheinend zum Theil verdickt, auch der Hals und Brustsympathicus zeigt abnorm starke Knoten; bei der Präparation mehrerer peripherer Nerven bis zum Bereich der Blaseneruption wurden keinerlei Veränderungen nachgewiesen.

Anatomische Diagnose: Pemphigus vulgaris, Atrophia cordis flava cum dilatatione ventriculi dextr. Emphysema et Hypostasis et Oedema pulmonum, Bronchitis purulenta, Pleuritis fibrosa, Nephritis et Hepatitis interstitialis chronica, Gastritis chronica, Ulcera in intestinis crassis, Leptomeningitis chronica fibrosa, Anaemia cerebri cum cirrhosi et medullae spinalis, incrassatio ganglior. intercostalium et n. sympathici (Scleroses insulares in medulla oblongata?)

In dem Sectionsprotokoll ist vor allen Dingen interessant der Befund von circumscribten Epitheldefecten im Dickdarm, die so vollständig den Pemphigusgeschwüren, wie man sie an der Lippen und Gaumenschleimhaut findet, gleichen, dass ich nicht anstehe, dieselben als einen Pemphigus der Darmschleimhaut aufzufassen; dafür spricht ferner noch der in der Krankengeschichte angeführte Umstand, dass die Blutungen im Darm, die wir ja wohl auf diese Geschwüre zurückführen müssen, regelmässig mit einer Exacerbation des Fiebers und einer neuen Eruption von Pemphigus der äusseren Haut auftraten, dass durch die mikroskopische Untersuchung, die einen einfachen Epithelverlust mit leichter zelliger Infiltration des Untergrundes und starker Dilatation der Gefässe ohne stärkere Entzündungserscheinungen ergab, anderweitige Geschwürsarten ausgeschlossen werden konnten. Selbstverständlich war in erster Linie an Stauungsgeschwüre auf Grund von hämorrhagischen Erosionen zu denken, die ja so häufig bei beträchtlicher Lebercirrhose beobachtet werden; jedoch war die Stauung relativ

gering, nur leichter Ascites vorhanden, keinerlei frischere Erosionen oder Blutungen im Darm, derselbe nicht dunkelblau-
roth, sondern wohl wegen der Anämie im Ganzen grau gefärbt, die Geschwüre sassen nur im Dickdarm und zwar nur in dem unteren Theil desselben auch tief unten an der Flexur und dem Anus, welche Theile ihr venöses Blut durch die Hämorrhoidalis inferior bekanntlich nicht mehr durch die Leber und das Pfortadersystem, sondern direct durch die V. hypogastrica zur cava inferior sendet, genug Gründe, um Stauungsgeschwüre, die übrigens auch gewöhnlich eine unregelmässig begrenzte Form haben, in unserem Falle auszuschliessen. Follikelgeschwüre wurden ebenfalls leicht durch die mikroskopische Untersuchung ausser Betracht gestellt, dieselben werden niemals so gross, wie einige unserer Geschwüre, und lassen ihre Abstammung durch den Befund von Follikelresten an den Rändern derselben leicht feststellen; ebenso konnten tuberculöse, dyssenterische und Typhusgeschwüre theils durch die Form, durch das Fehlen des typischen Substrats, theils durch das Fehlen der specifischen Mikroorganismen ausgeschlossen werden. Nach Gram gefärbte Geschwürsschnitte ergaben nur an der Oberfläche Bacillen, Coccen u. s. w., in den leichten Infiltraten der unmittelbaren Geschwürsumgebung war nichts von Mikroorganismen zu entdecken.

Das Rückenmark, Theile des Gehirns und die Medulla oblongata wurden in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und theils mit Carmin, theils nach der Weigert'schen Methode gefärbt. Da es darauf ankam, keinen auch noch so kleinen Degenerationsherd zu übersehen, wurden von der ganzen Medulla oblongata und dem Rückenmark nach bekannter Methode Bandschnittserien angelegt. Nirgends fanden sich grössere, makroskopisch deutliche pathologische Substrate, jedoch war mikroskopisch an den Gefässen und ihrer Umgebung regellos durch die ganze Medulla zerstreut, besonders aber in den Hintersträngen, eine pathologische Veränderung zu erkennen, die in einer Wucherung und Verdickung der Intima und Adventitia besteht und in einer Quellung der Markscheiden der unmittelbar an dieselbe grenzenden Nervenfasern, die manchmal die grauen Achsencylinder vollständig verdeckt, resp. zum Schwunde gebracht hat, dazwischen liegen einige total degenerirte Nerven-

fasern. Diese kleinsten Degenerationsherde gehören nicht bestimmten Strangsystemen der Medulla an, sondern sind ganz unzweifelhaft abhängig von circumscribten Veränderungen der Gefäßwand der sie ernährenden Gefäße, welche jedenfalls auf den chronischen Alkoholismus zurückgeführt werden müssen, der bei dem Patienten in ausgeprägtem Masse bestanden hat. Auch im Gehirn und zwar an der Capsula interna beiderseits fanden sich ähnliche kleinste Degenerationsherde, während an der grauen Substanz weder des Gehirns noch des Rückenmarks irgend eine Veränderung zu constatiren war; speciell auch die Glia war vollständig intact ohne Wucherung, die man bei der derben Beschaffenheit der Substanz vielleicht hätte erwarten können. In gleicher Weise, wie Gehirn und Rückenmark wurden eine Reihe von Intercostal- und Sympathicusganglien, besonders die makroskopisch veränderten untersucht, aber wider Erwarten in denselben absolut nichts Pathologisches gefunden, ebenso ging es mit der mikroskopischen Untersuchung der peripheren Nerven, dieselben erwiesen sich als vollständig intact.

Sind nun die oben erwähnten Degenerationsherde in Hirn und Medulla mit dem Pemphigus in ätiologischem Zusammenhang zu bringen? ich glaube es verneinen zu dürfen; solche kleinste Herde in Medulla und Gehirn sind bei Alkoholikern ohne Pemphigus schon beschrieben worden und beruhen meiner Ansicht nach auf denselben Schädigungen, die auch die interstitielle Hepatitis und Nephritis hervorbringen; es wurden in unserem Falle intra vitam keinerlei Störungen von Seiten des Nervensystems beobachtet, die auf die Degenerationsherde hätten geschoben werden können, dieselben waren vollständig symptomlos, selbst die in der Capsula interna. Voraussichtlich werden ja auch in anderen Hirntheilen noch solche Herde gewesen sein, die nur nicht gefunden wurden. Auffallend war ebenfalls die makroskopische Schwellung der Ganglien ohne entsprechenden mikroskopischen Befund, die so beträchtlich war, dass ich in der festen Erwartung, hier eine pathologische Veränderung zu finden, dieselben von unserem Zeichner schon hatte abzeichnen lassen; es gibt das ein lehrreiches Beispiel dafür, dass man sich durch den einfachen makroskopischen Befund

ausserordentlich leicht täuschen lassen kann und man auf Befunde von Ganglienschwellung ohne mikroskopische Untersuchung, wie sie sich in der dermatologischen Literatur öfter finden, nicht allzuviel geben darf.

Es war mir durch unseren Fall, der unter voller Blasen-eruption ad exitum kam, ausserordentlich günstige Gelegenheit zum eingehenden Studium der Blasen selbst gegeben, es wurden zahlreiche Hautstücke von allen Theilen des Körpers, wo sich Blasen fanden, in Müller'scher Flüssigkeit, Alkohol und Sublimat fixirt und gehärtet, in Paraffin oder Celloidin eingebettet. Die Färbung wurde mit Hämatoxylin, Boraxcarmin und an frischen Präparaten durch Goldchlorid zur specifischen Nervenfärbung in bekannter Weise vorgenommen. Der Befund stimmt im Grossen und Ganzen mit dem obenerwähnten Unna'schen beim *P. foliaceus* erhobenen Befunde überein. Nur in Betreff der Blasendecke bin ich zu abweichenden Resultaten gekommen. Ich finde nämlich, dass die Blasendecke lange nicht bei allen Blasen die gleiche Dicke hat, sondern dass dieselbe ausserordentlich verschieden ist anscheinend je nach der Rapidität des Aufschliessens der Blase, der Oertlichkeit derselben und der Beschaffenheit der einzelnen Hautschichten, ob die tieferen Schichten der Epidermis abnorm durchlässig sind oder im Gegentheil die interspinalen Räume eng sind und unnachgiebig, wenigstens finde ich die Blasendecken bald nur von der Hornschicht und der oberflächlichsten Lage des weicheren Epithels gebildet; bald sind noch tiefere Schichten des Rete mit herangezogen, auch ist die Dicke zuweilen von der ganzen Epidermis dargestellt bis auf die untersten sog. Palisadenzellen, ja auch diese können mit abgehoben sein, so dass beim Platzen der Blasen das wirkliche Corium zu Tage tritt. Eine Abbildung dieses letzten Befundes habe ich zur besseren Illustration beigelegt, man sieht an derselben ausserdem die Histologie des Blasenuntergrundes: stark dilatirte strotzend gefüllte Gefässe, hie und da mit leichter perivascularer zelliger Infiltration, in der sich zahlreiche sog. Mastzellen befinden und ein beträchtliches Oedem der Cutis und besonders des Papillarkörpers mit einer spärlichen Durchsetzung von Wanderzellen, beträchtliche Erweiterung aller Lymphräume, also im ganzen ein Befund, wie wir

ihn ähnlich bei der Urticaria zu sehen gewohnt sind; eine eigentliche Entzündung ist nicht vorhanden; eine Degeneration der Hautnerven konnte auch mit der Goldchloridmethode nicht nachgewiesen werden.

Wenn wir den ganzen Krankheitsfall noch einmal einer kurzen Betrachtung unterziehen, so scheint derselbe auf dem ersten Blick so recht geeignet als Paradigma für die Infectionstheorie des Pemphigus ins Feld geführt zu werden. Aus anscheinend voller Gesundheit wird Patient unter erheblichen Störungen des Allgemeinbefindens von dem Blasenausschlag befallen, der innerhalb 5 Wochen zur Abheilung kommt. Neuer Nachschub unter hohem Fieber, jetzt mit blutigem Stuhl und grosser Schmerzhaftigkeit des Leibes. Neuer Nachschub wieder mit Fieber und blutigem Stuhl, dann ein Nachschub mit Fieber und heftigem Bronchialcatarrh mit schleimig eitrigem Auswurf. Neuer Nachschub mit Fieber und blutigen Durchfällen, dem Pat. erliegt. Die plötzlichen Eruptionen mit hohem Fieber erinnern gar zu sehr an die Analogie der sog. acuten Exantheme, an die Malaria infectionen u. s. w., als dass man die Annahme einer Infectionskrankheit so ohne weiters von der Hand weisen könnte, aber bei näherem Zusehen fehlt doch manches, was man bei einer Infectionskrankheit hätte erwarten sollen; und der Symptomencomplex kann auch noch auf andere Weise erklärt werden. — Zunächst ist es auffallend, dass die erste Eruption des Pemphigus ohne Fieber einherging, sie trat nicht bei voller Gesundheit auf, sondern bei einem Mann, der mit einer Lebercirrhose und mit einer chronischen Nephritis behaftet war, welch letztere ja schon von früheren Autoren als ursächliches Moment des Pemphigus auf dem Schild erhoben wurde; die Nachschübe verliefen mit hohem Fieber, aber auch mit blutigen Durchfällen, und wir haben als Ursache der letzteren jene Ulcerationen im Darm kennen gelernt. Könnten nicht von diesen aus Keime ins Blut übergeführt sein und secundär zu dem Fieber Veranlassung gegeben haben? Kann nicht das Fieber beim dritten Nachschub, das ohne blutige Durchfälle, aber mit einem starken schleimig eitrigem Bronchialcatarrh einherging, von einer Eruption des Pemphigus auf den Bronchien herrühren? Die Eruption im Darm lässt das nicht unwahrscheinlich er-

scheinen. Und vor allen Dingen spricht meiner Ansicht nach gegen eine Infectiouskrankheit, dass trotz der vielen Nachschübe der Erkrankung die Milz sich bei der Section nicht vergrössert fand. Allerdings spricht auch wenig für die Auffassung der Entstehung des Krankheitsfalles auf nervöser Basis, wenn wir nicht die Veränderungen im Rückenmark heranziehen wollen, und das ist meiner Ansicht nach unmöglich. Das Wesentliche, was dafür ins Feld zu führen wäre, ist die chronische Alkoholvergiftung, die bei dem Patienten die Leber und Nierencirrhose und die Piatrübung veranlasst hat, der Alkohol wirkt ja auch auf das Nervensystem, ohne dass man ein pathologisch anatomisches Substrat nachweisen kann, in geradezu verheerender Weise, gerade functionelle Störungen desselben sind nach Alkoholenuss so ausserordentlich häufig, auch auf die Hautnerven wirkt er bekanntlich specifisch, wie aufs Deutlichste durch die Acne rosacea der Schnapstrinker sich zeigt, und unter meinen männlichen Pemphiguskranken habe ich auch einige, die dem Alkohol in bedenklicher Weise fröhnen; vielleicht mag darauf auch zum Theil die öftere Beobachtung der Vergesellschaftung von Schrumpfniere mit Pemphigus zurückzuführen sein. Ich glaube also, dass man vorstehenden Fall ebenso gut, wie für die Infectionstheorie, auch für die angioneurotische verwerthen kann.

III. M. M. 29 J., Bauerntochter. Rec. 2. Oct. 1886, † 11. Mai 1887.

Anamnese: Vater der Patientin lebt und ist gesund, Mutter vor 11 Jahren an einer Lungenkrankheit gestorben, ein Bruder ist an Lungenschwindsucht gestorben, eine Schwester an einer Halskrankheit, zwei andere an einer der Pat. unbekannten Krankheit, vier Geschwister leben und sind gesund. Bis vor 5 Jahren war Pat. ganz gesund. Mit 15 Jahren wurde Pat. menstruirt und waren die Menses immer regelmässig, seit 2 Jahren sind dieselben ausgeblieben. Vor 5 Jahren stach sich Pat. einen Dorn in den Daumen der rechten Hand; es bildete sich ein Abscess, der incidirt wurde und reichlichen Eiter entleerte. Bald darauf bildete sich eine gleiche Geschwulst am Handgelenk, die ebenfalls incidirt wurde, dann eine andere auf der Rückseite der Hand zwischen Daumen und Zeigefinger. Darauf wurde der Daumen steif und blieb gestreckt, während die andern Finger vollständig gekrümmt waren. Darauf bekam Patientin noch drei Geschwülste an der Innenfläche des rechten Vorderarms, die alle incidirt wurden. Nach $\frac{3}{4}$ Jahren war der Arm und die Hand anscheinend vollständig gesund, es stellten sich Magenschmerzen, Appetitlosigkeit und Erbrechen ein, die nach Anwendung eines Blasenpflasters

und 12 Blutegeln geheilt waren. Dann spürte Pat. wieder Schmerzen im rechten Arm und bemerkte grosse rothe Flecke, die nicht schuppten, zu gleicher Zeit waren rothe Flecke auf der rechten Gesichtshälfte, die schuppten, 8 Tage darauf war das ganze Gesicht bedeckt, allmählig verbreitete sich der Ausschlag auf den ganzen Körper. Seit 3 Jahren kann Pat. die Beine nicht mehr gerade machen, ebenso die Arme. Pat. will niemals Blasenbildung bemerkt haben.

Status präsens: Pat. liegt gewöhnlich in Rückenlage, die Beine sind ziemlich stark im Knie flectirt und können nicht ganz gestreckt werden, Dorsalflexion der Füsse ist möglich, die Arme sind ebenfalls in den Ellenbogen flectirt und können nicht gestreckt werden.

Der ganze Körper der Pat. ist mit grossen, dünnen, abgehobenen Epidermisfetzen bedeckt, die an einzelnen Stellen die Grösse eines Fünfmärkstückes erreichen und gewöhnlich nur an einzelnen Kanten mit der Unterlage im Zusammenhang stehen. Dadurch, dass dieselben an vielen Stellen fehlen, und hier das stark geröthete, leicht nässende Corium blossliegt, zeigt der ganze Körper einen landkartenförmigen Anblick. An einzelnen Stellen ist es möglich, unter den angehefteten Rand der oberflächlichen Epidermisfetzen zu gelangen, so dass man annehmen könnte, dass hier Blasen bestanden haben. Am Rücken tritt weniger die Krusten- und Fetzenbildung, als vielmehr die Abschülferung in den Vordergrund; ebenso ist dieses der Fall an den Nates, wo ebenfalls das Corium blossliegt. Im Gesicht ist die Krustenbildung eine sehr bedeutende, und zeigt sich besonders die Stirn mit einer dicken gelbbraunen Borke bedeckt. Nur an der Nase und auf den Wangen finden sich ähnliche Verhältnisse, wie sie vorher am Körper beschrieben waren. An der behaarten Kopfhaut zeigen die Krusten mehr einen ins Gelbliche spielenden Farbenton. Handteller und Fusssohlen zeigen augenblicklich nur Reste früherer Erkrankung in Gestalt von neugebildeter Epidermis und von haftenden Epidermisfetzen. Die sichtbaren Schleimhäute sind nicht von der Krankheit ergriffen; dagegen ist die äussere Haut der Augenlider stark befallen. Jeder Druck auf die erkrankten Stellen ruft heftige Schmerzen hervor, besonders am Abdomen, in der Inguinalgegend und am Hals. Die Inguinaldrüsen zeigen eine ziemliche Schwellung und sind auf Druck schmerzhaft, Cubitaldrüsen scheinen nicht geschwollen zu sein, Cervicaldrüsen-schwellung ist wegen der schmerzhaften Palpation nicht zu constatiren. Der ganze Körper der Patientin ist unbehaart mit Ausnahme der Gegend der Pubes, wo sich spärliche Haare finden. So weit es zu constatiren möglich war, ergab die Percussion und Auscultation der Lunge normalen Befund, ebenso die des Herzens. Die Palpation von Leber und Milz war wegen heftiger Schmerzen nicht möglich, doch scheinen beide Organe der Percussion nach nicht vergrössert zu sein. Urin kann Pat. lassen, doch gibt sie an, dass beim Ueberfliessen desselben auf die erkrankten Theile heftige Schmerzen entstehen. Der Urin enthält etwas Eiweiss, keinen Zucker. Puls beschleunigt bis 120 in der Minute. Stuhlgang regelmässig.

Subjective Beschwerden bestehen in heftigem Brennen und Jucken; Frieren auch bei Temperaturen, wo Gesunde sich sehr wohl fühlen. Temp. 38.5.

Diagnose: Pemphigus foliaceus.

Ordin.: Sol. arsenical. Fowleri, Tinct. chinae, Nachts Chloralhydrat.

Auszug aus der Krankengeschichte:

5./X. Pat. erhält ein protrahirtes Bad von 29°, das jedoch wegen heftiger Schmerzen ausgesetzt werden musste. Es zeigte sich jetzt, dass bei den Epidermisabhebungen ein kreisförmiger Charakter vorherrscht.

9./X. Es besteht permanentes mässiges Fieber 38—39°, der Appetit ist gut, täglich mehrmalige Oeleinpinselung des ganzen Körpers, permanentes Bad.

12./X. Haut vollständig schuppenlos, die Excoriationen sind bedeutend geringer geworden.

14./X. Auf der Haut treten jetzt besonders kreisförmige Partien deutlich hervor, an denen die Epidermis abgehoben ist und das Corium frei liegt.

7./XI. Es fällt auf, dass an den verschiedenen Körpertheilen Epidermisfetzen, wenn die Pat. im Bade sich befindet, im Wasser flottiren, die noch an einer Stelle am Körper hängen. An der Brust und besonders am rechten Arm bilden sich grössere, mit normal aussehender Haut bedeckte Inseln, die jedoch nur geringen Bestand zu haben scheinen. Der psychische und physische Zustand der Patientin ist normal. Im Urin noch Eiweis.

22./XI. Zuweilen heftiges Jucken und Brennen, es ist im Allgemeinen ringförmige Blasenbildung zu constatiren, in der Weise, dass die oberflächlichen Hautschichten in Form eines Ringes abgehoben sind und in der Mitte die Haut intact bleibt; so ist es besonders an den Schultern zu constatiren.

1./XII. Besonders am Halse tritt die Abhebung der Haut in Blasenform jetzt deutlich hervor.

3./XII. Ophthalmologische Untersuchung ergibt: Conjunctivitis catarrh. mit ziemlicher Schwellung der Bindehaut und verhältnissmässig reichlicher schleimig eitriger Secretion.

7./XII. Otriatische Untersuchung: R. Gehörgang bedeutend verengt. Die Auskleidung desselben stark geröthet und geschwellt, mit gelblichen weichen Epidermisschuppen bedeckt; die Entzündung reicht bis an das Trommelfell heran, eine Perforation des letzteren ist nicht zu constatiren. Links derselbe Zustand wie r. Die Trommelfelle haben normales Aussehen.

2./I. 1887. Leichte psychische Depression, anscheinend durch Heimweh veranlasst.

19./I. Pat. hat heute zum ersten Male seit 4 Jahren selbst gehen können.

31./I. Die Haut fast am ganzen Körper neugebildet, nur noch verhältnissmässig wenige, der Epidermis beraubte Stellen.

5./II. Pat. klagt über heftiges Jucken am ganzen Körper, ohne dass dafür der Augenschein einen Grund erbringen könnte.

19./III. Einzelne neue schlaffe Blasen und Excoriationen im Gesicht, Conjunctivitis.

20./IV. Pat. war bis jetzt tagsüber im Wasserbad; während der ganzen Zeit ihres Krankenhaus-Aufenthaltes bestanden abendliche mässige Temperatursteigerungen.

26./IV. Abends hohes Fieber.

29./IV. Fieber besteht fort, Halsschmerzen, katarrhalische Röthung und Schwellung der Mandeln mit kleinen weissen Plaques. Starke Diarrhœ. Pat. wird ins Bett gebracht.

30./IV. Starke schmerzhaftige Schwellung des ganzen Gesichts (Erysipelas faciei). Temperatur 40·8, Augen zugeschwollen.

1./V. Gesichtserysipel schreitet auf den Hals fort, Schwerhörigkeit, Diarrhœ besteht fort.

4./V. Erysipel auf Rücken und Brust fortgeschritten. Diarrhœ. Mehrmaliges galliges Erbrechen.

6./V. Diarrhœ, Fieber, Erbrechen besteht fort. Erysipel auf die Oberarme übergegangen.

7./V. Erysipel bis zum Nabel fortgeschritten. Fieber etwas abgefallen (38·2). Erbrechen und Diarrhœ besteht fort.

10./V. Im Urin fortwährend noch Eiweiss, metamorphosirte Cylinder, Farbe gelb. Pat. klagt über Athemnoth, feuchtes Rasseln hinten auf beiden Lungen. Temp. 39°.

11./V. Unter fortwährender Abnahme der Herzkraft tritt unter den Zeichen hochgradigen Lungenödems Abends 8¼ Uhr der Exit. let. ein.

Die klinische Diagnose lautete: Pemphigus foliaceus, Nephritis chronica, Erysipelas migrans. Insufficiencia cordis, Oedema pulmonum.

Dieselbe wurde durch die Obduction bestätigt, das Protokoll bietet nichts Erwähnswerthes, im Darm waren keine Geschwüre, Milz gross, an den Nerven, Ganglien, Gehirn- und Rückenmark makroskopisch ebenfalls nichts Abnormes, das letztere wurde nach der Weigertschen Methode gefärbt und genau auf Degenerationsherde durchsucht, ohne Resultat. Auch Hautstücke von mit Pemphigus befallenen Partien wurden gehärtet und nach den bekannten Methoden gefärbt. Das mikroskopische Bild zeigt auf den ersten Blick von dem des Pemphigus vulgaris einige nicht unerhebliche Abweichungen, die aber durch secundäre Schädlichkeiten bedingt zu sein scheinen; im Ganzen finden wir sonst ein Bild, das dem des Pemphigus vulgaris, jedoch in seinen Einzelheiten ins Extreme potenzirt, entspricht; vor allen Dingen kolossal erweiterte, strotzend gefüllte Gefässe sowohl in der Subcutis wie in der Lederhaut und besonders in der Papillarschicht, in welcher letzterer die Papillenschlingen

fast die ganzen Papillen einnehmen — siehe die beigegebene Abbildung — und ich kann Unna nur beistimmen, wenn er diese Gefässerweiterungen direct mit Angiomen vergleicht, sie sind so auffallend, dass alles Andere hinter diesem Characteristicum zurückstehen muss. Entsprechend dieser Gefässdilatation, ist auch eine starke, manchmal geradezu seeartige Erweiterung der Lymphbahnen, sowohl der Spalten, wie der Gefässe vorhanden und hie und da eine beträchtliche perivasculäre zellige Infiltration hauptsächlich in der Papillarschicht, doch muss ich betonen, dass diese lange nicht der gewaltigen Gefässerweiterung entspricht, im Gegentheil dem gegenüber auffallend gering ist und lange nicht an allen Papillenschlingen oder auch nur an den grössten Theil derselben, sondern nur hie und da, so dass es aussieht, als wenn an diesen Stellen besondere Schädlichkeiten einen eigenen Reiz hervorgerufen hätten, der von Seiten der Gefässe mit der Auswanderung der weissen Blutkörperchen und einer Wucherung der fixen Bindegewebszellen der Umgebung, unter denen sich zahlreiche Mastzellen befinden, beantwortet wurde; die Intima der Gefässe erscheint in der Regel intact; es drängt sich der Gedanke auf, dass die stärker entzündeten Partien erst durch die secundäre Schädigung des Papillarkörpers und der seiner obersten Schichten beraubten Epidermis entstanden wären; die Epidermis ist in ihren tieferen Schichten fast regelmässig erhalten, nur ausnahmsweise liegt der Papillarkörper vollständig bloss, aber die erhaltene Epidermis ist gequollen, die Interspinalräume weit, hie und da färben sich die Zellen nicht mehr, so dass wir eine Art Necrose annehmen müssen, eine Veränderung der Epidermis an den makroskopisch nicht befallenen Stellen in der Nähe der Defecte ist nicht zu constatiren, dagegen ist auch hier die Gefässdilatation, wenn auch nicht in so hohem Masse, wie an den erkrankten Partien, deutlich nachweisbar. Die Dicke der fehlenden Epidermisschichten wechselt ausserordentlich, jedoch sind die Hornschicht in allen ihren Theilen und das Stratum lucidum fast regelmässig abgestossen. Die Hautnerven sind in der Regel intact, jedoch habe ich einige Male, besonders an Stellen, die ihrer Epidermis vollständig beraubt waren, in der ödematösen und ziemlich stark infiltrirten

Cutis degenerirte Nerven gesehen, aber ich führe diesen Befund, wie die Entzündung, auf secundäre Schädigungen zurück. Der vorstehende Befund kann mich nur in meiner Ansicht bestärken, dass es sich dem mikroskopischen Bilde nach wie beim Pemphigus vulgaris auch beim Pemphigus foliaceus in erster Linie um vasomotorische Störungen handelt und dass der Pemphigus foliaceus nichts als ein ins Extreme potenziertes Pemphigus vulgaris ist. Untersuchung auf Mikroorganismen ergab nur in der Papillar- und Subpapillarschicht hier und da Coccenhäufen, wie es ja auch nicht anders zu erwarten ist, ein regelmässiger Befund oder ein solcher in den tieferen Cutisschichten war nicht zu constatiren. An der erysipelatösen Haut waren Ketten-coccen in den Lymphbahnen nachweisbar.

Interessant ist an diesem Falle das Auftreten des Pemphigus im Gefolge eines Traumas, Patientin hat sich einen Dorn in den Daumen der rechten Hand gestossen, es bildet sich ein Panaritium und anscheinend eine Lymphangitis, die unter Bildung zahlreicher Abscesse am Unter- und Oberarm zur Heilung kommt. Kurze Zeit darauf tritt ein Pemphigus an eben denselben Stellen auf, und zwar ist derselbe zuerst nur auf diese Stellen beschränkt, halbseitig, so dass es wohl keinem Zweifel unterliegen kann, dass er mit dem Trauma in ätiologischem Zusammenhang steht; Pemphigus traumaticus und zwar in seinen Efflorescenzen zuerst anscheinend rudimentär; es ist nur von rothen Flecken die Rede, die aber allmählig über den ganzen Körper sich verbreiten und erst nach längerer Zeit in einen typischen Pemphigus foliaceus übergehen. Der Zusammenhang mit dem Nervensystem ist hier wohl ausser Zweifel, gröbere Störungen pathologisch-anatomischer Natur konnten an demselben nicht nachgewiesen werden, wir müssen demnach vorläufig unsere Zuflucht nehmen zu einfach functionellen Störungen im Nervensystem, zu angio- oder trophoneuritischen Störungen der Haut, die durch das Trauma ausgelöst wurden. Und dafür scheint auch der mikroskopische Befund zu sprechen, das Missverhältniss der relativ wenig erheblichen Infiltrate zu der gewaltigen Dilatation der Gefässe und Lymphbahnen, die massenhafte Ansammlung von Lymphe in den Lymphgefässen und unter den

oberen Schichten der Epidermis, eine eigentliche Entzündung des Gewebes ist gewiss nicht vorhanden; anscheinend nur eine Erschwerung der Lymphabfuhr und eine Vermehrung der Lymphzufuhr charakterisirt den Process, das heisst eine Störung der Function der dieselbe regulirenden Gefässe. Wenn andere Autoren beim Pemphigus foliaceus wirkliche stärkere Entzündung und Infiltration der Haut fanden, so ist dieselbe meiner Ansicht nach nur auf secundäre Schädlichkeiten, die die schon pemphigoid entartete Haut treffen, zurückzuführen, sonst müsste sie bei allen Pemphigus foliaceus-Fällen zu finden sein. Dass solche Schädlichkeiten auch unsere Patientin getroffen haben, geht aus der chronischen Nephritis hervor, die jedenfalls durch den Reiz der in die Blutbahn durch die lädirte Haut aufgenommenen und durch die Niere wieder ausgeschiedenen Noxen herbeigeführt ist; es ist das vielleicht ein fernerer Grund, weshalb man grade beim Pemphigus, wo die auf weite Strecken blossgelegten weiten Blut- und Lymphbahnen zur Erleichterung der Aufnahme von Mikroorganismen wie geschaffen sind, so sehr häufig Nephritis findet. Diese Erweiterung der Lymphbahnen hat ja bei unserer Patientin auch notorisch zur Aufnahme von Mikroorganismen geführt, die sogar den Exitus letalis veranlassten. Die Patientin ging an Erysipel zugrunde, jener Infektionskrankheit, die ja bei Lymphstörungen überhaupt so sehr gefürchtet ist und leider so oft zur Beobachtung kommt, z. B. auch bei den Oedemen der Nephritiker, besonders wenn durch Punctions-Dränage oder Incisionswunden die Lymphbahnen, wie in unserer Krankheit naturgemäss, mit der Aussenwelt communiciren. Also die Erweiterung der Lymphbahnen und die starke Ansammlung der Lymphe in den oberen Cutischichten spielt anscheinend bei dem Zustandekommen des Pemphigus eine wichtige und zwar primäre Rolle. Auffallend ist auch in unserem Falle das so häufige Auftreten der Diarrhöe, ohne dass post mortem dafür genügende Erklärungsmomente sich finden liessen, wie im Falle II. Sollte vielleicht auch diese durch Lymphstauung und Transsudation in der Darmschleimhaut zu Stande gekommen sein? Untersuchungen habe ich leider bei diesem Falle über diesen Punkt nicht angestellt.

IV. ¹⁾ M. M., 16 J., Glaserstochter aus Würzburg, aufgenommen am 30. Oct. 1890, entlassen 6. April 1892. (Die Krankengeschichte kann wegen ihrer Extensität nur im Auszuge wiedergegeben werden.)

Der Vater der Pat. starb an Lungentuberculose, die Mutter lebt und ist gesund, nur von Zeit zu Zeit leidet sie an Gelenkrheumatismus; eine ältere Schwester der Pat., welche sehr bleichsüchtig war, soll jetzt an Blutbrechen leiden; ihre drei Brüder sind gesund, der eine hat als Kind oft Krämpfe gehabt. Ein nervöses Leiden besteht in ihrer Familie und Verwandtschaft nicht. Die Pat. selbst hatte als Kind Keuchhusten und Masern, sie ist von Jugend auf schwächlich gewesen. Vor drei Jahren, also mit 13 Jahren, stellte sich die Periode bei ihr ein, welche bis zu ihrer Aufnahme ins Spital regelmässig, aber immer sehr reichlich, wiederkehrte; sie war oft mit Schmerzen, Unwohlsein und Erbrechen verbunden und dauerte oft 8 Tage lang. Auch sonst war ihr bisheriges Befinden kein völlig gesundes; sie litt oft an Uebelkeit, Appetitlosigkeit und will seit einiger Zeit bleichsüchtig sein. Im 14. Lebensjahre litt sie 4 Monate — Mai bis August — an Gelenkrheumatismus. Ihr jetziges Leiden begann vor 2 Jahren, $\frac{1}{4}$ Jahr nach dem Gelenkrheumatismus; eine Ursache weiss Pat. nicht anzugeben. Unter schmerzhafter Anschwellung der linken Handgelenkgegend stellte sich in der Mitte der Beugefläche daselbst eine schmerzhaft strichförmige längsverlaufende Röthung ein; daran schlossen sich dann nicht schmerzhaft Röthungen an der Beugefläche des linken Vorderarms und dann ähnliche lang gestreckte rothe Flecke an beiden Armen, Händen, Füßen und auf der Brust, die alle schmerzlos waren und auch nicht juckten; dagegen stellten sich während jeder Periode unbedeutende Schmerzen daran ein, auch nässten von Zeit zu Zeit diese Flecke, weswegen Pat. öfter die Riedinger'sche Klinik besuchte. Die nässenden Stellen sollen stets sehr rasch geheilt sein. Vor einem halben Jahre trat einmal vollständige Empfindungslosigkeit und Lähmung am linken Arm ein, welche aber durch Anwendung von Elektrizität wieder zum Schwinden gebracht wurde. Fieber will sie nie gehabt haben. Vor 6—8 Wochen verschwanden diese Affectionen bis auf jetzt noch erkennbare Spuren, die sich theils als rothe Stellen, theils als oberflächliche, mehr oder weniger rundliche pigmentirte Narben darstellen. Dafür aber traten in der vorigen Woche im Gesicht und am linken Oberarm derartige Streifen auf, welche heftig schmerzten; die Schmerzen gingen den Röthungen voraus; am Montag wurden die Flecke deutlicher und fingen an zu nässen, deshalb sucht Pat. die Hilfe der Klinik auf. Sie klagt über starke Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit, Mangel an Appetit und hat bei ihrer Aufnahme heftiges Nasenbluten, das auch schon kurz vorher einige Male aufgetreten war.

¹⁾ Dieser Fall wurde von mir zusammen mit Hrn. Privatdocenten Dr. Seifert beobachtet, der mir in liebenswürdigster Weise die Publication der Krankengeschichte überliess, wofür ich auch an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank ausspreche.

Status praesens: Mässig kräftiges weibliches Individuum von mittl-grosser Statur, gracilem Körperbau. Haut und sichtbare Schleimhäute sind ziemlich anämisch. Auf der Haut des linken Oberarms im Gebiet des N. axillaris befindet sich ein etwa 7 Centimeter langer, längs verlaufender oberflächlicher Epithelverlust, etwa von der Breite eines Zeigefingers, der heftigen Schmerz verursacht und von heftigen Neuralgien im ganzen linken Oberarm begleitet ist. Am oberen Ende dieser Excoriation befindet sich noch eine kleinere von queren Verläufe. Auf der Brust entsprechend dem Manubrium sterni und dessen Umgebung befinden sich etwas verschwommene, auf Druck vorübergehend abblas-sende, jedoch nicht vollständig verschwindende Röthungen, die gleichfalls heftige, genau localisirte Schmerzen verursachen. Dazwischen sind ein-zelne Pigmentflecke und sehr oberflächliche Narben, welche von früheren Excoriationen herrühren sollen. Auf der Haut der Unterlippe eine Zehn-pfennigstückgrosse Herpesgruppe, oberhalb der Glabella im Verlaufe des linken N. frontalis eine 4 Cm. lange, 1 Cm. breite Excoriation. Aehnliche streifenförmige oberflächliche Excoriationen ziehen beiderseits von der Gegend vor den Ohren schräg aufwärts bis zur Haargrenze etwa dem Verlaufe der Rami temporales des N. facialis entsprechend, ebenso vor-wärts ins Gesicht dem Verlaufe der N. n. zygomatici und buccales ent-sprechend und schräg abwärts bis an den unteren Rand des Unterkiefers, etwa entsprechend dem Ram. subcutan. mandib. n. facialis. Auch diese Excoriationen sind unter heftigen Neuralgien entstanden. Auffallend ist, dass die Epitheldefecte ziemlich genau dem Nervenverlaufe entsprechen. Ebensolche, aber schon überhäutete, dunkelrothe, aber etwas schuppene Stellen befinden sich auf der Dorsalseite beider Füsse im Bereich des N. peroneus superf. und zwar beiderseits je eine längliche Stelle in der Mitte des Fussrückens, ferner ist links eine querverlaufende Röthung entsprechend dem vorderen Ende des 3. und 4. Metatarsus aufgetreten, ebenso auf der Dorsalseite des Daumens, Zeigefingers und kleinen Fingers der linken Hand und der Grundphalanx des Zeigefingers der rechten Hand unter blitzartigen bis in die Fingerspitzen ausstrahlenden Schmerzen. Auf der Beugefläche des unteren Theils des rechten Vorderarms befindet sich radialwärts an der Stelle der gestrigen Röthung heute unter ver-stärkten Schmerzen ein 5 Cm. langer, etwas über 1 Cm. breiter, nässender oberflächlicher Epithelverlust. Auf der Dorsalseite des linken Fusses, über dem 1. Metatarsus, im Bereiche des N. peroneus superf., dessen Gebiet sehr schmerzhaft ist, eine neue strichförmige 3 Cm. lange Röthung. In der linken Ellenbogenbeuge, im Bereich des N. cutan. lat., ebenso über dem linken Olecranon, je eine quere Röthung. Plötzlich auftretende starke Schmerzen an der linken Halsseite bis unterhalb der Clavicula. Grosse Müdigkeit, Kopfschmerzen, Appetitlosigkeit, Erbrechen, Brennen in den oberen Augenlidern. Puls 80, Temp. 36·8. Innere Organe normal, Urin ohne Eiweiss und Zucker.

2./X. Unter unseren Augen hat sich an einer Stelle des rechten Unterarmes, die gestern stark geröthet und sehr schmerzhaft war und

mit einem hermetisch abschliessenden Collodiumverband bedeckt wurde, heute bei vollständig intactem Verbands eine bandförmige, beträchtlich nässende Excoriation gebildet. Schmerzen im Bereich des Ulnaris und Medianus rechterseits. Elektrische Prüfung ergibt für

Ulnaris KSZ — 7 Elem. ASZ — 9 Elem. AOZ 21 Elem. KOZ — 26 Elem.
Medianus KSZ — 12 „ ASZ — 14 „ AOZ 13 „ KOZ nicht auszulösen. Keine Entartungsreaction.

7./X. In der Mitte der Oberlippe nahe dem Lippenroth eine linsengrosse wasserhelle Blase. Neue Excoriationen über dem linken 2. Metacarpus, ebenso über der Grundphalange des linken Zeigefingers genau entsprechend den gestern daselbst aufgetretenen Röthungen. Auf der Dorsalseite der Mittelphalanx dieses Fingers eine längsovale prallgespannte, wasserhelle, $2\frac{1}{2}$ Cm. lange Blase, eine gleiche $1\frac{1}{2}$ Cm. lange auf der Endphalanx. Auf der Brust sind die Röthungen, ohne genässt zu haben, abgeblasst und auf den hier vorhandenen Excoriationen ist das Serum eingetrocknet, ebenso auf der in der Mitte der Vorderfläche des linken Vorderarms befindlichen Excoriation.

Abends. Die quere Röthung in der linken Ellenbogenbeuge hat sich seit Nachmittag in eine nässende Excoriation verwandelt. Neue Schmerzen an der rechten Halsseite.

8./X. Auf dem oberen Ende des Nasenrückens eine linsengrosse Blase.

Abends. Auf der Dorsalseite der Mittelphalanx des linken Zeigefingers eine längs ovale Excoriation, auf der in ganz profuser Weise wasserhelles Serum quillt. Am linken kleinen Finger heftige Schmerzen bis jetzt ohne sichtbare Veränderung. Derselbe wird mit einem Collodiumverband versehen.

9./X. Die Excoriationen im Gesicht sind überhäutet, auf der rechten Schläfe einige neue rothe Striche. Auf der r. Stirnseite eine kleine Blase.

10./X. Auf der Mittelphalanx des linken kleinen Fingers, der bis jetzt verbunden war, hat sich eine die ganze Rückseite dieser Phalanx einnehmende ovale, mit hämorrhagischem Inhalte gefüllte pralle Blase gebildet; die rothen Streifen auf beiden Handrücken sind verschwunden, dagegen ist über dem ersten linken Metacarpus ein neuer rother Streifen entstanden. Auf der Radialseite des linken Vorderarmes eine neue langgestreckte Röthung. Die Röthung unter der linken Ellenbogenbeuge und die in der Mitte des linken Oberarmes sind abgeblasst. Auf der Aussen- seite der rechten Schultergelenksgegend und des rechten Oberarms je eine neue rothe Stelle. Im Verlaufe der zweiten rechten Rippe vorn ist unter neuen Schmerzen ein 3 Cm. langer, 1 Cm. breiter rother Strich aufgetreten, ebensolche auf der rechten Wange und rechten Schläfe. Grosse Uebelkeit, öfteres Erbrechen. (Da bei der hysterischen Patientin immer wieder der Verdacht auf Artefacte rege wird, wird, wie schon öfter, nochmals eine genaue Untersuchung von Bett und Umgebung auf etwaige Aetzsubstanzen vorgenommen, jedoch mit negativem Erfolge. Dem Wartepersonale wird von Neuem strengste Wachsamkeit eingeschärft.)

11./X. Neue Excoriationen auf der Brust und dem rechten Arm, das Gesicht ist in toto ödematös geschwollen und sehr schmerzhaft. Appetitlosigkeit, öfteres Erbrechen. Puls 95, Temp. 37.5.

12./X. Auf der Dorsalseite der Grundphalanx des rechten Zeigefingers sind einzelne herpesähnliche kleine Blasen auf rothem Grunde entstanden, auf dem rechten Handrücken entsprechend dem 2. Metacarpus eine längliche Excoriation, die an ihrem Rande von abgehobener Epidermis umgeben ist. Die hämorrhagische Blase auf dem 1. kleinen Finger ist schlaff zusammengesunken.

Abends. In der Mitte des oberen Drittels des linken Vorderarms eine linsengrosse weisse Blase. In meiner Gegenwart hat Pat. einen mit starkem Schwindel und Angstgefühl beginnenden, 20 Minuten dauernden hysterischen Anfall: Athmungs- und Pulsfrequenz ist hochgradig gesteigert, in Pausen von 2 bis 3 Minuten treten Zuckungen in beiden Armen auf und runzelt sich die Stirn. Dabei reagirt Pat. jedoch auf ganz leichte Berührung der schmerzhaften Stellen, die Reaction der Pupillen auf Lichteinfall ist deutlich vorhanden.

13./X. Abends. Pat. liegt den ganzen Tag mit geschlossenen Augen da und stöhnt fortwährend. Puls 124, Athmung 20, Temp. 36.5. In kurzen Pausen zuckt sie unter heftigem Stöhnen zusammen und krümmt den Körper opisthotonisch nach hinten. Dabei reagirt sie auf Anrufen, Pupillarreaction vorhanden. Auf der Dorsalseite der linken Hand und den Grundphalangen der linken Finger neue rothe Striche.

14./X Pat. liegt noch immer mit geschlossenen Augen und bietet dasselbe Bild wie gestern, es ist ihr keine Nahrung beizubringen.

Abends: Nach 36stündigem Schlaf volles Bewusstsein.

15./X. Neue Röthungen und Blasen, zwei hysterische Anfälle mit stärkeren Krämpfen wie früher.

16./X. 5 hysterische Anfälle. Urin reich an Harnsäure.

17./X. An der Schleimhaut der Unterlippe eine grosse Blase.

18./X. Menses. Neue Anfälle.

21./X. Unter einem vollständig intactem Zinkleimverband sind am rechten Fuss, an dem Patientin vorgestern über Brennen klagte, typische Pemphigusblasen und strichförmige Röthungen der früheren Beschaffenheit aufgetreten.

23./X. An der linken grossen Zehe eine ovale Excoriation von 2 Cm. Länge, $\frac{3}{4}$ Cm. Breite.

24./X. Auf der Rückseite des Vorderarmes rechts im oberen Drittel, wo heute Morgen noch keine Veränderung zu constatiren war, befindet sich eine scharf begrenzte, längsovale, $3\frac{1}{2}$ Cm. lange, $1\frac{1}{2}$ Cm. breite, ganz oberflächliche und blass aussehende Excoriation unter heftigen brennenden Schmerzen im ganzen rechten Arm und ganz enormer Hyperalgesie an demselben, so dass bei der leisesten Berührung der Spitzen der Haare oder der Haut mit der Nadel die Patientin bei verbundenen Augen unter starken Schmerzensäusserungen zusammenzuckt. Dieselbe Hyperal-

gesie besteht am linken Fuss und zwar in manschettförmiger Abgrenzung. Temp. 37·6, Puls 120.

1./XI. Gürtelgefühl, eine Excoriation an der Rückenhaul quer verlaufend in der Höhe des 8. Brustwirbels rechts; eine längsovale Röthung entsprechend auf der linken Rückenseite; eine ebensolche an der Aussen-seite des rechten Oberschenkels.

14./XI. Beiderseits auf der Wangenschleimhaut entsprechend dem Ausführungsgang der Parotis eine etwa erbsengrosse weissliche Schwellung, die im Centrum die hochgeröthete und geschwellte Mündung des Ausführungsganges erkennen lässt. Ueberall in der ganzen Mundhöhle oberflächliche Epithelabschürfungen, die der Schleimhaut als weisslicher Belag aufliegen. Zunge etwas geschwollen und schmerzhaft, eine Blase in der Nähe des linken Mundwinkels an der Unterlippe. Puls stark beschleunigt 152 bei 36·8 Temperatur. Nahrungsaufnahme per os unmöglich. Nährklystire.

15./XI. Am äusseren Rand der Unterlippe eine Gruppe von Herpesbläschen. Puls 135, Temp. 36·5.

18./XI. An der Kinnfurche links neue Herpeseruption. Excoriationen, Blasen und Hautröthungen an den verschiedensten Stellen des Körpers.

19./XI. Die schon öfter angestellten Versuche durch künstliche Reizung (Stechnadelstiche, Veratrinsalbe, Juckpulver u. s. w.), eine Excoriation oder Blase zu erzeugen, sind bis jetzt fehlgeschlagen.

27./XI. Die ganze Mundschleimhaut, die noch gestern vollständig intact war, zeigt einen grauweissen Belag von abgestossenen Epithelfetzen und ist sehr schmerzhaft; an der Unterlippenschleimhaut rechts einige neue Blasen.

28./XI. Bläschen und Blasen am Daumen und Mittelfinger der r. Hand. Allmälige Besserung des Allgemeinbefindens der Pat. Die Blasen, Excoriationen und Röthungen werden seltener, ebenso die hysterischen Anfälle, das Körpergewicht nimmt zu und es wird, da nur noch vereinzelte Efflorescenzen im Januar aufgetreten sind, Patientin versuchsweise auf ihre Bitten aus dem Spital am 12./X. 1891 entlassen.

Patientin stellt sich von Zeit zu Zeit vor.

25./III. 1891. An der Unterlippe und der linken Wange typischer Herpes, am linken Unterarm ein 1 Cm. breiter, 11 Cm. langer, oberflächlicher Epithelverlust, der aus zusammenhängenden Blasen entstanden sein soll.

30./III. Neue Herpeseruption im Gesicht, an beiden Seiten des früheren Excoriation typische Pemphigusblasen, die ganze Hautpartie hyperästhetisch.

8./IV. Menstruation seit 6 Wochen ausgeblieben; nachdem die Blasenbildung auf dem Körper stärker geworden, wird der Patientin empfohlen, wieder ins Spital einzutreten.

9./IV. Auf dem linken Arm und zwar ober- und unterhalb der Ellenbogenbeuge, ferner im mittleren Drittel des Unterarms und unmittelbar über der Handgelenksbeuge vereinzelt auch an der Streckseite dieser

Partien zahlreiche, meist kreisrunde linsengrosse Blasen, deren Decke ziemlich dünn ist; dieselben sitzen einem hoch- bis braunrothen Grund auf, der als Halo in einem etwa 1 Cm. breitem Saum dieselben umgibt. Vorstadien dieser durchweg isolirt stehenden Blasen charakterisiren sich durch eine braunrothe, leicht papulöse, auf Druck ablassende, aber nicht verschwindende, Brennen verursachende Erhebung. Inhalt der Blasen, deren Decke bei frischen Eruptionen prall gespannt ist, anfangs bernsteingelb wasserhell, später trüb eitrig. Alle Blasen verursachen Brennen. Ueberall zwischen den Blasen Residuen von solchen. Hyperästhesie der Haut der linken Axillargegend. Dasselbst eine leichte diffuse Röthung ohne scharfe Begrenzung; ferner befinden sich einige Blasen auf der Brust von demselben Charakter wie am linken Arm. Diagnose: Pemph. vulgaris.

10./IV. Unter dem Armverband eine neue Blase, die übrigen eingetrocknet.

14./IV. Neue Blasen am linken Oberarm. Mikrosk. und bakteriolog. Untersuchung des Blaseninhalts ergibt negatives Resultat.

18./IV. Herpes labialis.

19./IV. Am linken Mittelfinger eine grosse Blase.

20./IV. An beiden Händen neue Blasen.

26./IV. Im Gesicht neue Blasen.

25./IV. Massenhafte Blasen über Brust, Rücken und linker oberer Extremität. Dieselben kommen allmähig zur Abheilung, es treten immer weniger auf, am 8./V. sind nur noch vereinzelte zu constatiren, so dass Pat. wiederum versuchsweise entlassen wird.

Im December vermehren die Blasen sich wieder, so dass Pat. am 31./XII. 1891 wieder ins Spital eintritt.

1./I. 1892. Am linken Unterarm zahlreiche kreisrunde, pralle Blasen mit leicht geröthetem Hof, zahlreiche Pigmentflecke von abgeheilten Blasen herrührend; leichte Temperatursteigerung.

8./I. Auftreten von Pemphigusblasen auf der Stirn.

25./I. Klinische Demonstration: typische Pemphigusblasen am linken Arm, keine Nervenstörungen.

10./II. Neuer Nachschub von Pemphigusblasen bis zu 5Pfennigstück. grösser am linken Oberarm und Hals.

26./II. An der Unterlippe eine Herpeseruption.

1./III. Neuer Nachschub von Pemphigusblasen am linken Oberarm.

13./III. Unter Temperatur von 38° an den Fingern der linken Hand einige bohnergrosse Blasen.

16./III. Klagen über Schmerzen im Bereich der Finger unmittelbar unter den vor einigen Tagen aufgetretenen Pemphigusblasen, deren Decken jetzt geplatzt sind. An den hyperalgetischen Stellen absolut keine Veränderung wahrnehmbar.

19./III. An den vor 3 Tagen hyperästhetischen Stellen an den Fingern der linken Hand Blasen, die theils prall gefüllt, theils geplatzt sind.

26./III. Neue Blasen am 1. Zeigefinger unter Temperatursteigerung.

Unter steter Temperatursteigerung immer neue Nachschübe von Blasen im Bereich der linken oberen Extremität.

6./IV. Pat. wird auf ihr dringendes Verlangen, nachdem die Eruptionen geringer geworden und das Fieber abgefallen ist, zu ihren Eltern entlassen.

Dass es sich bei unserer Patientin in der späteren Beobachtungszeit um einen gewöhnlichen Pemphigus vulgaris handelt, kann nicht zweifelhaft sein, es waren alle Charaktere vorhanden, die typischen Blasen, die ohne Hinterlassung von Narben unter beträchtlicher Pigmentirung der Haut zur Abheilung kommen, die Chronicität des Ausschlages, das Auftreten in Nachschüben, die zum Theil von Temperatursteigerung begleitet sind, das Vorausgehen von Erythemen und Quaddeln, die Brennen und Schmerzen verursachen. Interessant ist für uns aber der Beginn der Erkrankung unter dem Bilde von bandartigen Röthungen der Haut, die z. Th. heftige Schmerzen verursachen, z. Th. dem Nervenverlauf etwa entsprechen, zum Theil allerdings auch vollständig unabhängig von demselben zu sein scheinen; diese Röthungen, bei denen wir es schon mit Exsudationen zu thun haben, denn sie blassen wohl auf Druck ab, aber verschwinden nicht, gehen über Nacht entweder in Blasen über, die manchmal der Röthung conform sind, manchmal auch mehrere in Reihen gestellte Epithelabhebungen mit dazwischen liegender Hautröthung darstellen, oder aber die Röthungen fangen an zu nässen, d. h. die alleroberflächlichsten Hornschichten haben sich sofort anscheinend nicht zusammenhängend, sondern kleienförmig abgestossen, und das in dem Papillarkörper angesammelte Serum tritt durch die tieferen Epithelschichten an die Oberfläche, wo es zu honiggelben Krusten vertrocknet. Es ist auffallend, dass dieser so merkwürdige Beginn des Pemphigus einige Aehnlichkeit mit der Entstehung des Pemphigus bei Fall III hat, bei dem 3/4 Jahr nach einer Verletzung plötzlich Schmerzen im rechten Arm auftraten und grosse rothe Flecken, die sich auch über das Gesicht und dann über den ganzen übrigen Körper verbreiteten, ohne im Anfang sich zu wirklichen Blasen auszubilden. Für anatomische Störungen von Seiten des Nervensystems liegen keine Anhaltspunkte vor, dagegen sind Functionsanomalien in ausgedehntem Masse vorhanden, es handelt sich um ein hochgradig hysterisches

junges Mädchen das alle Stigmata der Hysterie aufweist, typische hysterische Anfälle, Schlafsucht, Lähmung einzelner Extremitäten, die nach einiger Zeit wieder verschwindet, Hyperästhesien und Hyperalgesien mit manschettförmiger Begrenzung. Auch die Function der Vasomotoren ist erheblich gestört, es war eine ausserordentliche Labilität derselben vorhanden, ich konnte z. B. durch Suggestion, Zureden und scharfes Anblicken an bestimmten Hautpartien, z. B. Theilen der linken und rechten Brustseite abwechselnd rothe Flecke erzeugen und meinen Zuhörern demonstrieren (leider haben Herr Prof. Rieger, der sich für den Fall zu interessiren die Güte hatte, und ich uns vergeblich bemüht, die Pat. zu hypnotisiren.) Als ein Zeichen der ausserordentlichen Reizbarkeit der Vasomotoren ist auch wohl die paroxysmale Tachycardie (124 Puls bei 36·5 Temp., 120 Puls bei 37·6 Temp., 135 Puls bei 38·5 Temp., 152 Puls bei 36·8 Temp.) aufzufassen, welche tagelang bestand. Wir werden daher nicht fehl gehen, wenn wir die Hautröthungen, die zu Beginn des Leidens allein und später als Vorstadien der Blasen auftraten, als angioneurotischer Natur auffassen. Damit aber ist uns auch ein Fingerzeig gegeben für die angioneurotische Natur der Blasen selbst, die sich ja allerdings in unserem Falle nicht beweisen liess. Dass es sich jedenfalls um nervöse Erscheinungen, nicht um eine Infectiouskrankheit handelt, ist, glaube ich, nach dem ganzen Krankheitsbilde nicht zweifelhaft trotz der leichten Temperatursteigerungen, die Pat. in späteren Stadien ihrer Erkrankung aufwies (die vielleicht auf secundäre Resorption von Keimen durch die ihrer Hornschicht entblösste Epidermis, oder aber auch durch eine Störung im Wärmecentrum hervorgerufen wurden). Für eine Infectiouskrankheit spricht sonst nichts, weder die bakteriologische Untersuchung des Blaseninhaltes noch der Milzbefund (die Milz war niemals vergrössert), noch auch die erste Eruption oder der Verlauf. Wir werden den Fall also aufzufassen haben als eine mit einer Hysterie combinirte Vasoneurose der Haut, die sich in ihren späteren Stadien unter dem Bilde eines typischen Pemphigus vulgaris darstellte.

V. F. K., Arbeiterin aus Ottensen, 29 J. Eingetreten 12./III. 1894. Der Vater der Patientin starb am Blasenkrebs, die Mutter soll lungenleidend sein. Eine Schwester ist scrophulös, ein Bruder an Lungenschwind-

sucht gestorben. Vier Geschwister sind gesund. Pat. war als Kind drüsenleidend, bekam in ihrem 7. Jahre, als ihr eigener Vater ein Stuprum an ihr vollziehen wollte, angeblich den Veitstanz, der bis in ihr elftes Jahr dauerte. 1890 wurde sie wegen eines Blasenleidens im hiesigen Krankenhaus behandelt. Damals sind, wie aus der Krankengeschichte ersichtlich, schon einzelne Pemphigusblasen bei ihr beobachtet, ebenso im Jahre 1891, wo sie wegen eines Typhus im Krankenhaus lag. 1892 wurde der Pemphigus stärker, breitete sich über den ganzen Körper aus; sie nahm deswegen die Hilfe des Krankenhauses in Anspruch und wurde nach 14tägiger Behandlung gebessert auf Wunsch entlassen.

Seit langer Zeit leidet Pat. an Husten und zeitweise auftretenden profusen Schweissen, besonders der Hände und Füße. Erste Menses traten mit 19 Jahren ein; immer unregelmässig, selten (ca. alle 8 Wochen) spärlich, zuletzt vor ca. $\frac{1}{4}$ Jahr. Seit ihrem 7. Jahre will Pat. an einem blasenförmigen Ausschlag leiden. Ohne erkennbare Veranlassung pflegt sich an einer circumscripten Stelle die Haut zu röthen, und auf der gerötheten Haut schiesst eine Blase auf mit wasserhellem Inhalt. Blase und Röthung breiten sich aus, der Inhalt wird trübe, bei einem gelegentlichen Insult platzt die Blase, es bleibt eine excoriirte Hautstelle zurück, die in einigen Tagen abheilt, ohne Narben zu hinterlassen. Die Blasen erreichten verschiedene Grösse, die grösseren hatten einen Durchmesser von 8 bis 10 Cm. Meistens waren mehrere Blasen, 2 bis 4 zu gleicher Zeit, vorhanden, manchmal auch mehr. Nur für kurze Zeit, etwa drei Wochen, ist Pat. ganz frei gewesen. Die Oertlichkeit der Blasenbildung war sehr wechselnd, kein Körpertheil blieb verschont, auch die Conjunctiven sind ergriffen gewesen, ebenso die Zunge. Weil jetzt wiederum ein stärkerer Nachschub aufgetreten ist, sucht Patientin das Krankenhaus auf.

Status präsens: Die etwas in ihrer Entwicklung zurückgebliebene, zart gebaute, mässig genährte Patientin trägt ein scheues Wesen zur Schau, wird leicht verlegen und macht den Eindruck einer Hysterischen. An beiden Augen eine Dacryocystitis, beide Conjunctiven geröthet und geschwellt; auf der rechten Cornea unregelmässige Leucome, welche von einer Blasenbildung daselbst herrühren sollen. Unter dem linken Augenlide eine ca. 5 Cm. im Durchmesser haltende Blase mit sehr dünner Decke und trübem Inhalt, die Haut der Umgebung ist geröthet und leicht geschwellt und schmerzhaft. Auf dem linken Unterarm ebenfalls einige grosse Blasen von gleicher Beschaffenheit. An den Lungen, abgesehen von verschärftem Exspirium über der rechten Spitze, nichts Abnormes, ebenso Herz, Leber und Milz normal. An der Blase öfter spastische Contractur des Sphincter vesicae mit Harnverhaltung, die sich im Sitzbad regelmässig löst. Urin frei von Eiweiss und Zucker. Starker Durchfall wechselt mit tagelanger Verstopfung, in dem diarrhoischen Stuhl etwas Schleim, kein Eiter oder Blut. Uterus etwas infantil, druckempfindlich, sonst an den Genitalien nichts. Appetit schlecht, Zunge belegt; im Rachen nichts. Herz von normaler Grösse, Töne rein, zuweilen paroxysmale Tachycardie. Leichte allgemeine Schwellung der palpablen Lymphdrüsen. In

beiden Händen öfter Contracturen, so dass die Finger weit von einander gespreizt werden; die Contracturen lösen sich immer sehr bald. Sensibilität normal, zuweilen leicht herabgesetzt; Sehnenreflexe leicht auszulösen, ebenso die Hautreflexe; keine Lähmungen, keine Ataxie.

Diagnose: Pemphigus vulgaris. Hysteria.

13./III. An der Conjunctiva des linken Auges eine Pemphigusblase.

15./III. Pemphigusblase an der rechten Conjunctiva.

18./III. Mehrere Blasen im Epigastrium.

22./III. Auf der rechten Cornea eine leichte Epithelabhebung. Conjunctiva geröthet ohne Blase. Pericornealinjection.

28./III. Verstopfung schon seit ca. 6 Tagen.

30./III. Durchfall, ohne dass ein Medicament gegeben wäre, wässerig, ohne Schleim, das Filtrat enthält ziemlich viel Eiweiss. Keine Schmerzen im Leib. Die Diarrhöe wird als eine nervöse aufgefasst.

3./IV. Durchfälle bestehen fort.

7./IV. Pemphigus in der rechten Schläfengegend.

13./IV. Mehrere Blasen am linken Vorderarm, Mattigkeit, Schwindel, Ziehen im Leib.

20./IV. Seit einigen Tagen profuse Durchfälle (bis 12 pro die).

25./V. Im Monat Mai zahlreiche Pemphigusblasen an den Füßen, den Schultern, am Rücken und den Brustseitentheilen, über dem Sternum und an den Fingern. Patientin zeigt immer noch Zeichen hochgradiger Hysterie. Erbrechen, zeitweilig kataleptische Starre, Flexibilitas cerea der Finger, Anästhesien einzelner Extremitäten.

14./VI. Es fällt auf, dass die häufig wiederkehrenden Durchfälle sofort bei Bettruhe sistiren, um, sowie Pat. wieder einen Tag ausser Bett ist, sogleich wiederzukehren.

3./VI. Seit einigen Tagen linke obere Extremität bis zur Mitte des Oberarms total anästhetisch. Durch Auflegen eines 5Markstücks auf die linke Ellenbogenbeuge wird nach einiger Zeit der betreffende Bezirk auch für feinste Berührungen empfindlich, während auf der rechten Ellenbogenbeuge eine entsprechende Zone anästhetisch geworden ist. (Transfert.)

12./VI. Transfert wird öfter wiederholt mit positivem Erfolge. Pat. erweist sich für Suggestion ausserordentlich zugänglich. Sie ist seit einigen Tagen aufgestanden, die Durchfälle waren wieder aufgetreten, es wurde ihr vorgestern suggerirt, dieselben würden jetzt aufhören, seit gestern kein Stuhlgang.

15./VI. Es ist immer noch kein Stuhl erfolgt, neue Pemphiguseruption auf der Brust.

18./VI. Starke Durchfälle, Bettruhe. Pemphigusblase auf beiden oberen Augenlidern und an der Schleimhaut der Unterlippe.

Im Juli zahlreiche Nachschübe von Pemphigusblasen an Haut und Schleimhaut.

11./VIII. Auf die Haut der Ellenbogenbeuge des linken Arms wird ein 5Markstück 2 Minuten lang fest angedrückt, nachdem der Patientin die Augen verbunden waren; es wird mit einem blauen Bleistift die

Grösse des 5Markstücks auf der Haut markirt, die Haut ist im Bereich der Fläche anästhetisch geworden. Es wird der Patientin suggerirt, dass an dieser Stelle Blasen auftreten würden, und dann darüber ein grosser Verband gelegt, der mit Collodium an der Haut fixirt wird.

13./VIII. Verband noch intact. Nach Abnahme desselben zeigen sich zu unser Aller Erstaunen im Bereich der markirten Stelle 2 grössere und eine kleinere Pemphigusblase mit wasserhellem Inhalt, die sich von anderen absolut nicht unterscheiden.

16./VIII. Es wird durch Andrücken eines Thalerstücks eine Stelle rechts neben dem Nabel anästhetisch gemacht.

15./IX. Es sind im Laufe des letzten Monates zahlreiche Pemphigusblasen aufgetreten, die die Wiederholung der experimentellen Blasen-erzeugung verhinderten.

18./IX. Am linken Oberarm noch einige grosse Blasen. In Gegenwart mehrerer Aerzte wird auf dem linken Unterarm in ähnlicher Weise wie früher eine Hautpartie an der Streckseite (also nicht dieselbe wie früher) durch Metallotherapie anästhetisch gemacht und der Patientin suggerirt, dass dort eine Blase entstehen würde. Occlusivverband und Collodiumverschluss.

19./IX. Nachdem sich auch die gestern anwesenden Collegen überzeugt hatten, dass der Collodiumverschluss des Verbandes intact geblieben war, wird derselbe heute in ihrer Gegenwart abgenommen. Ueber der mit Blaustift abgegrenzten thalergrossen Fläche in der Mitte der linken Unterarmstreckseite hat sich eine über diese Grenze etwas hinausgehende Pemphigusblase gebildet.

21./IX. Heute wird eine mit Blaustift markirte Stelle an der Innenseite des rechten Unterarms durch Auflegen eines Dreimarkstücks in Gegenwart einer Reihe von Collegen anästhetisch gemacht und der Pat. suggerirt, dass eine Blase dort entstehen würde. Hermetisch abschliessender Collodium-Watteverband.

22./IX. Pat. klagt über Brennen an der markirten Stelle des rechten Unterarms; am rechten unteren Augenlid eine neue Pemphigusblase.

23./IX. Abnahme des intact gebliebenen Verbandes. An der markirten Stelle ist eine ca. 10 Cm. im Durchmesser haltende Blase mit serösem Inhalt entstanden. Reaction des Blaseninhalts alkalisch.

1./X. Links Augenlider geröthet und geschwellt, starke Thränensecretion und starke pericorneale Injection. Am inneren unteren Quadranten der Cornea leichte Epithelabhebung ohne deutliche Gefässneubildung.

8./X. Beide Lider des rechten Auges mit grosser Blase bedeckt.

13./X. In der Regio deltoidea dextr. mehrere grosse Blasen. Röt-
lung und Jucken in der Reg. epigastrica.

14./X. In der Reg. epigastrica an den gestern gerötheten Stellen heute eine Reihe von Pemphigusblasen mit bernsteingelbem Inhalt, Urin-entleerung erschwert.

18./X. Suggestion einer Blasenruption, 20./X. mit positivem Erfolge.

In der Folgezeit wurde die experimentelle Erzeugung von Pemphigusblasen durch Suggestion ¹⁾ noch öfter wiederholt theils mit positivem, einmal mit negativem Erfolge und zwar machte es den Eindruck, als ob besonders dann leicht Blasen durch Suggestion erzeugt werden können, wenn gerade ein neuer Nachschub des Pemphigus an anderen Körperstellen spontan auftrat; die Pemphiguseruptionen, Durchfälle, Blasenstörungen, kataleptische Erscheinungen bestehen bis heute 8./XI. 1894 in derselben Stärke fort, durch Arsenmedication, psychische Einwirkung u. s. w. wurde bis jetzt nichts erreicht.

Vorstehende Krankengeschichte scheint mir für die Beurtheilung des Wesens des Pemphigus vulgaris von besonderer Bedeutung zu sein; dass es sich in vorliegendem Falle wirklich um einen P. chron. vulgaris handelt und nicht etwa um Blasenbildungen, wie sie sonst bei Hysterischen vorkommen sollen, ist nicht zu bezweifeln, das Auftreten der Blasenausschläge in Nachschüben durch viele Jahre hindurch und zwar seit ihrem 7. Lebensjahre (in dem ja noch keine eigentlich hysterischen Symptome zur Beobachtung kommen), das Auftreten der Blasen auch an den Schleimhäuten, das Jucken und Brennen, die der Entwicklung vorhergehende Hautröthung, alles das spricht für die Richtigkeit der Diagnose. Dass Pat. hochgradig nervös ist, auch nervöse Secretionsanomalien (Schweiss Hände und Füße, Durchfälle) hysterische Krampf- und Lähmungserscheinungen aufweist, häufig wechselnde Sensibilitätsstörungen hat, gibt Veranlassung, die Form als einen Pemphigus vulgaris hystericus zu bezeichnen. Das Merkwürdige aber an dem Falle ist, dass es gelingt durch einfache Suggestion und zwar in erster Linie Verbalsuggestion ohne irgend welche Reizung der betreffenden Hautstelle an den verschiedensten Theilen des Körpers Blasen und zwar typische Pemphigusblasen künstlich zu erzeugen. Das berechtigt uns zu dem Schluss, dass zur Entstehung dieser Blasen ganz entschieden nervöse Einflüsse die wesentliche Rolle spielen, und dass der Pemphigus in unserem Falle sicher eine Neurose darstellt, ob eine Vasoneurose oder eine Trophoneurose, möchte ich nicht mit Sicherheit entscheiden; man wird trotz der verdammenden Kritik, die Kaposi vor Kurzem ²⁾ über

¹⁾ Die Patientin wurde mit durch Suggestion erzeugten Blasen am 18. Dec. 1894 im ärztlichen Verein zu Altona demonstrirt.

²⁾ Ueber die modernen Systematisirungsversuche in der Dermatol. Archiv für Dermat. und Syph. XXIX.

die Existenz der sog. Trophoneurosen gefällt hat, vorläufig über dieselbe noch nicht sich hinwegsetzen können, die Dermatologen so wenig wie die Physiologen, wenigstens ist es schwierig, zum Beispiel die pemphigoiden Substanzverluste, die mehrmals bei unserer Patientin auf der bekanntlich vollständig gefässlosen Cornea beobachtet wurden, anders zu erklären, eben so wie die Substanzverluste auf der Cornea, die ich bei einem Patienten, dem mein College Professor Krause nach seiner Methode das Ganglion Gasseri extirpiert hatte, gesehen habe, es entsteht erst der Substanzverlust in beiden Fällen und dann erst die Gefässneubildung durch Randschlingen von der Conjunctiva aus, so viel ich beobachten konnte. Rechnen wir also schlechtweg den Pemphigus zu den Dermatoneurosen ohne Präjudiz für das vasomotorische oder trophische Characteristicum; wenigstens glaube ich dargethan zu haben, dass für die angeführten Fälle kaum eine andere Annahme berechtigt ist. Ich habe, aufmerksam gemacht durch die vorstehenden Beobachtungen, noch eine Reihe von Pemphiguskranken, deren Krankengeschichten hier anzuführen zu weit gehen würde, genau auf ihr Nervensystem untersucht und ich muss sagen, ich habe in jedem Falle Anzeichen dafür gefunden, dass die Erkrankung auf einer Functionsanomalie des Nervensystems beruht, die theils erworben, theils auch angeboren sein mag. Das Wiederausbrechen eines Pemphigus nach hochgradigen psychischen Erregungen ist öfter beobachtet, (noch vor Kurzem bekam eine meiner Pemphiguspatientinnen, die geheilt entlassen war, wie sie angab, in Folge des Schrecks über die Apoplexie ihres Mannes, zwei Tage nachher eine Pemphiguseruption über den ganzen Körper) und die Hysterischen stellen ein grosses Contingent der Pemphiguskranken, ebenso auch Individuen, deren Nervensystem unter chronischer Alkohol- oder sonstiger Gifteinwirkung in seiner Widerstandskraft gelitten hat. Ich würde den Zweck meiner Zeilen erfüllt sehen, wenn es mir gelungen sein sollte, meine Fachcollegen zu weiteren Untersuchungen in der vorbezeichneten Richtung angeregt zu haben.



du Mesnil: Zur Aetiologie des Pemphigus vulgaris.

K. u. k. Hofith A. Haase Prag.