

Aus der deutschen dermatologischen Klinik in Prag.
(Vorstand: Prof. Kreibich.)

Beiträge zur Kenntnis des Boeckschen benignen Miliarlupoid.

Von

Prof. C. Kreibich und Priv.-Doz. Dr. Alfred Kraus.

(Hiezu Taf. VIII.)

Seit Boeck im Jahre 1898 die „Exantheme der Tuberkulose“ beschrieben hat, haben sich nicht nur die pathologisch-anatomischen Untersuchungen in ausgedehntestem Maße darauf gerichtet, den Zusammenhang mehr oder weniger eigentümlicher Exanthemformen mit der Tuberkulose nachzuweisen, auch die Klinik hat größte Vorteile aus der Beobachtung und Untersuchung der „Tuberkulide“ gezogen. Aber auch heute sind wir noch weit davon entfernt, alle uns interessierenden Fragen wirklich gelöst zu sehen. Vielfach müssen wir noch mit Hypothesen rechnen, die uns den fraglichen Zusammenhang zwischen Hautaffektion und Tuberkulose erklären sollen. Dabei ist es gerade die Tuberkulose, welche wie keine zweite Krankheit die verschiedenartigsten Bilder in der Haut hervorruft, die anfangs, weil in kein landläufiges Bild passend, wohl Bedenken an ihrer Zugehörigkeit zur Tuberkulose aufkommen lassen, untersucht und erforscht, aber immer wieder uns das Eine lehren, daß wir mit unseren derzeitigen Kenntnissen von der Hauttuberkulose über ein vollkommen abgeschlossenes Wissensgebiet durchaus noch nicht verfügen.

Auch das „multiple benigne Sarkoid“ Boecks oder wie es derselbe Verfasser später beschrieben, das „benigne Miliarlupoid“ ist erst durch die Beobachtungen der letzten Jahre

als Novum den verschiedenen Formen der Hauttuberkulose angereicht worden. Die Zahl der bisherigen Mitteilungen zu diesem Gegenstande ist recht spärlich. Dabei sind die Forschungsergebnisse der verschiedenen Autoren alles eher als einheitlich und dies sowohl was die Klinik als die Anatomie der seltenen Krankheitstypen betrifft.

Wie überall so besteht auch hier die Erfahrung zu Recht, daß nichts schwerer ist, als nach Angaben aus der Literatur eine neue Krankheitsform im gegebenen Falle zu erkennen. Bei den „Sarkoiden“ ist diese Schwierigkeit besonders groß, weil, wenn wir von der Arbeit Boecks absehen, geeignete Abbildungen der Fälle als solcher unseres Wissens nirgends wiedergegeben sind. Aus der Textabbildung in der Arbeit von Thibierge und Bord geht fast gar nichts hervor. Tatsache ist aber auch, daß es das Wichtigste ist, zunächst einmal einen einwandfreien Fall gründlich beobachtet zu haben. Wir konnten in verhältnismäßig kurzer Zeit zwei Fälle von „Sarkoiden“ untersuchen. Die Seltenheit der Erkrankung gibt uns einerseits Veranlassung zu dieser Publikation, da wir vorläufig nur auf dem Wege reichlicher Kasuistik hier unsere Kenntnisse erweitern können, andererseits sind auch die Untersuchungsergebnisse nach verschiedenen Richtungen hin bemerkenswert.

Fall 1. G. A., 13jährige Schülerin, zur Klinik aufgenommen am 29. Febr. 1908 (s. Abbildung Taf. VIII, Fig. 1).

Anamnese: Eltern und 7 Geschwister der Patientin leben und sind gesund. 3 Geschwister starben im frühesten Kindesalter. Patientin selbst war stets gesund. Im September vorigen Jahres trat auf der linken Stirnhälfte ein roter Fleck auf, welcher sich im Laufe der Zeit zur gegenwärtigen Größe entwickelte. Patientin hustet wenig, schwitzt nicht in der Nacht.

Status praesens: Somatischer Befund ohne Besonderheiten. Die Körperlymphdrüsen normal. An der Haut der Stirne entsprechend der Glabella, nach links die Mittellinie etwas mehr überschreitend, ein im ganzen ovaler, elliptischer Herd, dessen Längsdurchmesser 5 cm und dessen Querdurchmesser 4 cm mißt. Er macht den Eindruck eines fluxionären, hyperämischen, ödematösen Herdes. Derselbe hebt sich zunächst durch seine Farbe von der Haut der Umgebung ab. Während dieselbe in seiner Mitte eine livide, bläuliche ist, weist sie an den peripheren Teilen die Beimischung einer schwach rötlichen Nuance auf. Der ganze Herd wird sehr gut zur Darstellung gebracht, wenn man seine Oberfläche mit dem Finger reibt. Sie wird dann lebhaft rot, doch

macht diese Verfärbung der rasch darauf folgenden Abblassung Platz, wobei der Herd für Momente fast den Farbenton der gesunden Stirnhaut annimmt. Bei starker Kompression mit Glasdruck, also vollständiger Anämisierung, erscheinen stecknadelspitzgroße, bräunlichgelbe Flecke, wie sie in der gesunden Haut der Nachbarschaft auf diese Art nicht zur Darstellung zu bringen sind. Ohne Kompression sind dieselben nicht zu bemerken. Der ganze Herd fühlt sich weich, polsterartig an; sonst ist das Palpationsgefühl dem an der gesunden Stirnhaut gegenüber nicht verschieden. Der Krankheitsherd macht durchaus nicht den Eindruck einer in der Haut gelegenen harten Platte, einer harten, tumorartigen Infiltration. Von der Farbe abgesehen erscheint die Haut, was die übrigen Charaktere ihrer Oberfläche anbelangt, Relief, Verhalten der Hornschicht etc. durchwegs normal bis auf die zentralsten Partien von etwa Hellergröße, wo sich Zeichen zartester, oberflächlicher Atrophie, speziell durch leichtes Eingesunkensein gegenüber der Umgebung erkennen, lassen. Die Begrenzung des Herdes ist allenthalben eine, wenn auch nicht geradlinige doch immerhin scharfe. Die Haut des ganzen übrigen Körpers weist außer den beschriebenen keinerlei Abweichung von der Norm auf.

Wir wollen nicht verhehlen, daß es uns zur Zeit des Eintrittes der Patientin in die Station direkt unmöglich war aus den vorliegenden Veränderungen eine strikte Diagnose zu stellen. Es neigte dieselbe zunächst fast ausschließlich nach der Richtung erythematöser Prozesse hin, wobei nach den anamnestisch erhobenen Angaben über die Dauer der Erkrankung lediglich die persistierenden Erythemformen in Betracht kamen. Die Lokalisation und noch mehr vielleicht der Farbenton hätten in diesem Sinne wohl verwertet werden können. Es fehlte jedoch die hier so gewöhnliche zentrale Rückbildung, als deren Folge das Bild des Erythema annulare zu erscheinen pflegt. Von jener zartesten und oberflächlichsten Atrophie an den zentralsten Stellen abgesehen, war der Krankheitsherd in toto in den mittleren Partien höher, deutlicher hervortretend als an der Peripherie. Auch machte er im ganzen einen viel solideren Eindruck, als es bei diesen Krankheitsformen die Regel ist. Im Gegensatze hiezu konnte Lupus pernio wegen der Lokalisation, des in geringem Grade geschwulstförmigen Aussehens, und speziell wegen des erwähnten lividbläulichroten Farbentones nicht direkt ausgeschlossen werden. Gegen Erythema induratum sprach in geringem Grade die Lokalisation im Gesichte, vielmehr aber der Umstand, daß jene plattenförmige, tiefreichende Induration, wie sie diesem

eigen ist, nicht zu konstatieren war. Auch machte die Trägerin der Affektion alles eher als den Eindruck eines skrofulo-tuberkulösen Individuums, war vielmehr ein für ihr Alter sehr gut entwickeltes und kräftig gebautes Mädchen.

Nur die zu Tage getretene Unmöglichkeit, den vorliegenden Fall in eines der bekannten Krankheitsbilder unterzubringen, ließen uns den Gedanken fassen, von einem so wichtigen diagnostischen Hilfsmittel, wie es das Tuberculinum vetus für die Dermatologen ist, Gebrauch zu machen. Nachdem wir vorher am linken unteren Rande des Krankheitsherdes, dem inneren Ende des linken Augenbrauenbogens entsprechend, eine kleine spindelförmige Probeexcision zu histologischen Zwecken unternommen hatten, erhielt die Patientin am 8. März, 8 Uhr abends, eine Injektion von 3 *mg.* Tuberculinum vetus. Wir waren sehr erstaunt, als wir am nächsten Morgen bereits eine nach jeder Richtung hin auffallend starke positive Reaktion zu verzeichnen hatten. Dabei mußte uns die Allgemeinreaktion bei dem bereits hervorgehobenen, äußerst guten Ernährungs- und Kräftezustand der Patientin ganz besonders überraschend erscheinen. Schon um 8 Uhr morgens des auf die Injektion folgenden Tages betrug die Temperatur 38·8° und stieg im Laufe des Nachmittags bis auf 39·6°. Es bestand allgemeines Unwohlsein, Abgeschlagenheit, Klagen über Kopfschmerzen. Über den Lungen waren auch jetzt pathologische Veränderungen nicht nachweisbar. Zur Zeit der höchsten Fiebersteigerung breitete sich ein Tuberkulinexanthem als diffuse Rötung über die Haut des ganzen Stammes, besonders über die der Brust aus. Eine wenige Tage früher am linken Oberarme vorgenommene kutane Pirquetimpfung, die bis dahin als schwach positiv zu bezeichnen war, zeigte gleichfalls sehr deutliche Reaktion in Form von Rötung und Schwellung, welche sich stellenweise nach Art lymphangoitischer Ausstrahlungen auch in die Umgebung fortsetzte. Der Herd selbst nun reagierte in fragloser Weise, indem er im Ganzen, speziell aber auf Kosten seines mittleren Anteiles mächtig anschwell, so daß er nun viel deutlicher polsterartig hervortrat.

Dabei änderte sich seine Farbe in dem Sinne, als eine auffallend starke, frisch entzündliche, hyperämische Rötung an

demselben auftrat. Die Temperatur erhielt sich noch am Nachmittage des nächstfolgenden Tages um 38.8° und klang erst im Verlaufe der beiden weiteren zur Norm ab. Auch die der Injektion am Orte des Krankheitsherdes gefolgtten Erscheinungen, sowie das Tuberkulinexanthem verschwanden um diese Zeit.

Nach dem einwandsfreien Verlauf dieser Reaktionen konnte ein weiterer Zweifel an der tuberkulösen Erkrankung fallen gelassen werden.

Wir wollen nunmehr nur noch in Kürze den weiteren Verlauf der Beobachtungen bis zur Entlassung der Patientin (27. April 1908) registrieren. Bei Durchsicht der Literatur waren wir sehr bald zur Einsicht gekommen, daß die vorliegenden Veränderungen nur einer äußerst seltenen, uns bisher unbekannten Form von Hauttuberkulose entsprechen könnten und zwar konnten dies, soweit aus dem vorläufigen allein vorliegenden klinischen Befund geschlossen werden konnte, ausschließlich die Boeckschen benignen, multiplen Sarkoide resp. die Darrierschen subkutanen Sarkoide sein. Denn bei diesen handelt es sich um bisher allerdings in verschiedenster Form, Größe und Anordnung beschriebene Infiltrate, die sich als große oder kleine Knoten oder endlich als mehr diffuse Infiltrationsherde darstellen und deren Zugehörigkeit zur Tuberkulose der Haut durch die bisherigen Untersuchungen nahegelegt scheint.

Indem wir uns ein weiteres Eingehen gerade auf diesen Punkt für später vorbehalten, sei dies im vorhinein bemerkt, da wir nach dieser klinischen Diagnose hin nunmehr unser ärztliches Handeln einrichteten. So wurde auf Grund der bei früheren Beobachtungen von Sarkoiden erhobenen günstigen Beeinflussungen durch Arsen die Arsentherapie eingeleitet und zwar erhielt Patientin Sol. arsenical. Fowleri in steigenden Dosen. Gleichzeitig wurden weitere Versuche mit Tuberkulin vorgenommen.

Am 18. März Injektion von 2 mg Alttuberkulin in den Krankheitsherd selbst. Allgemeine Reaktion bis 40° , ausgesprochene Lokalreaktion, kleinfleckiges Tuberkulinexanthem am Stamm, Rötung der ersten Injektionsstelle. Die Lokalreaktion war diesmal noch stärker, hielt auch entsprechend länger an.

Auf eine Einreibung mit einer Tuberkulinsalbe trat eine äußerst starke Reaktion in Form kleinster, ekzemartiger Knötchen und geringer Exsudation auf. Dieselben Erscheinungen wiederholten sich bei neuerlicher Vornahme derselben Prozedur. Auf die lokale Applikation (Einreibung) eines Tropfens Alttuberkulin folgte die intensivste lokale Reaktion in Form zahlreicher, ekzemartiger Knötchen und Bläschen mit reichlicher Exsudation und Borkenbildung.

Nach zweimonatlicher Beobachtungszeit verließ Pat. die Klinik. Die konstant fortgesetzte Arsendarreichung hatte einen sichtbaren Erfolg in dieser Zeit nicht gezeitigt; bei neuerlicher Vorstellung der Pat. zwei Monate nach ihrer Entlassung, konnten wir uns aber davon überzeugen, daß unter fortgesetztem Arsengebrauch die Krankheitserscheinungen mit Hinterlassung einer diffusen, leicht gelblichen Pigmentation vollständig abgelaufen waren. Was die Einwirkung der Tuberkulinreaktionen betrifft, so hatte es nach dem Schwinden der erstmaligen Reaktionserscheinungen wohl den Anschein einer günstigen Beeinflussung des Krankheitsprozesses; im Verlaufe der weiteren Tuberkulinapplikationen aber konnte eine gesteigerte und dauernde Wirkung nicht wahrgenommen werden.

Die histologische Untersuchung nun ergab folgendes, nachdem das betreffende Hautstück in Paraffin eingebettet, der Serienuntersuchung mittels der verschiedenen Färbmethoden unterzogen worden war:

Die Epidermis zieht in ihren oberen Anteilen allenthalben in normaler Weise über die erkrankte Partie. Die Verhältnisse ihrer einzelnen Schichten einander gegenüber entsprechen der Norm. Nur an spärlichen Stellen, speziell in der Umgebung der Epidermiseinsenkungen findet sich gelegentlich ein etwas stärker ausgebildetes Stratum granulosum und darüber die Hornschicht gleichfalls etwas vermehrt. Die Saftschichten weisen eine äußerst spärliche leukocytaire Durchwanderung auf. Die Cutis-Epidermisgrenze ist scharf. Nicht überall in gleichem Grade, stellenweise jedoch in auffallender Weise, finden sich die Follikeltrichter beträchtlich erweitert und von hyperkeratotischen Massen konzentrisch-lamellöser Struktur erfüllt. Die in sehr großer Zahl vorhandenen Haarbälge, welche sich in die verschiedensten Tiefen der Cutis verfolgen lassen, nicht zu spärlich auch in das subkutane Gewebe hineinreichen, weisen, abgesehen von der erwähnten gelegentlichen Erweiterung des Follikeltrichters und der Anfüllung mit konzentrisch geschichteten Hornmassen, in ihren oberen Anteilen keine Abweichungen auf. Sie enthalten zum Teil Haare. Die Veränderungen an ihren tieferen Teilen — von dem

Orte der normalerweise inserierenden Talgdrüsen — wollen wir des Zusammenhanges halber später erwähnen. Die Papillen in normaler Zahl und Anordnung vorhanden.

Was die Veränderungen im bindegewebigen Anteile betrifft, so finden sich im Papillarkörper und in den benachbartesten Partien des Stratum reticulare gleichfalls fast normale Verhältnisse. Am kollagenen Gewebe lassen sich mit entsprechenden Färbemethoden keinerlei degenerative Prozesse nachweisen. Das elastische Gewebe bis in die feinsten subpapillären Verzweigungen in Form und Anordnung normal. Die Lymphgefäße um ein Geringes erweitert, ebenso wie die Blutgefäße stellenweise von spärlichen Exsudatelementen gefolgt, in ihrer Umgebung gelegentlich etwas reichlichere Mastzellen.

Dagegen ist nun das eigentliche Corium Sitz schwerer pathologischer Veränderungen. Dieselben stellen sich als der Ausdruck eines chronisch-entzündlichen Prozesses dar. Auf der Höhe der erkrankten Partie sind nämlich in der Cutis in ihrer Gänze Infiltrationsherde zerstreut, welche sich verschieden, durchwegs aber sehr tief, auch nach der Subcutis und den angrenzenden Partien der Muskulatur fortsetzen. Es gibt fast keine Stelle des eigentlichen Coriumgewebes, welche den Entzündungsprozeß nicht wenigstens in geringem Grade darbieten würde; und wenn auch die Infiltration im Ganzen und Großen einen mehr weniger herdweisen Charakter aufweist, so finden sich doch andererseits in verschiedenlichster Weise konfluierende Herde, welche ausgedehnte Bezirke fast ununterbrochen einnehmen. Doch läßt sich auch dann bezüglich der Anordnung des Krankheitsprozesses im Allgemeinen die Wahrnehmung machen, daß als Hauptsitz der Erkrankung einmal die Umgebung der Follikel, dann aber auch der Gefäße zu konstatieren ist. Dabei sind, um zunächst den ersteren gerecht zu werden, dieselben in hervorragender Weise von der Norm abweichend. Sie zeigen nämlich nicht nur wie oben im Bereiche des Follikeltrichters erwähnt, sondern auch in den mittleren und unteren Cutispartien in verschiedenem Grade mächtige cystische Erweiterungen, welche die gleichfalls beschriebenen lamellösen Hornmassen beinhalten. Stellenweise ist übrigens die konzentrische Struktur des Inhaltes der Cysten nicht wahrnehmbar, es finden sich dieselben vielmehr — und das ist besonders an den tiefstgelegenen Erweiterungen der Fall — einfach von homogenen scholligen Massen erfüllt. In der Umgebung der so veränderten Follikel sind nun in verschiedenem Grade Infiltrate vorhanden. Sie setzen sich der Hauptsache nach aus Elementen der chronischen Entzündung, monucleären Leukocyten und Fibroblasten zusammen. In ihrem zentralen Anteil finden sich verschieden reichlich, an manchen Stellen auffallend zahlreiche, epitheloide Zellen, sowie hie und da Ansätze zu Riesenzellenbildung. Auch wirkliche Riesenzellen finden sich, wohlausgebildet von Langhansschem Typus, wenn auch im Allgemeinen recht spärlich und — was besonders hervorgehoben sei — fast ausschließlich in der Umgebung der Follikel. Bezüglich dieser aber erscheint es noch sehr wichtig zu erwähnen, daß sie selbst, zweifel-

los auf Grund des benachbarten Erkrankungsvorganges, mehr oder weniger ausgesprochen destruktiven Prozessen verfallen sind. In den Anfangsstadien bemerkt man die scharfe Grenze zwischen Epithel des Haarbalges und dem heranrückenden Infiltrat allmählich verschwinden; dann wird der erstere von den Infiltrationselementen mehr und mehr durchsetzt, einzelne Teile desselben werden gewissermaßen abgesprengt und erscheinen als verschieden große und geformte Züge epithelialer Zellen von Entzündungsherden eingeschlossen. Dabei gewinnt es besonders dort, wo solche Follikelteile an ihren tiefsten Partien in Schräg- oder Querschnitten getroffen sind, das Ansehen, als würde es sich hier um Riesenzellen handeln. Die Serienuntersuchung aber weist mit Leichtigkeit die Abstammung der Elemente vom Follikel-epithel nach. Endlich finden sich völlig zerstörte Haarbälge, deren Wandteile nur in Resten vorhanden, in ihrem Lumen vielfach leukocytaire Elemente in beträchtlicher Menge enthalten. Es ist ferner bezüglich des Haarapparates noch hervorzuheben, daß nirgends in den zahlreichen untersuchten Schnitten sich auch nur Reste von Talgdrüsen nachweisen lassen. Dieselben scheinen dem Krankheitsprozesse vollständig zum Opfer gefallen zu sein.

Ganz gleichartige Infiltrationsprozesse nun, wie sie bisher in der Umgebung der Follikel beschrieben worden sind, finden sich weiters auch um die Gefäße. Fast alle Gefäße der Cutis sind von einem nicht immer gleichmäßig um das Lumen angeordneten Entzündungsprozeß umgeben. Derselbe setzt sich im wesentlichen wiederum aus mononucleären Leukocyten, Fibroblasten und spärlichen epitheloiden Zellen zusammen, während Plasmazellen vollständig fehlen und Mastzellen in nicht auffallender Zahl vorhanden sind. Dabei zeigen die Gefäße, von einer leichten Schwellung der Endothelien abgesehen, keine gröberen Veränderungen. Nur hie und da fällt an kleineren und kleinsten Gefäßchen eine leichte Verdickung des bindegewebigen Anteiles der Gefäßwand auf.

Die Schweißdrüsen, zum größten Teile im Infiltrate untergegangen, nur in spärlichen Resten vorhanden.

Die elastischen Fasern zeigen zunächst in verschiedenen Teilen derselben Schnitte ein insofern verschiedenes Verhalten, als sie auf der Höhe des Erkrankungsherdes, allgemein gesprochen in den zentralen Teilen, nicht nur spärlicher vorhanden sind, sondern hier auch in der Form feiner, zumeist gestreckt verlaufender Züge erscheinen, außerhalb derselben aber im allgemeinen der Norm entsprechende Struktur und Verlauf zeigen. Ihr Verhalten gegenüber dem Entzündungsprozeß betreffend ist zu erwähnen, daß sie in ihrer Dichtigkeit dem Grade des letzteren entsprechend variieren. Im Zentrum der größeren Entzündungsherde sind sie zumeist ganz abgängig oder finden sich nur wenige zarte Faserreste, an den Rändern derselben und besonders zwischen mehreren benachbarten sind sie manchmal scheinbar vermehrt, offenbar durch Kompression.

Die Subcutis beteiligt sich, wenn auch offenbar sekundär, so doch in hervorragendem Grade am Prozesse. Daß die entzündlichen Veränderungen sich von oben in dieselbe fortsetzen, wurde schon erwähnt.

Es geschieht dies einmal in Gestalt verschiedentlich geformter Fortsätze, welche von den kutanen Herden hineinreichen. Es finden sich aber andererseits auch Entzündungsherde in der Subcutis, welche zu den ersteren keine Beziehung zeigen, vielmehr völlig isoliert erscheinen. Sie nehmen verschieden große Bezirke des Fettgewebes ein, sind nicht scharf begrenzt und weisen Beziehungen zu Gefäßen auf, die bald annähernd in ihrem Zentrum, bald mehr oder weniger exzentrisch zum Entzündungsherd gelagert erscheinen. Dabei sind es durchgehends kleinere Venen, die sich in dieser Weise eingeschleitet finden, und es ist sehr bemerkenswert, daß diese Gefäße einen viel deutlicheren Erkrankungsprozeß aufweisen als die vorher in der Cutis erwähnten. Sowohl in mit Kernfärbungen hergestellten als auch ganz besonders in elastischen Faserpräparaten bemerkt man an diesen Gefäßen beträchtliche Wanderkrankungen. Dabei hat es fast immer den Anschein, als wären dieselben als Folge der von außen her an das Gefäß herantretenden Entzündungsprozesse zustande gekommen. Besonders dort, wo man solche Gefäße nur an einem Teil ihrer Wandung, also mehr halbseitig, vom Infiltrat umgeben findet, sieht man eine manchmal weitgehende Schädigung der Gefäßwand. Dieselbe ist durch das vordringende Infiltrat mononucleärer und spärlicher epitheloider Zellen aufgelockert, zersplittert. Die Elastica wird verdünnt, durchbrochen, bald fehlt sie streckenweise vollständig und die Entzündungselemente setzen sich, die Gefäßwand fast substituierend, bis unter das Endothel fort. Endlich wird die Kontinuität auch des letzteren stellenweise unterbrochen oder aber es erfüllt die Granulationsmasse dasselbe, vorschiebend einen Teil des Gefäßlumens. Schließlich finden sich stellenweise noch Entzündungsherde von schon beschriebenem Charakter in der Subcutis, bei welchen sich, mehr oder weniger zentral gelegen, elastische Fasern in einer Anordnung vorfinden, welche den Schluß zulassen, daß daselbst es zum völligen Zugrundegehen kleinster Gefäßchen gekommen sei.

In zahlreichen Schnitten wurde mit negativem Resultate nach Tuberkelbazillen gesucht. Tierversuche konnten infolge Mangels an Material nicht vorgenommen werden.

Der Übersicht halber sei nun gleich der zweite Fall berichtet. Wir wollen im Anschlusse an diesen uns über die Auffassung beider in zusammenhängender Weise äußern.

Fall II. B. R., 50 Jahre alt, verw. Private (s. Abbildung Taf. VIII, Fig. 2). Anamnese: In ihrer Jugend war Pat. gesund, hat nicht an Drüsen-schwellungen, Ohrenfluß, Augenerkrankungen gelitten. Mit 14 Jahren Typhus. Kurze Zeit darauf erkrankte sie an einem Nasenleiden, das sehr lange gedauert hat und Pat. glaubt, daß sie dadurch „den Geruch verloren hat“. Mit 28 Jahren heiratete Pat. Vater durch ein Trauma mit 70 J. gestorben, Mutter mit 70 J. an Altersschwäche, ein Bruder mit 24 J. an Lungenschwindsucht gestorben, Schwestern sind gesund. Pat. hat manchmal,

gewöhnlich im Winter gehustet, nie Blut gehustet, schwitzt zeitweise in der Nacht. War 6 Jahre verheiratet, der Mann an einem Bauchleiden gestorben vor 10 Jahren. Pat. führt ihr jetziges Leiden auf einen Mückenstich vor 3 Jahren zurück, denn die Geschwulst hat sich auf einmal gebildet, war so groß wie eine Erbse, hellrot, „feuerrot“ und über die Umgebung erhaben. Pat. ließ die Affektion zunächst unbeachtet, sie juckte stark und veranlaßte Pat. zum Kratzen. Dabei vergrößerte sich die Affektion langsam zu der Größe eines Zweihellerstückes, war zu dieser Zeit an den Rändern noch rot, erhaben, in der Mitte aber blaßte sie gleichzeitig ab, so daß Pat. eine Selbstheilung annahm. Erst nach Jahresfrist ging Pat. auf die hiesige Poliklinik, wo die Erkrankung als Lupus erythematoses aufgefaßt wurde; sie wurde mit Lapis geätzt. Der Krankheitsherd verkleinerte sich und Pat. ließ ihn einige Zeit wieder unbehandelt. Dann trat ein Stillstand ein, erst im heurigen Winter vergrößerte sich „die Geschwulst“ wieder und zwar nach außen und oben. An der jetzigen oberen Begrenzung soll das neuerliche Wachstum der Affektion in der Form einer unter der Haut gelegenen Erbse eingesetzt haben. Aus Furcht vor einem chirurgischen Eingriffe suchte Pat. nicht früher ärztliche Hilfe auf; in der letzten Zeit nahm die Geschwulst doch zu sehr an Umfang zu und veranlaßte Pat. unsere Klinik aufzusuchen. Vor 20 Jahren lag Pat. mit Lupus erythemat. auf hiesiger Klinik. Es wurden Ätzungen mit Essigsäure und Karbolsäure jeden 2. Tag vorgenommen. Pat. wurde nicht völlig von diesem Leiden geheilt, doch verlor es sich später von selbst.

Status praesens: 3. Mai 1908. Patientin klein, von mäßig gutem Ernährungszustand, grazil gebaut, Haarboden schuppig, Irides bräunlich-gelb, Pupillen mittelweit, gleich, auf Licht und Akkomodation prompt reagierend. Die sichtbaren Schleimhäute, speziell die Conjunctivae ziemlich blutleer. Die allgemeinen Decken von normaler Farbe, gut eingölt und transpirierend; Haupthaar reichlich, grau meliert. Es handelt sich in diesem Falle um einen im ganzen die Form eines Dreieckes mit der Basis nach abwärts, der Spitze nach oben aufweisenden Erkrankungsherd von 3 cm Längs- und zirka 2 cm Breitendurchmesser, welcher sich mit dem tastenden Finger viel besser umschreiben läßt als dies durch die einfache Gesichtswahrnehmung möglich ist. Der Herd ist speziell an den Randteilen um ein sehr geringes über die Hautoberfläche erhaben, während sein zentraler Anteil etwa im Niveau derselben liegt. Er erweist sich als ein in die Haut in ihrer Gänze eingelagertes, plattenförmiges Infiltrat, welches sich besonders an dem Randteil als diffus derbe Resistenz durchtasten läßt. Dabei macht man die Wahrnehmung, daß diese Resistenz an den Randteilen auch dort noch, wo die erhabenen Partien allmählich nach außen und unten abklingen, also um diesen herum, sich palpatorisch wahrnehmen läßt. Die Begrenzung der erkrankten Partien ist also mit dem Finger besser durchführbar als dies den oberflächlichen Farbenveränderungen entspricht. Diese haben nämlich die größte Intensität dort, wo das erhabene Infiltrat am deutlichsten zu

konstatieren ist. Diese Stelle ist Sitz einer ziemlich intensiven, hellen, entzündlichen Hyperämie, welche nach außen allenthalben in unscharf und verwaschen begrenzte, leicht lividrötliche Verfärbung übergeht. Es findet sich hier auch an den oberflächlichen Hautschichten eine feinblättrige bis schuppige Exfoliation in Form dünner, leicht serös imbibierter Blättchen.

Sitz der Affektion ist die Stirngegend und zwar der der Nasenwurzel benachbarteste Teil der Haut der Stirne an dem inneren Ende des rechten Augenbrauenlogens, knapp unterhalb desselben und etwas weiter nach oben von diesem sich erstreckend. Dasselbst finden sich die entzündlichen Veränderungen, die sowohl die Farbe als auch die Konsistenz und Form der Hautoberfläche nicht unwesentlich beeinflussen.

Demgegenüber scheint das Zentrum einen gewissen Grad der Rückbildung darzubieten. Die Haut ist hier, wie erwähnt, leicht eingesunken, etwas bräunlichgelb verfärbt, an der Oberfläche in feine Fältchen gelegt, in leichtestem Grade atrophisch. Auch ist an dieser Stelle für den tastenden Finger das Gefühl der Resistenz bei weitem nicht in dem hohen Grade vorhanden als an den Randteilen. Bei Glasdruck blaßt die zentrale Partie mit Hinterlassung einer feinen, gelblichen Komponente vollständig ab. An den peripheren Teilen verschwindet bei letzterem die entzündlich hyperämische Komponente und hinterläßt an sehr kleinen bis hirsekorngroßen Stellen gleichfalls einen gelblichbraunen Ton. Sonst ist an den letzterwähnten Stellen eine Zusammensetzung aus einzelnen Effloreszenzen nirgends wahrnehmbar. Endlich ist an der nächsten Umgebung des Krankheitsherdes an der Haut der Charakter feinsten oberflächlicher Atrophie ziemlich deutlich wahrnehmbar, indem sich hier ein etwa $1\frac{1}{4}$ cm in der Breitenausdehnung messender Hof bemerken läßt, in welchem die Haut etwas depigmentiert, fein gefaltet und mit leicht erweiterten Follikeln versehen ist. Diese Veränderungen setzen sich, indem sie an Deutlichkeit immer mehr zunehmen, nach innen und unten über die Haut der Nasenwurzel, des oberen und mittleren Drittels der Nase selbst und die benachbartesten Partien unterhalb der beiderseitigen inneren Augenwinkel fort. Hier ist die Haut in viel höherem Grade atrophisch, depigmentiert, leicht faltbar und hie und da weist sie oberflächlich durchscheinende Gefäßreiserchen auf. Die so veränderten Hautpartien gehen dann mit völlig unscharfer Grenze in die Haut der Nachbarschaft über. An der Haut der Stirne befindet sich endlich nach oben vom oberen Ende des beschriebenen Krankheitsherdes eine 2 cm in der Längsausdehnung messende, mit der Unterlage nicht verbundene atrophische Narbe (von der Excision eines Muttermales in der früheren Kindheit herrührend). Lungenbefund normal. Ebenso die Körperlymphdrüsen. Harn: E. & Z. & Reaktion: sauer.

Fassen wir diese klinische Schilderung der Krankheitserscheinungen zusammen, so standen wir auch hier anfänglich wieder einer etwas rätselhaften Krankheitsform gegenüber,

welche sich durchaus nicht mit Leichtigkeit in eines der bekannten Bilder einreihen ließ. Die anamnestischen Angaben der Patientin über den vor vielen Jahren durchgemachten „Lupus erythematoses“ hatten freilich etwas Bestechendes für sich und es war leichterding nicht von der Hand zu weisen, daß es sich um eine jener profunden, mit tieferreichender Infiltration einhergehenden Formen des Lupus erythematoses handeln könnte, bei welchen es gelegentlich zur Bildung derber Knoten und Platten kommen kann, wie sie als Lupus erythematoses hypertrophicus (Lesser), profundus (Brocq), tuberculeux (Besnier) beschrieben worden sind, und die auch wir schon zu wiederholtemmale beobachtet haben. Auch waren ja an der unteren Grenze des jetzigen Krankheitsherdes, an der Haut der Nasenwurzel und der angrenzenden Wangenpartien, jene scheinbar narbigen Veränderungen vorhanden, wie sie einem abgelaufenen Erythematoses sehr wohl hätten entsprechen können. Allein, eine einwandfreie Auffassung des Prozesses als Lupus erythematoses gestatteten die Erscheinungen durchaus nicht. Es fehlte jener in der Regel doch viel typischere Unterschied zwischen Peripherie und Zentrum, das letztere bot die scheinbar narbigen Veränderungen nicht in dem gewohnten Grade dar, Teleangiectasien waren nicht ausgesprochen, die Farbe war weniger die hell entzündliche des Lupus erythematoses, hatte vielmehr einen deutlichen Stich ins Gelbliche, alles Symptome, die uns von der Diagnose Lupus erythematoses abbrachten. Und außer diesem kam eigentlich keines der bekannten Bilder in Frage. Erfahrungen, die wir in dem vorhin beschriebenen Falle haben sammeln können, veranlaßten uns auch hier zunächst zur Tuberkulindiagnostik zu greifen.

Vorher wurde vom inneren unteren Rande der Affektion eine kleine Excision in Spindelform vorgenommen.

Am 3. Mai erhielt Pat. um 2 Uhr p. m. eine Injektion von 5 mg Tuberculinum vetus. Am nächsten Morgen stellte sich eine geringe Allgemeinreaktion ein; unter Unwohlsein, etwas Kältegefühl, Brechreiz, erreichte die Temperatur um 8 Uhr a. m. 37.9°. Gleichzeitig war eine deutliche lokale Reaktion am Krankheitsherde wahrzunehmen. Sie stellte sich als eine

helle, flammig begrenzte, entzündliche Röte dar, welche die Grenzen desselben etwas überschritt; außerdem traten aber zu gleicher Zeit außerhalb des Krankheitsherdes und zwar an der inneren Seite zwei, an der äußeren ein neuer Krankheitsherd dadurch in Erscheinung, daß eben die lokale Reaktion auch an ihnen ablief. Sie waren sämtlich überlinsengroß und durch eine mehrere Millimeter breite Hautbrücke von dem großen Herde getrennt. In den beiden inneren Herdchen fand sich je eine hanfkorngroße gelbliche Verfärbung, welche bei Glasdruck sehr deutlich hervortrat. An dem ursprünglichen großen Krankheitsherd waren es namentlich die zentralen Teile, welche durch Rötung und Schwellung deutlicher die Reaktion aufwiesen, während nach außen hin die Hyperämie allmählich nachließ.

Bezüglich der histologischen Untersuchung können wir uns in diesem Falle kürzer fassen, da ihr Ergebnis ein ziemlich eindeutiges war:

In der Epidermis und Cutis fanden sich degenerative Zustände atrophischer Art, wie sie speziell an der senilen Gesichtshaut geläufig sind. Die erstere ist auf wenige Schichten reduziert, die Papillen zumeist verstrichen. Im Papillarkörper die elastischen Fasern vielfach degeneriert, verdickt, gequollen, zerbröckelt, scheinbar vermehrt. Stellenweise im Infiltrate vollständig oder bis auf spärliche Reste zu Grunde gegangen. Die Cutis selbst ist Sitz ausgedehnter entzündlicher Veränderungen, welche der Hauptsache nach aus einem Infiltrate von mononucleären Zellen und starker Vermehrung der fixen Elemente bestehen. Der Entzündungsprozeß ist zumeist diffus, die Umgebung der Gefäße und Follikel ist in etwas hervorragenderer Weise befallen, wodurch es gelegentlich auch den Eindruck einer mehr herdweisen Entzündung macht. Aber auch dann finden sich keine besonderen Zellformen, speziell Plasmazellen fehlen, ebenso wie Mastzellen. Die Haarfollikel scheinen wenigstens in den oberen Cutisteilen gar nicht gelitten zu haben, dagegen sind von den Talgdrüsen — und dasselbe gilt noch in höherem Grade von den Schweißdrüsen — kaum merkliche Reste nachweisbar.

Die Subcutis ist Sitz eines gleichfalls sehr ausgedehnten Entzündungsprozesses, welcher sich jedoch durch besondere Charaktere auszeichnet. Es besteht zunächst auch hier eine diffuse Infiltration, welche übrigens durch viele Züge fast ununterbrochen mit der in der Cutis geschilderten zusammenhängt, welcher sie übrigens völlig gleicht. Außerdem findet sich aber eine mehr herdweise Erkrankung in der Subcutis, indem sich in kleineren und größeren Bereichen des Fettgewebes, dieses fast vollständig substituiert findet durch ein Infiltrat, welches der Hauptmasse nach aus epitheloiden Zellen, viel weniger aus Lymphocyten besteht und zahlreiche Riesenzellen aufweist. Diese sind verschiedener

Art. Zunächst was ihre Größe, die Anzahl der Kerne und deren Lagerung, ferner die Form betrifft; sie sind sehr verschieden groß. Zahlreiche sind entschieden vom Langshansschen Typus, rundlich, oval, mit randständigen Kernen; andere sind ebenso sicher als durch die Wucheratrophie des Fettgewebes entstanden zu erkennen. Sie liegen in den retikulären Maschen des Fettgewebes, füllen diese bald vollständig aus, d. h. nehmen den Raum einer normalen Fettzelle ein, bald erscheinen sie mehr halbmondförmig oder als überhaupt ungemein vielgestaltige Plasmaklumpen, welche zahlreiche zackige Fortsätze aufweisen und eine verschieden große Zahl von Kernen beherbergen. Wir haben 2–30 und mehr zählen können. Manche solche Riesenzelle sieht aus wie ein „Sack voll Nüssen“. Eine irgendwelche typische Anordnung von epitheloiden Zellen, Lymphocyten und Riesenzellen zu einander ist nicht zu bemerken. Ebensowenig findet sich irgendwo zentrale Verkäsung oder Nekrose überhaupt. Tuberkelbazillen wurden in zahlreichen Schnitten erfolglos gesucht. An dem Fettgewebe fällt ferner auf, daß sich auf Grund des Entzündungsprozesses viel Bindegewebe gebildet hat, daß es also in mehr oder minder hohem Grade zur bindegewebigen Sklerose des Fettgewebes gekommen ist. Die Septen zwischen den Fettläppchen sind verdickt und auch von ihnen strahlen allenthalben Bindegewebszüge nach allen Richtungen, kleinere und größere Infiltratsmengen zwischen sich fassend. Die Gefäße zeigen keinerlei auffallende Veränderungen; vielfach liegen sie in den dichtesten Entzündungsherden oder solche reichen wenigstens an einen Teil der Wand von außen heran.

Ein Tierversuch wurde nicht vorgenommen.

Bezüglich des weiteren Verlaufes wäre nur noch zu bemerken, daß auch in diesem Falle es — allerdings nur für kurze Zeit — den Anschein hatte, als wären die im Verlaufe der lokalen Tuberkulinreaktion aufgetretenen Entzündungserscheinungen akuter Art von günstigem Einfluß auf den Krankheitsprozeß gewesen. In den auf die Tuberkulininjektion folgenden Tagen war der Herd entschieden eingesunken, um sehr bald darauf in allem sein vorheriges Aussehen wieder zu gewinnen. Es ist wohl auch nicht ausgeschlossen, daß der Kontrast zwischen dem Aussehen des Herdes vor, während und wiederum nach der lebhaften lokalen Reaktion ein solcher war, daß er an und für sich zu Täuschungen über eine eventuelle heilende Beeinflussung durch die Reaktionserscheinungen Anlaß geben konnte.

Wir hatten auch in diesem Falle von Anfang an die Arsenotherapie eingeleitet. Pat. nahm Solutio arsenicalis Fowleri, von zweimal täglich fünf Tropfen steigend, ohne daß einen Monat später ein besonderer Effekt zu bemerken gewesen wäre.

Nur eines war auffallend: der anfänglich ganz gleichmäßig infiltrierte und verfärbte Randteil der erkrankten Partie wies zu dieser Zeit mehrfache Unterbrechungen auf, indem zwischen einzelnen seiner Teile die Entzündungserscheinungen — soweit man dies wenigstens besonders aus den Farbenveränderungen beurteilen konnte — zum Schwinden gelangt waren. Es hatte dadurch den Anschein gewonnen, als würde sich der Rand aus mehreren isolierten Infiltraten zusammensetzen, was früher durchaus nicht der Fall war. Auf diese Infiltrate nun war gegenwärtig die entzündliche Verfärbung beschränkt und zwar war sie eine jetzt viel deutlicher bräunlichrot nuancierte, so daß man — da die erwähnten Unterbrechungen der Randpartie mehr weniger ihren Entzündungston eingebüßt hatten — jetzt im klinischen Bilde an Lupus recht gut hätte denken können. Dies umsomehr, als sich die randständigen Infiltrate auch der Diaphanoskopie gegenüber wie Lupusknötchen verhielten.

Haben wir damit die klinische und histologische Schilderung unserer zwei Fälle beschlossen, so wollen wir uns nun mit der Frage beschäftigen, welche Auffassung dieselben an der Hand des vorliegenden Tatsachenmaterials gestatten.

Im ersten Falle nun fand sich bei der 13jährigen, scheinbar ganz gesunden Patientin an der Haut der Stirne ein plaqueförmiger Krankheitsherd, bei dessen Besichtigung wir zunächst überhaupt nicht in der Lage waren, mit Sicherheit irgend eine Diagnose zu stellen, wo wir differentialdiagnostisch eventuell an fixes Erythem, Lupus pernio und Erythema induratum hätten denken können. Erst die vorgenommene Tuberkulininjektion und die ihr folgende ausgesprochene lokale Reaktion klärte uns in dem Sinne auf, daß wir es sicher mit einer in die Gruppe der Hauttuberkulose gehörigen Erkrankung zu tun hätten. Das daraufhin erst eingeleitete Literaturstudium aber führte uns erst auf den richtigen Weg. Es lehrte uns, daß — zunächst klinisch — dem unserigen ganz oder mehr weniger ähnliche Fälle in den letzten Jahren mehrfach beschrieben worden sind, u. zw. als zu der zum erstenmale von Boeck beschriebenen und anfänglich als „multiples benignes Sarkoid“ bezeichneten Hauterkrankung gehörig.

Während anfänglich über die Stellung dieser Affektion im nosologischen System vollständige Unklarheit herrschte, haben es sowohl spätere Untersuchungen von Boeck selbst als auch von anderen Autoren sehr wahrscheinlich gemacht, daß in derselben eine äußerst eigenartige und — wie aus den bisher wenigstens sehr spärlichen Beobachtungen hervorgeht — ungemein seltene Form der Hauttuberkulose vorliege. Ist es auch bisher noch in keiner Weise gelungen, den stringenten Beweis dafür zu erbringen, daß wir es dabei mit einer echten Hauttuberkulose im Sinne der übrigen, wohlfundierten tuberkulösen Hauterkrankungen zu tun haben, so dürfte wohl an einem ursächlichen Zusammenhang der Erkrankung mit der Tuberkulose nicht mehr zu zweifeln sein. Boeck hat für die Affektion aus diesem Grunde später die Bezeichnung *benignes Miliarlupoid* vorgeschlagen.

So spärlich — wie erwähnt — auch die bisherigen Mitteilungen über das Krankheitsbild sind, so divergent sind auch die Befunde nach jeder einzelnen Untersuchungsrichtung gewesen. Schon das klinische Bild scheint in den weitesten Grenzen variieren zu können. Boeck beschrieb allein drei wesentlich differente Formen, die großknotige, die kleinknotige und die diffus infiltrierte, wobei er einige allen gemeinsame Merkmale hervorhob. So die ungemein auffallende Persistenz der Effloreszenzen; das langsame periphere Wachstum unter zentralem Einsinken; die Neigung der Krankheit, sich um alte Narben zu lokalisieren; die absolut fehlende Tendenz zur Ulzeration; die in späteren Stadien auftretende Milienbildung; endlich als das eigentlich Pathognomonische für diese Hautaffektion „das Auftreten des krankhaften Prozesses in kleinen, miliären Foci, die überall die verschiedenen Ausschlagsformen konstituieren und auch immer in denselben jedenfalls mittels der Diaskopie nachgewiesen werden können“.

Die Beschreibungen späterer Untersucher weichen von dem gesagten in den wesentlichsten Punkten vielfach ab. So beschrieb Darier Fälle, welche sich — speziell auf Grund der histologischen Untersuchung — hierher gehörig erwiesen haben, jedoch durch den mehr weniger fast ausschließlichen Sitz des Erkrankungsprozesses in der Subcutis ein ganz anderes

Krankheitsbild darzustellen schienen, als eine subkutane Abart der Boeckschen Erkrankung und bezeichnete sie als „Lupoid“, später als „*Tuberculides nodulaires hypodermiques*“.

Spätere Untersucher konnten bezüglich der Lokalisation des Prozesses in den verschiedenen Schichten der Haut gleichfalls die divergentesten Befunde erheben. Und noch viel mehr gehen die Angaben der Einzelnen über Ausdehnung, Anordnung, Form, Größe, Beschaffenheit der Hautveränderungen auseinander. Neben vereinzelt, spärlichen, oberflächlich oder tief gelegenen, größeren oder kleineren, auf ein umschriebenes Terrain begrenzten Eruptionen, wurden einerseits mächtige Plaques von der Größe von 15—20 cm (z. B. Darier), andererseits fast generalisierte Ausdehnung der Erkrankung in „Tausenden“ von Infiltraten verschiedenster, bis kleinpapulöser, lichenoider Form, über die gesamten allgemeinen Decken beobachtet (Hallopeau und Eck).

Aus der in kurzen Zügen gegebenen allgemeinen Beschreibung des klinischen Bildes geht zur Genüge hervor, daß wir es in unserem Falle nur mit einem solchen der großknotigen Form zu tun haben können.

Des Vergleiches halber sei hier die Beschreibung eines solchen Falles durch Boeck ausführlicher wiedergegeben, weil derselbe die typischen Charaktere, wie sie der Autor von dieser Form schildert, sämtlich darbot, deshalb gewissermaßen als Paradigma in klinischer Beziehung dienen kann.

„Es handelte sich um eine im ganzen symmetrische Eruption in der Haut von hanfkorn- bis mehr wie bohngroßen Knoten, welche ganz besonders das Gesicht, aber auch die behaarte Kopfhaut, dann den Rücken und die Streckseiten der oberen Extremitäten befallen hatten. Auf den unteren Extremitäten kamen die Knoten, obschon sie hier im ganzen sparsamer auftraten, sowohl an der Beuge- wie an der Streckseite vor. Die Knoten fingen in der Regel sich ziemlich tief in der Haut zu entwickeln an, zeigten dann, wie sie sich der Oberfläche näherten, zuerst eine mehr hellrote, später eine bläulichrote Farbe, um schließlich während der Involution eine mehr oder weniger stark pigmentierte, gelbe, gelbbraunliche oder an den unteren Extremitäten sogar schwarzbraune Farbe anzunehmen. Während dieser Involution trat an der Oberfläche auch eine leichte Abschilferung in sehr dünnen Schuppen auf. Die Knoten erweiterten sich, wenn sie zur Oberfläche der Haut emporgestiegen waren, in der Peripherie und die etwas größeren zeigten schließlich auch eine Einsenkung in der Mitte. Sie hoben sich nie bedeu-

tend über das Hautniveau empor und sahen in der Regel mehr wie in die Haut eingelagerte Plaques aus. Die Konturen der größten Knoten konnten ziemlich unregelmäßig gebuchtet sein, und eben diese größten Knoten oder Plaques im Gesichte boten auch sonst während des sich durch Jahre streckenden Involutionsstadiums ein ganz besonders eigentümliches Aussehen dar, mit einer leicht eingesunkenen, violettbläulichen, von zahlreichen Gefäßerweiterungen besetzten Mitte, welche von einem gelben, ganz leicht erhabenen Rande eingerahmt war. Die Knoten zeigten während des ganzen Verlaufes nie eine Tendenz zur Exulceration, ließen aber nach ihrer Involution nichtsdestoweniger in der Regel einen mehr oder weniger markierten Substanzverlust hinter sich. Zu notieren ist ebenfalls, daß die Krankheit eine Tendenz zeigte, sich in alten Narben nach vorausgegangenen Läsionen zu lokalisieren. Gewisse Gruppen von Lymphdrüsen waren sehr stark angeschwollen.“

(Die von Boeck für alle 3 von ihm beschriebenen Formen der Krankheit als gemeinsam angegebenen kleinen miliären Herde sind hier nicht besonders hervorgehoben.)

Daß die Fälle der großknotigen Form nicht immer in allem der eben gegebenen Beschreibung entsprechen, geht gleichfalls aus Boecks Mitteilung über einen Fall hervor, der „die Krankheit in ihrer einfachsten und am leichtesten erkennbaren Form, der rein großknotigen aufwies und beinahe als Paradigma derselben dienen konnte, nur daß das Gesicht, das sonst gewöhnlich am stärksten ergriffen ist, hier nur einen einzigen allerdings großen, flachen Knoten oder Plaque darbot.“

„Auf der rechten Wange sah man in der Zygomaticusregion einen bohngroßen, flachen Knoten in der Haut. Der scharf begrenzte, aber etwas unregelmäßig konturierte Knoten war fest anzufühlen, aber nur wenig über das Niveau der Haut erhaben. Seine Farbe war rotbräunlich, aber zu gleicher Zeit mit einem Stich ins bläuliche. Ein einzelner, stark bräunlicher Knoten am Rücken war groß wie ein Taubenei.“

Boeck betont, daß er in diesem Falle nicht Gelegenheit hatte, während des Ablaufes der Veränderungen die verschiedenen, sehr charakteristischen Involutionsphasen zu beobachten.

Ein erst in jüngster Zeit von Marie Opificius mitgeteilter Fall weist einerseits klinisch große Ähnlichkeit mit unserem I. Falle auf, lehrt andererseits, daß selbst in ein- und derselben Beobachtung die Veränderungen an den einzelnen Krankheitsherden nicht unwesentlich verschieden sein können.

„Die primäre Hautaffektion auf der linken Wange ist ungefähr fünfmarkstückgroß und bläulich dunkelrot verfärbt. An einzelnen Stellen treten Teleangiektasien hervor. Die Konturen sind gegen die Umgebung

scharf abgesetzt. Im Zentrum ragt die Affektion ungefähr 1 mm über das Niveau der Haut hervor und flacht sich allmählich nach der Peripherie zu ab. Die Konsistenz ist in der Mitte hart, an den Rändern die normaler Haut. Das Infiltrat durchsetzt die ganze Dicke der Haut bis in das Unterhautzellgewebe. Knötchen sind nicht sichtbar, auch nicht unter dem Druck des Glasspatels. Zwei jüngere Affektionen auf der Stirn, von denen die eine ca. 2 cm lang und 3 cm breit, die andere ungefähr pfennigstückgroß ist, verhalten sich in Farbe und Konsistenz genau wie der primäre Tumor, aber sie zeigen zahlreiche, gelblich opake, durchscheinende Knötchen von Hirsekorngröße. Unter dem Drucke des Glasspatels verschwinden sie nicht.“

Vergleicht man diese Beschreibungen mit den von uns im I. Falle erhobenen Befunden, so konnte an der Zugehörigkeit desselben zu der Boeckschen Krankheitsform wohl nicht länger gezweifelt werden. Bevor wir an die Kritik des histologischen Befundes herantreten, sei noch des wichtigen Ergebnisses der Tuberkulinprüfung gedacht. Es mußte derselben von allem Anfang an eine große Bedeutung eingeräumt werden, zunächst weil wir das Tuberkulin als ungemein hervorragendes diagnostisches Hilfsmittel bei der Hauttuberkulose im allgemeinen längst kennen gelernt haben, zweitens aber, weil gerade bei einer noch nicht mit der gewünschten Sicherheit als zur Tuberkulose in Beziehung stehenden Erkrankung, diese Untersuchungsmethode, an reichlichem Material geübt, wichtige Aufschlüsse gerade nach der ätiologischen Richtung zu erbringen geeignet ist. Ist doch die ganze Gruppe der „Tuberkulide“ oder „Toxituberkulide“ vielmehr gerade durch die Tuberkulindiagnostik als durch andere Methoden unserer Erkenntnis, wenigstens teilweise, erschlossen worden. Und wie bei diesen fast durchwegs, so sind auch bei der Boeckschen Erkrankung — einen Befund Boecks ausgenommen — alle Versuche durch den Bazillennachweis, Impfung und Tierversuch, den sicheren Beweis der tuberkulösen Natur zu erbringen, gescheitert. Bezüglich des Ergebnisses der Tuberkulininjektion nun hat dieselbe bei verschiedenen Untersuchern verschiedene Resultate ergeben. Boeck selbst scheint sie nur in einem Falle, u. zw. mit negativem Erfolg vorgenommen zu haben. In zwei von drei Fällen bei Darier und Roussy war eine allgemeine Reaktion auf Tuberkulin zu verzeichnen, wobei die lokale Reaktion in einem derselben sehr ausgesprochen, in dem anderen „nettement

positiv“ war. Die Deutung dieser Befunde betreffend sind die Autoren der Ansicht, daß dieselben eine absolute Beweiskraft wohl nicht besäßen, daß man ihre Bedeutung aber nicht leugnen könne, sondern ihnen einen reellen Wert zuschreiben müsse. Jadassohn hält die lokale Tuberkulinreaktion für die Diagnose Tuberkulose in Dariers Fällen für fast ausschlaggebend, wenngleich es ihm mit Darier selbst kaum zweifelhaft scheint, daß dessen subkutanen Tuberkulide mit manchen als Erythème induré diagnostizierten Fällen sehr verwandt seien. Winkler berichtet wieder über negative Ergebnisse der Tuberkulinimpfung in seinem Falle, während Opificius auf Injektionen von $\frac{1}{10}$ und $\frac{1}{5}$ mg Tuberculinum vetus zwar weder Allgemein- noch lokale Reaktion eintreten sah, nach erneuter Injektion von 1 mg jedoch sowohl heftige Allgemeinreaktion mit Fieber bis 39.5, als auch deutliche lokale Reaktion erhielt.

Wir selbst haben in unserem I. Falle ein nach jeder Richtung positives Ergebnis verzeichnet. Es lehrte uns dasselbe übrigens auch u. zw. durch das Resultat der Pirquetimpfung, die hohe allgemeine Reaktion (Temperaturen von 40° bei Injektion von 2 mg Tuberculinum vetus) in Verbindung mit dem Tuberkulinexanthem, daß wir es nicht, wie es den Anschein haben konnte, mit einem bis auf die Hauterkrankung gesunden Individuum zu tun hätten, sondern daß unsere Pat. wohl Trägerin irgend eines chronischen, latenten tuberkulösen Prozesses gewesen sei, obgleich wir auch während der Reaktion keinerlei Anhaltspunkt über dessen Art und Sitz gewinnen konnten. Es ist klar, daß dieses Moment mit Bezug auf die Auffassung des ganzen Krankheitsprozesses von Wichtigkeit ist, zumal wir auch sonst die Bedeutung anderweitiger tuberkulöser Erkrankungen oder auch nur Antezedentien bei den Trägern der „Tuberkulide“ zu würdigen wissen.

Noch auf einen Punkt bezüglich der Tuberkulinwirkung wäre aufmerksam zu machen. Wir haben auf die — unseres Erachtens vielleicht nur scheinbare — Besserung nach Ablauf der lokalen Tuberkulinreaktion hingewiesen. In analoger Weise bemerkt Opificius: „Als die Reaktion nach 2 Tagen abgeklungen war, zeigte sich das überraschende Resultat, daß

die Infiltrate, die vorher die ganze Cutis durchsetzt hatten, fast völlig verschwunden waren und 8 Tage nach der Reaktion waren sie kaum mehr als Infiltrate fühlbar. Die livide Verfärbung war geblieben. Leider war die Besserung nur von kurzer Dauer.“ Unsere Erfahrungen stimmen damit völlig überein.

Was die Histologie der Boeckschen Sarkoide betrifft, so bestehen auch hierüber die verschiedensten Angaben, wenngleich auch Boeck in seiner letzten Arbeit, nachdem er 5 Fälle mikroskopisch untersucht und in allen ein- und dasselbe Bild vorgefunden hat, sich dahin ausspricht, daß es seiner Erfahrung nach „kaum eine andere Erkrankung der Lederhaut gibt, welche schon bei schwacher Vergrößerung beim ersten Anblick ein so eigentümliches, sich immer gleichbleibendes mikroskopisches Bild gibt wie eben die hier betreffende“.

Dieses typische Bild stellt sich nach Boeck in Form herdweiser, in dem Bindegewebe der Haut zerstreuter Infiltrate dar, die gegen das umgebende Bindegewebe sehr scharf abgesetzt sind, dasselbe zwar gewaltsam zur Seite drängen, aber für gewöhnlich vollkommen intakt lassen. Der Prozeß geht von den perivaskulären Lymphräumen aus, wo er sich mit großer Schnelligkeit und Heftigkeit entwickelt. Die proliferierenden Zellen tragen der Hauptmasse nach epitheloiden Charakter. Außer diesen finden sich Lymphocyten, mononucleäre Leukocyten und Plasmazellen, von welch letzteren auch Übergänge in epitheloide Zellen zu konstatieren sind. In alten, sehr regressiven Knoten organisiert sich ein Maschenwerk jungen Bindegewebes zu den leicht eingesunkenen Narben, die das Endresultat des Prozesses bilden. Echte L a n g h a n s s c h e Riesenzellen treten nicht selten auf. Im Vergleich mit anderen pathologischen Prozessen ist die große Übereinstimmung namentlich mit der Tuberkulose unverkennbar. Aber besonders charakteristisch ist das verhältnismäßig spärliche Vorkommen von Leukocyten um die kranken Herde herum, aber auch innerhalb derselben. Eine Andeutung einer käsigen Degeneration war nur in einem einzigen der untersuchten Knoten zu finden. Das elastische Gewebe geht sehr schnell zu Grunde. Auffallend ist die enorme Erweiterung der Blutgefäße in der Umgebung der Krankheitsherde sowohl wie auch in ihnen selbst, ferner die

außerordentlich starke Pigmentierung. Eine Proliferation des Gefäßendothels kommt nicht vor.

Darier konnte — von der Lagerung der Entzündungsherde abgesehen, die er ausschließlich in der Subcutis fand, während die Cutis selbst sich völlig frei erwies — die histologischen Befunde Boecks im großen und ganzen wohl bestätigen, doch sah er auch diffuse Infiltration, Nekrose, Endo- und Periarteriitis. Die Krankheitsherde bestehen nach seinen Untersuchungen aus Lymphoid-, Epitheloid- und zahlreichen Riesenzellen, und das Bild besteht einmal aus jenen Veränderungen, welche auch sonst bei chronischer Entzündung des Fettgewebes (Wucheratrophie) sich vorfinden, andererseits aus Herden, die in höherem Grade einen tuberkulösen Charakter haben, das Aussehen tuberkulöser Knoten oder elementarer Tuberkel aufweisen.

Winkler fand die scharf abgesetzten Krankheitsherde in die Cutis und Subcutis eingelagert, in der letzteren manchmal in beträchtlicher Tiefe. In der pars reticularis flossen die Herde gelegentlich zu unregelmäßigen Formen zusammen. Das umgebende Bindegewebe zeigte sich fest gefügt, kernreich und ersetzte zum großen Teil das Unterhautfettgewebe. Die Herde bestanden größtenteils aus Anhäufungen großer, bläschenförmiger Kerne ohne deutliche Zellkonturen, waren manchmal fast oder ganz frei von lymphocytären Elementen. In den größeren Knötchen traten Riesenzellen und ein peripherer Lymphocytenwall hinzu. Die Riesenzellen zeichneten sich durch ihre Größe aus und zeigten meist den Langhansschen Typus. Plasmazellen fanden sich nicht in besonderer Zahl, die Mastzellen waren nicht vermehrt. Das elastische Gewebe zeigte sich besonders im Innern der Knötchen von auffallender Resistenz. Das Gefäßsystem erwies sich stark beteiligt. Neben Erweiterung und starker Füllung der Gefäße, Quellung der Endothelkerne, Verdickung der Wandung, waren besonders kleine Venen und Lymphgefäße fast ganz von einer Granulationsmasse ausgefüllt, so daß fast kein Lumen zu sehen war. An einzelnen Gefäßen — kleinen Venen — fanden sich starke Intimawucherungen, wobei die Gefäßelastica von der Neubildungsmasse durchbrochen wurde und diese direkt in ein größeres Knötchen überging. Mit

diesen Wucherungserscheinungen an der Gefäßwand ging eine Neubildung elastischer Elemente einher.

Opificius endlich fand scharf begrenzte Herde, von intaktem Bindegewebe umgeben. Der Hautmasse nach bestanden dieselben aus epitheloiden Zellen, deren Kerne am Rande des Herdes intensiver gefärbt waren als im Zentrum. Zwischen diesen und auch in der Umgebung der Herde spärliche Leukocyten. Die Gefäße waren besonders um die Herde teilweise sehr stark erweitert, weniger in deren Innerem. Riesenzellen oder Neigung zu käsiger Degeneration war nicht aufzufinden.

Unseren eigenen histologischen Befund haben wir oben ausführlich mitgeteilt. Aus einem Vergleiche desselben mit dem hier zitierten anderer Autoren geht hervor, daß er in allen Punkten mit keinem derselben übereinstimmt, daß sich gleichwohl Punkte genug finden, in welchen er sich an den einen oder den anderen mehr weniger anlehnt. Fassen wir ihn — um Wiederholungen zu vermeiden — ganz kurz zusammen, so konnten wir zunächst erheben, daß, wenn auch in verschiedenem Grade, fast alle Schichten der Haut an dem Erkrankungsprozesse partizipierten. Wenn er auch stellenweise einen herdförmigen Charakter darbot, so konnte doch an anderen Partien nur mehr von einem diffusen Infiltrationsprozesse die Rede sein. Was die Arten der Entzündungselemente anlangt, haben wir das reichliche Vorhandensein epitheloider neben ebenso massenhafter leukocytärer Zellen erwähnt, während Riesenzellen — speziell von typisch Langhansschem Bau — sehr spärlich beobachtet wurden. Noch weniger oft fanden sich die Elemente in der Anordnung tuberkulöser Knötchen, so daß das ganze histologische Bild eigentlich durchgehends nicht den Eindruck tuberkulöser Beschaffenheit hervorrief. Nicht unterlassen dürfen wir aber, auf die schweren, speziell an kleinen Venen des Unterhautzellgewebes vermerkten Gefäßerkrankungen hinzuweisen, welche mit jenen von Winkler berichteten auffallende Ähnlichkeit darbieten.

Die histologische Untersuchung hatte ergeben, daß unsere anfänglichen Vermutungsdiagnosen, wie fixes Erythem, Lupus pernio, Erythema induratum ausgeschlossen werden konnten. Für das letztere, das klinisch ganz besonders hätte in Frage

kommen können, ergab die Histologie gar keinen Anhaltspunkt; es ist das wichtig, weil zwischen diesem Krankheitsbilde und gewissen Boeckschen Sarkoiden nach der Ansicht verschiedener Autoren (Darier, Thibierge und Bord) sehr innige Beziehungen zu bestehen scheinen.

Schreiten wir damit an die Erörterung der Untersuchungsergebnisse in unserem zweiten Falle, so dürfen wir uns hier bereits kürzer fassen.

Die 50jährige, bis auf ein chronisches Nasenleiden völlig gesunde Pat. bot an der Stirne den beschriebenen Krankheitsherd, in seiner unmittelbaren Nachbarschaft Veränderungen, die sehr wohl dem anamnestisch angegebenen Lupus erythematoses entsprechen konnten. Hätten wir jetzt nicht schon über unsere erste Beobachtung und die einschlägigen, näheren Literaturkenntnisse bezüglich der Boeckschen Erkrankung verfügt, wir hätten ohne Zögern — und wir erinnern uns dabei an ganz gleichartige Fälle aus früheren Jahren — die Diagnose auf einen tiefen, „knotigen“ Lupus erythematoses gestellt. Und wenn Boeck in seiner letzten Arbeit sagt: „Lupus erythematoses discoides wird besonders mit der großknotigen Form verwechselt werden können, namentlich wenn letztere das regressive Stadium mit der rotvioletten Mitte und der engen, gelb pigmentierten Randzone erreicht hat und mehr das Bild eines begrenzten Plaque darbietet,“ so wird man ihm nach dem Gesagten vollinhaltlich beistimmen können.

Hatten wir nun in diesem Falle schon nach der klinischen Beschaffenheit des Krankheitsherdes die Diagnose auf die großknotige Form der Boeckschen Sarkoide gemacht, so kamen hier noch zwei, wie es uns scheint, recht wichtige unterstützende Momente hinzu. Zunächst die dem jetzigen Krankheitsherde unmittelbar benachbarten, scheinbar narbig atrophischen Veränderungen. Hebt doch schon Boeck, und in gleicher Weise später andere Autoren, es als eine Eigentümlichkeit des Krankheitsprozesses hervor, daß derselbe manchmal um die alten, schon involvierten Herde herum oder überhaupt in der Umgebung von Narben plötzlich auflodere, welches Phänomen

man sich nach Boeck übrigens durch die Anwesenheit eines wirklich mikrobiellen Virus erklären könne, das z. B. durch einen neuerlichen Toxinschub in Wirksamkeit gesetzt würde. Für unsere Beobachtung nun kommt jetzt die äußerst interessante Frage in Erwägung zu ziehen, ob die vorhandenen narbigen Veränderungen tatsächlich einem vorausgegangenen Lupus erythematodes ihre Entstehung verdanken oder aber ob sie, was wahrscheinlicher ist, nicht selbst schon die Reste einer der heute bestehenden ganz gleichartigen Affektion sind. Mit aller Bestimmtheit wird sich diese Frage einstweilen wohl nicht entscheiden lassen. Die Tatsache, daß bei einem vor langer Zeit erfolgten Spitalsaufenthalt auf der hiesigen Klinik selbst die Diagnose Lupus erythematodes gestellt worden war, könnte natürlich eine absolute Beweiskraft nicht besitzen, um so mehr da wir ja gerade erst in letzter Zeit die Schwierigkeit der Differentialdiagnose zwischen gewissen Fällen von Lupus erythematodes discoides und der großknotigen Form der Sarkoide kennen gelernt haben. Nichtsdestoweniger bleibt die vorläufig einfach zu registrierende Tatsache, daß der Krankheitsprozeß sich in diesem Falle um oder in direktem lokalen Anschlusse an Hautveränderungen abspielt, wie wir sie sonst nur nach Lupus erythematodes zu sehen gewohnt sind, äußerst bemerkenswert.

Das zweite, für die Diagnose — wenn auch nur bedingter Weise — verwertbare Moment war in dem bestehenden chronischen Nasenleiden der Pat. gegeben. Wie Boeck betont, scheint bei den Sarkoiden auch die Affektion der verschiedenen Schleimhäute, besonders der Nasengänge, eine wichtige Rolle zu spielen und sehr häufig vorzukommen. Er fand hier diffuse Infiltrate mit bedeutender Anschwellung ohne Ulzeration und konnte in einem Falle in der derartig erkrankten Nasenschleimhaut einen Bazillus von den tinktoriellen und morphologischen Eigenschaften des Tuberkelbazillus, jedoch mit einem von diesem abweichenden Verhalten im Tierversuche nachweisen, wodurch er ja ganz besonders zu dem Schlusse kam, daß als Erreger der Erkrankung entweder wirkliche Tuberkelbazillen von sehr schwacher Virulenz oder ein dem Tuberkelbazillus sehr nahestehender Bazillus in Betracht kämen. Unsere Pat. nun machte

einerseits die Angabe, schon im Alter von ungefähr 14 Jahren an einem sehr lange dauernden Nasenleiden erkrankt zu sein. Sie zeigte andererseits Symptome eines solchen auch zur Zeit der jetzigen Spitalsaufnahme, indem sie über anhaltendes Verlegtsein der r. Nasenhälfte klagte. Die objektive Untersuchung wies denn auch (Prof. Piffel) einen hochgradigen, chronischen, eitrigen Katarrh der ganzen rechten Nasenhälfte mit Schwellung und Infiltration nach. Ulzerationen waren nirgends vorhanden. Einige Nasenspülungen förderten reichliches zähes Sekret und eingetrocknete Borkenmassen zu Tage und führten eine fast sofortige Erleichterung der Nasenatmung nach sich, die seitdem anhält. Eine mikroskopische Untersuchung der Nasenschleimhaut ist nicht vorgenommen worden. An Ausstrichpräparaten vom Sekret der Nasenschleimhaut waren mikroskopisch keinerlei säurefeste Stäbchen nachweisbar.

Des weiteren nun hat wiederum die Tuberkulinimpfung uns für die Auffassung des Falles nicht zu unterschätzende Dienste geleistet. Nach ihrem Ausfall war keinen Moment mehr an der tuberkulösen Natur der Erkrankung zu zweifeln, und konnte die Diagnose Lupus erythematodes fortan fallen gelassen werden, um so mehr als wir — was das Verhalten des Lupus erythematodes dem Tuberkulin gegenüber betrifft — völlig auf dem von Jadassohn vertretenen Standpunkte stehen, der nie eine auch nur einigermaßen typische lokale Reaktion auf Tuberkulin bei charakteristischem Lupus erythematodes konstatieren konnte. Zu bemerken ist noch, daß die Tuberkulininjektion in diesem Falle nur von lokaler, dagegen nicht wesentlicherer allgemeiner Reaktion gefolgt war.

Es sei hier noch eine kleine Bemerkung erlaubt, die nicht direkt zu unserem eigentlichen Gegenstande gehört. In der Literatur bestehen einige, wenn auch sehr spärliche Angaben über Fälle von Lupus erythematodes, bei deren histologischer Untersuchung sich tuberkulöse Struktur hat nachweisen lassen (Audry, Leredde), andererseits Mitteilungen über positive Tuberkulinreaktionen bei Lupus erythematodes. Die Annahme scheint uns da nicht von der Hand zu weisen, daß man es da gelegentlich mit einem Falle zu tun haben mochte, wie er unserer zweiten Beobachtung zu Grunde lag; vorausgesetzt

eben, daß sich auch mikroskopisch nicht, wie im Falle Wolffs, das Bild des Lupus erythematodes vorfand. Vielleicht würde mancher Lupus erythémato-tuberculeux, mancher Lupus vulgaris erythematoides, heute eine andere Auffassung zulassen.

Aus dem oben geschilderten histologischen Befund wiederum ist zu entnehmen, daß er sich in keiner Weise mit denen anderer und dem in unserem ersten Falle erhobenen völlig deckt. Das wesentliche an demselben besteht in einem chronischen Entzündungsprozesse, welcher in der Cutis nur stellenweise herdförmigen Charakter hat, sonst vielmehr einen diffusen Eindruck macht, einem nach irgend einer spezifischen Richtung typischen Bild durchaus nicht entspricht. Dagegen aber finden sich in der Subcutis neben uncharakteristischen Veränderungen chronischer Entzündung, wie sie durch diffuse Infiltration, Substitution des Unterhautzellgewebes durch neugebildetes Bindegewebe, Wucheratrophie etc. repräsentiert werden, auch sehr zahlreiche zumeist aus epitheloiden, spärlichen leukocytären Elementen zusammengesetzte, mehr oder weniger scharf umschriebene, rundlich geformte Entzündungsherde mit sehr zahlreichen, Riesenzellen vom Langhansschen Typus, so daß man hier bei der histologischen Untersuchung recht wohl das histologische Bild der Tuberkulose vor sich zu haben glauben konnte, wenngleich sich typische Tuberkel mit Nekrose und zentraler Verkäsung sich nicht fanden.

Von den aus der Literatur oben mitgeteilten histologischen Befunden dürften sich die unsrigen — speziell was die Subcutis betrifft — jenen von Darier und Roussy wohl am meisten nähern.

Fassen wir nun nochmals das vorliegende Tatsachenmaterial zusammen, wobei wir auf einige bisher außer acht gelassene Details zurückkommen wollen, so ergibt sich folgendes:

Klinisch haben wir es mit zwei äußerst eigenartigen Fällen von plaqueförmigen Entzündungsherden zu tun gehabt, die wir leichterding absolut in keines der uns bis dahin bekannten Krankheitsbilder unterbringen konnten und die wir — wie aus der gegebenen Differentialdiagnose hervorgeht — unter die spär-

lich beobachteten Fälle von Boeckschem Sarkoid oder benignem Miliarlupoid einreihen müssen. Sehr bemerkenswert erscheint zunächst als Abweichung von den bisherigen Beobachtungen, daß wir es einerseits beidemal mit solitären Krankheitsherden zu tun hatten, daß dieselben andererseits ausschließlich im Gesichte lokalisiert waren. Das erstere ist unseres Wissens noch nicht beobachtet worden; ebensowenig ist bisher das isolierte Ergriffensein des Gesichtes beschrieben worden, wenn auch im übrigen gleichzeitig mit anderen Stellen dieses ganz gewöhnlich befallen zu sein scheint. Es scheint uns demnach die Bezeichnung „multiples“ Sarkoid resp. Lupoid nicht ganz den zahlreichen Möglichkeiten des polymorphen Krankheitsbildes zu entsprechen. Aus der Beschreibung ist hervorgegangen, daß es sich in unseren Fällen nur um die großknotige Form der Erkrankung gehandelt haben könne, wenn auch das klinische Bild der von Boeck gegebenen Beschreibung nicht in allen Details entspricht. Aber von anderen Autoren ist ja über ganz gleichartige Erfahrungen berichtet worden, so daß auch diesbezüglich das klinische Bild uns noch nicht nach jeder Richtung scharf umschrieben erscheint. So konnte z. B. Winkler erst während der Involution das Sichtbarwerden von bräunlichen Flecken konstatieren, die dann im Gegensatze zu der Boeckschen Beschreibung weich und eindrückbar waren; im Falle von Opificius waren an einem Herde Knötchen auch unter dem Drucke des Glasspatels nicht sichtbar, fanden sich dagegen zahlreich an anderen. Wir selbst konnten im ersten Falle reichlicher, spärlicher im zweiten, bei Glasdruck die kleinsten, bis etwa hirsekorngroßen Fleckchen konstatieren, im Verlaufe des letzteren aber — speziell an den Randpartien — das Deutlicherwerden einzelner, etwas größerer „lupoider“ Infiltrate wahrnehmen, wie dies von Anderen ebenfalls berichtet wurde. Was die weiteren, von Boeck gleichfalls als sehr charakteristisch beschriebenen Rückbildungsstadien betrifft, weichen unsere Fälle auch etwas von den Beobachtungen dieses Autors ab. Im ersten derselben konnte man in der intensiv lividbläulich verfärbten zentralen Partie wohl das „teleangiektatische“ Stadium angedeutet finden, umsomehr als dieses bläulichrote Zentrum entschieden leicht eingesunken, die Charaktere

oberflächlichst atrophischer Veränderungen darbot. Dagegen schien in unserem zweiten Falle dieses letzte, teleangiektatische Stadium noch nicht erreicht, während andersartige Rückbildungserscheinungen, geringes Eingesunkensein, Andeutung von Atrophie, Fältelung, bräunlichgelbe Verfärbung auch hier unverkennbar waren. Es fand sich ferner, speziell an der Peripherie dieses Krankheitsherdes eine feinschuppige Exfoliation in Form dünner Blättchen. Eine besonders auffallende Pigmentierung aber konnten wir an dieser — nur im zweiten Falle vorhandenen — feinschuppigen Randzone nicht wahrnehmen. Es sei bemerkt, daß andere Autoren — wie z. B. Winkler — sie überhaupt vermißten.

Was die Affektion der Schleimhäute betrifft, so war nur im zweiten Fall eine Erkrankung der Nasenschleimhaut vorhanden, von der wir aber die Zugehörigkeit zum Prozesse mangels entsprechender Untersuchungsergebnisse weder behaupten noch bestreiten können.

Bezüglich des Verhaltens der Lymphdrüsen hat schon Boeck auf die Beteiligung, manchmal ganz spezieller Gruppen der Femoral-, Inguinal- und Cubitaldrüsen, hingewiesen. Auch hierüber sind die Angaben der späteren Untersucher äußerst verschieden. Wir können uns nach unseren Befunden jenen anschließen, welche — wie z. B. Hallopeau und Eck — eine wie immer geartete Beteiligung des Lymphdrüsen-systems überhaupt nicht erheben konnten.

Eine wesentliche, auch für die Diagnose sehr verwertbare Bedeutung, wurde bekanntlich auch der Wirkung der Arsentherapie zugeschrieben. Es liegen betreffs dieses Punktes fast durchwegs bestätigende Erfahrungen vor. Auf eine, manchmal allerdings erst sehr energische und lange durchgeführte Arsenbehandlung hin wurden regelmäßig auffallende Besserungen, ja völlige Heilungen sehr ausgebreiteter Erkrankungen erzielt, während ein Aussetzen der Therapie oft prompte Rezidiven bzw. Verschlimmerungen zur Folge hatte. Die Möglichkeit der Beeinflussung durch Arsen erscheint demnach absolut sicher. Wir haben in unserem ersten Falle während einer — allerdings nur 2 Monate dauernden — Beobachtung einen nennbaren Erfolg der Arsenbehandlung nicht wahrgenommen,

ihn aber später — wie erwähnt — dafür in aller Deutlichkeit auftreten gesehen, dagegen scheint er im zweiten, bei welchem schon nach nur 6wöchentlicher Behandlung die Involutionserrscheinungen jetzt immer deutlicher werden, auffallend rascher eingetreten zu sein.

Zur Klinik sei endlich noch bemerkt, daß unsere Beobachtungen das weibliche Geschlecht betreffen, ein 13jähriges Mädchen und eine 30jährige Frau. Es steht das sehr wohl im Einklang mit den Beobachtungen anderer, aus welchen das überwiegend häufigere Befallenwerden des weiblichen Geschlechtes als auffälliges Moment hervortritt. Das Alter unserer jugendlichen Patientin scheint bisher die unterste Grenze vorzustellen.

Die Tuberkulinuntersuchung hat uns beidemal übereinstimmend im höchsten Grade positive Resultate ergeben und können wir neben der Subkutaninjektion vor allem auch die lokale Anwendung des Tuberkulins in Form von Einreibung, Pflaster in oder auf den Herd als diagnostisch sehr verwendbar empfehlen.

Fassen wir alle diese Tatsachen zusammen, dann müssen wir unsere Beobachtungen in die hier abgehandelte Krankheitsform einreihen. auch wenn nunmehr der histologische Befund von jenem anderer Untersucher mehr weniger abweicht. Es scheint uns ganz gewiß, daß der erwähnten Polymorphie im klinischen Bilde eine adäquate im histologischen in dem Grade unserer zunehmenden Erfahrung entsprechen wird. Daß sich gleichwohl auch bei unseren Befunden vielfache Übereinstimmung mit den bisherigen Beschreibungen erheben ließ, ist bereits hervorgehoben worden.

Was zum Schlusse die wesentlichste Frage, die nach der Ätiologie des Prozesses anlangt, wollen wir hier eingehende Erörterungen derselben meiden, um so mehr als sie von Winkler und Jadassohn ausführlichst diskutiert worden ist. Trotz — oder vielleicht gerade wegen — des in seiner Vielgestaltigkeit uns recht wohl bekannten histologischen Bildes der Hauttuberkulose, in dessen Erkenntnis wir fast noch täglich fortschreiten, trotz der uns bekannten Möglichkeit, daß außer Tuberkulose auch Syphilis, Lepra und vielleicht noch andere, ganz unbekannte Krankheiten „tuberkuloide“ Ver-

änderungen hervorrufen können, müssen wir aus unseren Beobachtungen, speziell unter Berücksichtigung der Ergebnisse der Tuberkulininjektionen den Schluß auf Zugehörigkeit zur Tuberkulose ziehen, da wir den Standpunkt Jadassohns vollinhaltlich teilen, daß typische lokale Reaktion mit größter Wahrscheinlichkeit die tuberkulöse Natur beweise. Dies um so mehr, als wir in unseren histologischen Untersuchungen ein zum mindesten unterstützendes Moment erblicken dürfen.

Halten wir demnach unsere Erfahrungen über das klinische und anatomische Bild der Boeckschen Erkrankungsform durchaus noch nicht für abgeschlossen, so scheint uns andererseits ihr ursächlicher Zusammenhang mit der Tuberkulose soviel wie erwiesen. Über die Art desselben werden künftige Untersuchungen entscheiden müssen, desgleichen ob es neben der tuberkulösen auch eine sicher nicht tuberkulöse Form der benignen Sarkoide gibt.

L i t e r a t u r.

1. Boeck, C. Norsk Magazin for Laegevidenskaben. Nov. 1899.
2. — Multiple benign Sarkoid of the skin. Journ. of cut. and genito-urinary diseases. 1899, Nr. 12.
3. — Weitere Beobachtungen über das multiple benigne Sarkoid der Haut. Festschrift Kaposi. 1900.
4. Forchhammer. Dansk Dermatologisk Selskabs Forhandlinger. Okt. 1900. Mai 1901. pag. 18 und 28.
5. Gottheil, Wm. S. Hautsarkoide. Cutaneous Sarcoid. Journ. of cut. and genito-urinary diseases. Sept. 1902. pag. 400.
6. Pelagatti, M. Die Hautsarkomatose. Monatshefte für praktische Dermat. 1902. Bd. XXXV.
7. Hallopeau und Eck. Beitrag zum Studium des Sarcoid multiple benignum. Annal. 1902. pag. 985.
8. — Nouvelle note sur un cas de sarcoïdes de Boeck. Soc. de Derm. et de Syph. 8. Jan. 1903. Annal. 1903. pag. 33.
9. — Nouvelle note sur un cas de sarcoïdes. Soc. de Derm. et de Syph. 5. März 1903. Ann. 1903. pag. 247.
10. — Nouvelle note sur un cas de sarcoïdes de Boeck. Soc. de Derm. et de Syph. 20. April 1903. Annal. 1903. pag. 351.
11. Hallopeau und Vielliard. Sur une tuberculose en foyers multiples du visage et des membres superieurs. Soc. de Derm. et de Syph. 2. Juli. 1903. Annal. 1903. pag. 589.

12. Darier, J. und Roussy, J. Un cas de tumeurs benignes multiples (sarcoïdes sous-cutanées ou tuberculides nodulaires hypodermiques). *Annal.* 1904. pag. 144.
13. — Des sarcoïdes multiples sous-cutanées ou tuberculides nodulaires hypodermiques. V. Internationaler Dermatologenkongreß Berlin. Sept. 1904. Verhandl. und Berichte. Bd. II. pag. 284.
14. — Deux nouveaux cas de sarcoïdes multiples sous-cutanées. *Annal.* 1904. pag. 347.
15. Pawloff, P. A. Zur Frage der sogenannten gutartigen Sarkoiden-Bildungen der Haut (Boeck). Monatshefte für praktische Dermatologie. Bd. XXXVIII. pag. 469.
16. Jadassohn. Lupus erythematodes in Mraček, Handbuch der Hautkrankheiten. Wien 1907.
17. Boeck, C. Fortgesetzte Untersuchungen über das multiple benigne Sarkoid. *Arch. f. Derm. u. Syph.* 1905. Bd. LXXIII. pag. 71 und 301.
18. Français, H. Un cas de sarcoïdes sous-cutanées multiples. *Annal.* 1905. pag. 242.
19. Winkler, Max. Beitrag zur Frage der „Sarkoide“ (Boeck) resp. der subkutanen nodulären Tuberkulide (Darier). *Arch. f. Derm. u. Syph.* 1905. Bd. LXXVII. pag. 3.
20. Darier, J. und Roussy, J. Des sarcoïdes sous-cutanées. *Arch. de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique.* 1906. Nr. 1.
21. Gougerot, H. Lymphosarkoide (variété nouvelle de sarcoïde) *Annal.* 1906. pag. 721.
22. Terebinski. Zur Frage des multiplen benignen Sarkoids der Haut (Boeck), benignes Miliarlupoid. *Poln. Zeitschr. f. Derm. u. Venerologie.* 1906. Bd. XI.
23. Jadassohn. Die Tuberkulose der Haut in Mraček, Handbuch der Hautkrankheiten. Wien 1907.
24. Thibierge, G. und Bord, B. Note sur deux cas de sarcoïdes sous-cutanées. *Annal.* 1907. pag. 113.
25. Opificius, Marie. Ein Fall von benignem Miliarlupoid (C. Boeck). *Arch. f. Derm. u. Syph.* 1907. Bd. LXXXVI. pag. 238.

**Die Erklärung der Abbildungen auf Taf. VIII ist dem Texte
zu entnehmen.**

Fig. 2.



Fig. 1.



Kreibich u. Kraus : Beiträge zur Kenntnis des Boeck sehen benignen Lupoid .