

Ein Beitrag zur Kenntniss der Purpura haemorrhagica nodularis (Purpura papulosa haemorrhagica Hebrae).

Von

Dr. med. **Joh. Fabry** in Dortmund.

(Hierzu Tafel VII—X.)

Die im Folgenden mitgetheilte Krankengeschichte, welche wir in letzter Zeit zu beobachten Gelegenheit hatten, bietet, wie wir glauben, ein nicht geringes Interesse dar, weil der Fall nach genauer Durchsicht der Literatur klinisch als ein Unicum bezeichnet werden muss und ebenso pathologisch-anatomisch. Zugleich aber begeben wir uns überhaupt auf ein Gebiet der Dermatosen, welches nach der Eintheilung der verschiedenen zur Hauptgruppe gehörenden Krankheitsbilder, nach der pathologischen Anatomie und endlich nach der Aetologie ein allerdings viel bebautes, aber keineswegs ausgebautes Feld darstellt.

Es zeigt sich das beispielsweise schon darin, dass selbst die Lehrbücher über Hautkrankheiten, auch die neueren, kaum einen übereinstimmenden Standpunkt einnehmen.

Wenn wir nun etwas weiter ausholen, so möchten wir hinsichtlich der Purpura-Erkrankungen am liebsten der Auffassung Schwimmer's in Ziemssen's Handbuch folgen, der 1. Purpura simplex haem., 2. Purpura rheumatica haem., 3. Morbus maculosus Werlhofii und 4. Purpura scorbutica unter ein Genus bringen und als Abarten ein und derselben Erkrankung bezeichnen will. Und zwar aus folgenden Gründen mit Recht.

Einheitlich und allen Affectionen gemeinsam ist die Primärefflorescenz, das klinische Characteristicum, nämlich ein tief dunkelblauer bis braunrother Fleck, der auf Fingerdruck etwas abblasst, aber nicht verschwindet. Petechien, Vibices, Ecchymosen und Ecchymomata sind nichts weiter als Bezeich-

nungen der auf der äusseren Haut uns sich darbietenden Form der Blutung. Einheitlich ist auch die pathologisch-anatomische Diagnose, nämlich Blutaustritte aus den Capillaren und kleinsten Gefässen der Cutis, der Subcutis und des subcutanen Bindegewebes. Wir hätten dann noch nachzutragen, dass als Begleiterscheinungen schwerer Infectionserkrankungen, wie Diphtheritis, Tuberculose u. s. w. gleichfalls symptomatisch und zumeist auf eine schlechte Prognose hinweisend, Purpura-Erkrankungen vorkommen. Wir mussten auf das Genus der Purpura-Erkrankungen zurückgreifen, um nicht bezüglich der Classificirung unseres eigenthümlichen Falles missverstanden zu werden.

Doch zuvor der genaue Krankenbericht des interessanten und, wie ich glaube, in der Literatur ohne ein Analogon dastehenden Falles. Um zu einer vollständigen diagnostischen Klarheit zu kommen, war auch die histologische Untersuchung erforderlich, und dazu stand uns hinreichendes Material probeexcidirter Stücke zur Verfügung.

Krankengeschichte. Honke, Emil, 13 Jahre alt, aus Langendreer. Beide Eltern leben. Der Vater ist 42 Jahre alt, Bergmann, immer gesund gewesen, ebenso die Mutter. Die Grossmutter von väterlicher Seite lebt im Alter von 64 Jahren und war immer gesund. Der Grossvater ist im Alter von 49 Jahren an Nierenleiden gestorben. Der Grossvater mütterlicher Seite lebt und ist gesund, 73 Jahre alt, leidet nicht an Ausschlag. Die Grossmutter mütterlicher Seite ist im Alter von 63 Jahren an Gebärmutterkrebs gestorben. In der Familie des Vaters sind Ausschläge nicht vorgekommen. Die Mutter des Patienten leidet seit 7 Jahren an Polyarthritideformans.

Patient ist als Kind immer kräftig und gesund gewesen, hat im Alter von 5 Jahren an Masern gelitten, die keine Folgeerkrankungen hinterliessen und konnte normaliter die Schule besuchen. Ohne irgend welche Beschwerden zu verspüren, ohne Schmerz und Schwellung in den erkrankten Partien der Haut, bemerkte Patient und die Eltern desselben vor 4 Jahren das Auftreten von kleinen Knötchen in der linken Kniekehle. Dann soll sich der Ausschlag ganz allmähig im Laufe der Jahre an der Rückseite der Oberschenkel und auch am Stamme heraufgezogen haben. Erst im allerletzten Jahre wurden auch in der rechten Kniekehle ähnliche Knötchen bemerkt. Die Krankheit hat dem Patienten verhältnissmässig recht wenig Beschwerden gemacht, allerdings ist der Junge in letzter Zeit etwas schwächer geworden. Der Besuch der Schule und das Lernen wird ihm sauer, der Appetit lässt nach und der Patient ist abgemagert.

Objectiver Befund: Der Junge ist verhältnissmässig kräftig, die Schleimhäute jedoch anämisch und das Gesicht erscheint gedunsen. Die Lippen und die Lider leicht ödematös. Bei der Untersuchung der inneren Organe des Leibes und der Brust ergibt sich keine Vergrösserung der Leber und Milz, die Herzgrenzen sind normal, ebenso die Herztöne. An den Lungen finden wir links hinten kürzeren Schall und pfeifendes Expirium in der Lungenspitze. Einen ganz ähnlichen Befund erheben wir an der Lungenspitze links vorne. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker, im sedimentirten Urin lassen sich mikroskopisch weder Harnocylinde noch irgend welche Blutbestandtheile nachweisen. Für die Annahme eines Centralnervenleidens ergeben sich absolut keine Anhaltspunkte.

Es wurde eine Blutuntersuchung vorgenommen und zunächst ein vollständig normaler Hämoglobingehalt des Blutes constatirt; mikroskopisch waren die weissen Blutzellen im Verhältniss zu den rothen nicht vermehrt. Endlich wurde im Blute auf das Vorhandensein von eosinophilen Zellen gefahndet, aber weder eine Verminderung oder Vermehrung derselben konnten wir beobachten.

Wenn wir nun den Körper des Patienten besichtigen, so fallen uns multiple, indolente Bubonen der Leisten, des Nackens und am Halse auf. Die Hautfarbe ist blass und nicht besonders pigmentirt, die Zähne sind vollständig normal.

Am Körper fällt uns nun ein Exanthem auf, welches am stärksten entwickelt ist an der Brust, an der Rückseite in der Kreuzbeingegend, an der Beugeseite der Oberschenkel. Die grössten Einzelefflorescenzen zeigen sich in der Kniekehle, mehr diffus ist der Ausschlag in der Sternalgegend und am Rücken. In kleineren Gruppen treten die Excrescenzen am ganzen Körper auf. Also auch an der ganzen vorderen Körperseite, an der Streckseite der Ober- und Unterschenkel und in der ganzen Peripherie der oberen Extremitäten. Bei Besichtigung der Haut an Stellen, wo das Exanthem weniger stark ausgesprochen erscheint, sieht man bei grösserer Aufmerksamkeit zahllose kleine und kleinste Stippchen, gleich wie wenn man bei sternenklaarem Himmel das Firmament betrachtet und einem auf den ersten Blick die grösseren Lichtgebilde auffallen, bei längerem Zusehen aber zahllose kleinere und kleinste Sterne.

So verhalten sich z. B. die Vorderarme und die Streckseiten der Unterschenkel, an der Kniestreckseite beiderseits finden sich schon wieder grössere Efflorescenzen. Ebenso ziemlich grössere Gruppen um die Nabelgegend herum.

Eigenthümlich ist nun zunächst die Farbe des Exanthems. Die grösseren Knoten erscheinen dunkelblau, bis fast ins Schwarze gehend. Da wo das Exanthem flächenhaft verbreitet ist, könnte man, wenn man sich einen bestimmten Bezirk abgrenzte, an einen flächenhaften Naevus vasculosus denken; genau so blauroth erscheint die Farbe des Ausschlags. An der Oberfläche der grösseren Excrescenzen an vereinzelt Stellen kleine weisse Schüppchen. Wir haben damit schon angedeutet, dass auch schon bei blosser Besichtigung uns der Ausschlag

als ein knötchenförmiges Exanthem imponirte, und dieser Eindruck wird bestätigt, wenn wir mit der flachen Hand über die erkrankten Partien hinübergleiten und dabei ergibt sich auch zur Evidenz, dass auch die kleineren und kleinsten Veränderungen Erhebungen darstellen über das normale Hautniveau. Streicht man mit der Hand über die Haut am Rücken, über die Haut an der Brust, so hat man das typische Gefühl des Reibeisens, wie es von den Autoren für den Lichen acuminatus und die Darier'sche Erkrankung beschrieben wird. Die grösseren knotigen Gebilde auf der Haut, so an der Rückseite des Oberschenkels, sind anscheinend Conglomerate confluirter Knötchen. (Vergl. hierüber das Photographum und das nach der Natur aufgenommene Aquarell.)

An den Schleimhäuten wurden beim Patienten auch bei genauester Inspection Knötchen nur wahrgenommen im Munde, an der Wange, in der Nähe der Mundwinkel beiderseits.

Patient wurde zur genaueren Beobachtung mehrere Tage in die Hautstation des hiesigen städtischen Krankenhauses aufgenommen, und während der Zeit konnte weder das Auftreten neuer Knötchen noch das Verschwinden bereits bestehender beobachtet werden. Auch traten während dieser Zeit Schleimhautblutungen, sei es von seiten der Respirationsorgane oder des Tractus intestinalis, eben so wenig von seiten der Harnorgane ein. Von seinem Hautleiden hat Patient absolut keine Beschwerden, kein Jucken, kein Stechen, keinen Schmerz und kein Unbehagen, nur etwas Mattigkeit und Schwäche.

Die Zeit der Aufnahme wurde gleichfalls dazu benutzt, Patienten je ein Stück Haut von der Brustseite und der Rückseite des linken Oberschenkels mit Pinzette und Messer zu excidiren. Bei der Gelegenheit wurde auch das Blut für die bereits erwähnte Blutuntersuchung (mit dem Haemoglobinometer) gewonnen. Die Wunden wurden genäht und verheilten prima intentione und ohne besondere Narbenhypertrophie.

Dieser Befund wurde aufgenommen den 15./IV. 1897. Den 22./IV. wurde Patient aus dem Krankenhaus entlassen.

Patienten wurden bei der Entlassung Eisentropfen verschrieben, und von einer örtlichen Behandlung ganz Abstand genommen.

Am 25./V. wurde im Journal notirt: An der äusseren Haut status idem, dagegen scheint das Allgemeinbefinden etwas besser zu sein. Patient hat Lust zum Spielen und verträgt die Tropfen gut.

Am 27./VI. kam der Vater zu mir mit dem Knaben und erzählte, einige Tage vorher habe derselbe etwa zehnmal einen Mund voll Blut ausgespien, ohne dass man hierfür eine besondere Ursache hätte finden können. Es wurde dem Knaben Bettruhe, Eisstücke in den Mund verordnet von dem den Patienten mit mir zusammen behandelnden ortsansässigen Dr. Maiweg. Ich untersuchte die Lungen und fand die Dämpfung vorne links noch etwas weiter nach unten gehend; am Vorderarm beiderseits neue punktförmige Eruptionen. Der Patient erschien etwas blässer, aber verhältnissmässig bei der Schwere der Erkrankung noch gut aussehend.

Am 11./VII. sah ich Patienten wieder. Es sind neue Lungenblutungen nicht mehr eingetreten, dagegen hat der Patient zwei Tage vorher eine mässige Quantität Blut aus der Nase verloren. Auch einigemal will der Vater leichte Blutabgänge bei der Urin- und Stuhlentleerung bemerkt haben.

25./VIII. Patient hat sich wieder erholt. Blutungen sind nicht mehr eingetreten. Bezüglich des Status auf der äusseren Haut kaum eine Aenderung. Am heutigen Tage wurde das Photogramm des Patienten aufgenommen.

4./X. Es ist keine Aenderung eingetreten weder im Allgemeinbefinden noch in der Hauterkrankung.

2./XI. Auch heute keine besondere Aenderung zu verzeichnen. Am heutigen Tage wurde das Aquarell (Figur 1a) nach der Natur aufgenommen. Es entspricht einer Stelle an der Beugeseite des linken Oberschenkels und es ist aus dem Vergleiche mit dem Photogramm, das 2½ Monate früher aufgenommen wurde, ersichtlich, dass eine Aenderung des Exanthems nicht eingetreten ist. Im Uebrigen nimmt Patient weiter Eisen innerlich, fühlt sich recht wohl und sieht viel blühender aus wie im Sommer.

Betrachten wir zunächst den klinischen Theil unserer Mittheilung, so ist auffällig und bemerkenswerth:

1. Der ungeheuer chronische Verlauf der Erkrankung, die stets progressiv gewesen ist; die Krankheit dauert schon 4 Jahre, ohne eine Rückbildung zu zeigen.

2. Das eigenthümliche Verhalten der Excrescenzen, indem die Primärefflorescenzen keine maculae sind, sondern echte Knötchenbildungen, in der Grösse schwankend, von minimalen, kaum angedeuteten und sichtbaren Knötchen bis zur Hirsekorngrösse und darüber; zum Theile stehen sie isolirt; an den confluirten Stellen zu grossen Plateaus und Knoten vereinigt nach dem Schema, wie wir es bei den Lichen-Erkrankungen zu sehen gewohnt sind. Die Photographie gibt unseres Erachtens die Verbreitung des Exanthems an der Rückseite gut wieder, dann aber auch vor Allem die Eigenthümlichkeit, worauf wir grossen Werth legen, nämlich, dass es sich um ein Knötchenexanthem handelt. Dasselbe gibt das in natürlicher Grösse aufgenommene Aquarell wieder.

Da für uns persönlich und auch nach Rücksprache mit vielen Fachgenossen sowie Kinderärzten der Fall vereinzelt dastand, so suchten wir in der Literatur natürlich nach analogen Beobachtungen.

Bateman nun erzählt von einem Falle, der bei einem Knaben jahrelang bestand, bei fast guter Gesundheit, und der durch eine plötzlich eintretende Lungenblutung zu Grunde ging. In mancher Beziehung deckt sich dies mit unserer Beobachtung. Die Blutungen aus der Lunge haben sich auch bei unserem Kranken in bedrohlicher Weise eingestellt, doch hat der Patient die Gefahr nochmals überstanden. Im übrigen hat er keine Beschwerden und fühlt sich relativ wohl. — Von dem Bateman'schen Falle ist nun nicht gesagt, dass das Exanthem besondere Abweichungen von den Erscheinungen auf der äusseren Haut gezeigt habe, wie wir es bei morbus masculosus Werlhofii zu sehen gewohnt sind.

Ausführliche und exacte Mittheilungen finden wir überhaupt nicht über das Vorkommen derartiger Knötchenpurpura.

Schwimmer führt kurz an, dass nach einigen Autoren die hämorrhagische Papel und die hämorrhagische Blase vorkämen neben den bekannten Petechien, Vibices, Ecchymosen und Ecchymomata. Solche Fälle müssen die Veranlassung gewesen sein für die als Abart der Purpura-Erkrankungen aufgestellte seltene Form, die man in der Literatur als *Purpura papulosa Hebrae* bezeichnet findet und als *Lichen lividus Willani*.

Wir halten erstere Bezeichnung für rationeller, weil wir vor Allem vermeiden müssen, zu der grossen und vielumstrittenen Lichengruppe noch ein neues Krankheitsbild hinzuzufügen; dann aber vor Allem, weil die Hebra'sche Bezeichnung in dem Worte „Purpura“ zugleich das Genus trifft und das Epitheton die klinische Abart und Eigenthümlichkeit der Knötchenform und des papulösen Exanthems. Dabei wollen wir gerne zugeben, dass die Willan'sche Bezeichnung das klinische Bild prägnant und vollendet wiedergibt. Die Krankheit hat ja auf den ersten Blick grosse Aehnlichkeit mit Lichen und auffallend ist ganz besonders die tief dunkelblaue Verfärbung der Knötchenbildungen.

Wir sehen also, so ganz lässt uns die Literatur nicht im Stich; wenigstens bietet sie uns Andeutungen analoger Beobachtungen. Dennoch geht auch aus dem Vergleich mit unserem Falle hervor, dass wir es mit einer sehr seltenen

Erkrankungsform zu thun haben, und, da insbesondere eine histologische Untersuchung derartiger Fälle überhaupt noch fehlt, so waren wir in der glücklichen Lage, diese Lücke ausfüllen zu können. Vielleicht gibt meine Arbeit Veranlassung zu Mittheilungen ähnlicher Krankheitsfälle.

Die zur mikroskopischen Untersuchung excidirten Stücke — die Excision geschah natürlich bis ins subcutane Bindegewebe, um möglichst auch das Verhalten der tieferen Hautschichten studiren zu können — wurden z. T. in Sublimat, z. T. in absolutem Alkohol gehärtet, dann theilweise in Celloidin gebettet, theilweise mit dem Gefriermikrotom geschnitten; die überwiegend grössere Mehrzahl der Schnitte wurde senkrecht zur Oberfläche gelegt, einige auch horizontal, resp. parallel zur Oberfläche. Gefärbt wurden die Schnitte nach den verschiedensten Methoden: mehrere Hämatoxylinfärbeverfahren, Hämatoxylineosin, Picrocarmin, Dahliablau und Dahliacarmin, Methylenblau, Saffranin, Orcein, Weigert'sches Fibrinfärbeverfahren. — (Die Präparate wurden zum grossen Theil auf der Versammlung der Aerzte des Regbez. Arnsberg sowie in der dermatologischen Section der Braunschweiger Naturforscher-Versammlung 1897 demonstrirt.) — Die Aquarelle geben unseres Erachtens den mikroskopischen Befund sehr naturgetreu wieder.

Indem wir uns nun zur Besprechung des mikroskopischen Befundes wenden, verweisen wir auf unsere Abbildungen. Wir wollen nun da vorwegnehmen, dass wir als Bestätigung unserer Wahrscheinlichkeitsdiagnose, dass es sich im vorliegenden Falle um eine seltene Form einer Purpura haemorrhagica handle, Hämorrhagien fast in allen Schnitten und in allen Schichten der Epidermis vorfanden. Die Diagnose einer Hämorrhagie in der Haut kann keine Schwierigkeiten machen, mag man nun einen ungefärbten oder einen mit den verschiedensten Farbstoffen bearbeiteten Schnitt untersuchen; die rothen Blutzellen treten an und für sich durch ihre scharfen Conturen und ihren eigenen Farbstoff prägnant hervor, nehmen aber auch dafür den Farbstoff nicht so leicht auf, wohl das Gewebe, das insbesondere bei nach Weigert gefärbten Schnitten den schönsten Contrast zum Blut bildet; sind die Hämorrhagien stark in regressiver Metamorphose be-

griffen, so sind sie doch wegen ihrer charakteristischen bräunlichgelblichen Tinction unverkennbar; noch weniger kann die Diagnose einem Zweifel unterliegen, wenn, wie das in unseren Schnitten mit wenigen Ausnahmen der Fall war, rothe und weisse Blutkörperchen in ihren Conturen gut erhalten und zu erkennen waren. Unsere sämmtlichen Präparate, bei schwacher Vergrößerung aufgenommen (100), liessen bei starker Vergrößerung die zelligen Elemente des Blutes erkennen. Picrocarmin- und Dahliacarminpräparate, ferner auch die mit Hämatoxylin gefärbten differenziren am besten weisse und rothe Blutzellen; in den Hämorrhagien war die Vertheilung der weissen und rothen Blutzellen nicht nur nach der Zahl, sondern auch nach der Anordnung eine ganz regelmässige.

An den Stellen aber, wo Gefässe von Blut obturirt waren, also wo es sich um Thrombose handelte, lagen die weissen Blutzellen, mehr zusammen, wenn man so sagen darf, eine mikroskopische Speckhaut bildend. Ohne noch auf weitere Details einzugehen, war mit dem Nachweis der Hämorrhagien der Beweis erbracht, dass wir es in der That mit einem Falle von Purpura haemorrhagica zu thun hatten, was uns nach dem klinischen Befunde wahrscheinlich, aber doch nicht sicher erschienen war.

Sehen wir uns nun die einzelnen Hautabschnitte genauer an, so wäre Folgendes hervorzuheben. Die Epidermis zeigt sich an vielen Stellen, wir betonen nicht überall, im stratum corneum hypertrophisch; oft gewannen wir Bilder, die an eine echte Parakeratose erinnerten — vergleiche unsere Abbildungen — hingegen die saftreicheren tieferen Epithellagen waren nicht hypertrophisch; wo die Epithelpapillen verlängert erschienen, so in der nächsten Umgebung von Hämorrhagien, sind sie mechanisch durch den Blutdruck in die Länge gezogen, an manchen Stellen fast fadenförmig. Die Blutpapeln der Epidermis erschienen ein- und mehrkammerig, wie aus den Abbildungen hervorgeht, die kleinen einkammerig, die grösseren mehrkammerig. Die einzelnen Blaskammern von Epithelstreifen begrenzt. In der Cutis finden sich vorwiegend kleinere und kleinste Hämorrhagien, umrahmt von Plasmazellen und kleinzelliger Infiltration, wie wir sie bei allen

entzündlichen Processen der Haut zu finden pflegen; die kleinzellige Infiltration ist lediglich localisirt in der Cutis und greift nicht etwa continuirlich über auf die Epithelpapillen, wie wir das bei den Lichen-Erkrankungen insgesammt zu sehen gewohnt sind. Talg- und Schweissdrüsen sind weder bei den Hämorrhagien noch bei den entzündlichen Processen überhaupt betheilt, und es ist wohl nur ein Zufall, dass in der einen Abbildung die Hämorrhagie gerade um einen Talgdrüsenausführungsgang localisirt ist und in den Lämpchen der Talgdrüse selbst. Die kleinsten Gefässe der Cutis und des subcutanen Fettgewebes mussten uns natürlich in erster Linie in ihrem Verhalten interessiren. Sie zeigen nun einen geringen Grad von perivascularer Entzündung und hier und da Wucherungen der Intima; dagegen fanden wir bei längs und quer getroffenen Gefässen auffallend viele Thrombosirungen mit Blut und, was uns wichtig schien und in Abbildungen wiedergegeben ist, geringere und stärkere, kolbige und kugelige Auftreibungen der ganzen Gefässe so stark, dass wir an manchen Stellen unserer Präparate den Eindruck hatten, es müsse unbedingt zur Rhexis kommen, falls die Stauung noch etwas stärker würde. Indem wir damit in unserem Falle der Frage näher treten, ob die sich in allen Schichten der Haut vorfindenden Blutungen per rhexin oder per diapedesin entstanden sein möchten — Wagner nimmt bekanntlich für die Purpura haemorrhagica die Blutung per diapedesin im Sinne der Stricker-Cohnheim'schen Theorie an — so können wir natürlich von unserem dazu noch so isolirt dastehenden Falle absolut keine Schlüsse ziehen, sondern wollten nur eben kurz objectiv mitgetheilt haben, wie die Verhältnisse lagen. Sack hat sich in neuester Zeit unter Zuhilfenahme der vervollkommeneten mikroskopischen Technik mit diesem Gegenstände ausführlich beschäftigt und kömmt nach eingehenden, fleissigen Untersuchungen zu dem Resultate, dass die Blutungen bei den verschiedensten Formen der Purpura haemorrhagica durchwegs per rhexin entstehen.

Der mikroskopische Befund an unseren Präparaten liefert uns einen erneuten Beweis, dass Blut im Gewebe recht lange deponirt liegen kann, ohne sehr auffallende Erscheinungen regres-

siver Metamorphose zu zeigen, wie das von uns gleichfalls bei unserem im Archiv mitgetheilten Falle von *Urticaria pigmentosa xanthelasmoides* beobachtet wurde. In dem Pick'schen Falle waren mehr Zeichen regressiver Metamorphose vorhanden. Es ist dies allerdings eine merkwürdige Erscheinung, zumal wir auf der anderen Seite wissen, dass grosse Blutextravasate, beispielsweise diffuse Blutungen bei manchen Purpura- und Erythemformen in wenigen Tagen zur Resorption gelangen. (Wir haben auch in letzter Zeit bei anderer Gelegenheit beobachten können, wie künstlich in der Haut hervorgerufene Haemorrhagien sich in wenigen Tagen resorbieren.) Wir sind nicht in der Lage zu sagen, wie sich in unserem Falle die merkwürdige Erscheinung dieser so ungeheuer langsamen Resorption erklärt. Jedenfalls deckt sie sich vollkommen mit den klinischen Beobachtungen, dass das Exanthem sehr langsam fortschreitet und kaum irgendwo Zeichen einer spontanen Rückbildung zeigt. Wir fanden an nur ganz wenigen Stellen die regressive Metamorphose so weit vorgeschritten, dass weisse und rothe Blutzellen nach den verschiedensten Färbungsverfahren nicht hätten differenzirt werden können, vereinzelt sahen wir dann die Hämorrhagien nur noch als braune Blutfarbstoffkörnchen und Schollen angedeutet. Das waren aber sehr seltene Beobachtungen der histologischen Untersuchung.

Wir hoben hervor, dass an einzelnen Stellen der Epidermis in der Nähe von oberflächlich gelegenen Blutungen starke Parakeratose sich zeigt, wie es bei Ichthyosis und Darier'scher Erkrankung beobachtet wird, aber es gelang uns nicht in dem Masse Epitheldegenerationen nachzuweisen, wie etwa bei Darier'scher Erkrankung.

In der Cutis fanden wir zahlreiche Plasmazellen-Conglomerate und vereinzelt auch in der Cutis in der Nähe von Hämorrhagien echte Mastzellen mit ihren vielgestaltigen Fortsätzen, und naturgemäss konnten wir uns dann dem Gedanken nicht verschliessen, dass denselben bei der Resorption der Extravasate eine gewisse Rolle zukäme; wir glauben aber ausdrücklich betonen zu müssen, dass wir diese Zellenformen nur ganz vereinzelt und in wenigen Schnitten vorfanden, ob schon wir einer grossen Anzahl von Schnitten auf das Vorhandensein dieser Zellart fahndeten.

Collagenes und elastisches Gewebe der Cutis zeigt keine besondere Veränderung; da wo sich Hämorrhagien vorfanden, war das elastische Gewebe vielfach mechanisch auseinandergedrängt, im Uebrigen war die Vertheilung derartig, wie wir es bei normalen Hautschnitten in Epidermis, Cutis und Subcutis zu finden pflegen. An den kleinsten Arterien erschien uns das elastische Gewebe zuweilen gelockert und zwischen die einzelnen Fibrillen hatten sich die Blutzellen gedrängt; es ist dies als ein Vorstadium der vollen Ruptur zu betrachten. Directe Rupturstellen der Arterien, Venen und Capillen sind sehr schwer nachzuweisen, selbst auch, wenn man, wie es Unna zu thun räth, horizontale Schnitte untersucht. An vereinzelten Stellen glauben wir die Rhexis beobachtet zu haben; noch grösseren Werth legen wir auf den Nachweis ampullen- und keulenförmig aufgetriebener Gefässe; es können naturgemäss an so zarten Schnitten auch schon bei mikrotechnischer Behandlung zu leicht arteficielle Zerreibungen statt haben und auch mit dieser Möglichkeit ist zu rechnen. Während nun die Hämorrhagien einen grossen Umfang nach allen Dimensionen im Gewebe einnehmen und in den Schnitten daher sehr leicht gefunden werden können, braucht die Rhexis nur einen ganz schmalen Spalt in der Gefässwand darzustellen, der doch sehr schwer zu finden ist.

Auch noch aus einem anderen Grunde glauben wir, dass die Blutung per rhexin entstanden ist. Wir fanden die Blutungen immer nur herdweise im Gewebe (vergl. die Abbild.), niemals diffus im Gewebe. Letzteres würde man aber bei einer Blutung per diapedesin eher vermuthen können.

Wir resumiren also dahin, dass alle Anzeichen des mikroskopischen Befundes auf eine durch Rhexis entstandene Blutung hindeuten. Was nun weiter in letzter Linie diese Blutung überhaupt veranlasst hat, darüber hat die Untersuchung nichts ergeben, und ist die Aetiologie ja nicht bloss für unseren merkwürdigen Fall, sondern für die verschiedenen Formen der Purpura haemorrhagica eine dunkle und unaufgeklärte Erscheinung. Es scheint ganz bestimmt Fälle zu geben, die als eine reine Infectionskrankheit gedeutet werden könnten, und bei denen der Nachweis von Mikroorganismen gelang (Klebs, Kolb), immer-

hin handelt es sich noch um ganz vereinzelte Beobachtungen. Es ist auch die Wahrscheinlichkeit vorhanden, dass die im Gefolge schwerer Infectionskrankheiten wie Diphtherie, Tuberculose u. s. w. auftretenden Purpura-Erkrankungen veranlasst sind durch Mikroorganismen der betreffenden Infectionskrankheit oder ihre Toxine. Für unseren Fall, und darauf kommt es hier an, haben wir einen Infectionserreger nicht nachweisen können. Wir haben denselben auch bei dem sich über 4 Jahre hinziehenden chronischen Verlauf ebenso wenig erwartet, wie etwa bei Lichen oder Poriasis. Wir wollen uns mit der ausführlichen, exacten Wiedergabe des objectiven klinischen und mikroskopischen Befundes begnügen und uns bezüglich der Aetiologie auf keine Vermuthungen einlassen. Vorderhand wird es nothwendig sein, auf das Vorkommen ähnlicher Fälle zu achten und dieselben genau zu studiren. Wenn unsere Zeilen dazu Veranlassung geben, haben dieselben ihren Zweck vollständig erfüllt.

Wir haben gerade diesen Beitrag für die Herrn Professor Pick gewidmete Festschrift gewählt, weil wir demselben den ersten Nachweis des Vorkommens spontaner Blutungen bei einer anderen chronisch verlaufenden Affection, nämlich der *Urticaria pigmentosa xanthelasmoides* verdanken, und weil wir es nach dem pathologisch anatomischen Befunde ganz gewiss mit einer verwandten Erkrankung zu thun haben. Allerdings besteht nach der Prognose schon ein grosser Unterschied zwischen den beiden seltenen Erkrankungen; die *Urticaria pigmentosa xanthelasmoides* ist eine gutartige und in späteren Lebensjahren spontan verschwindende Hauterkrankung. Hier sei bezüglich unseres Falles von *Urticaria pigmentosa xanthelasmoides* die Bemerkung gestattet, dass auch heute bei unserem Kranken die Erscheinungen auf der Haut noch nicht geschwunden sind. In dem heute mitgetheilten Falle ist die Prognose eine durchaus schlechte; der Kranke wird wahrscheinlich über kurz oder lang an einer concomitirenden Schleimhautblutung zu Grunde gehen. Wir werden den Fall in Gemeinschaft mit dem Collegen Dr. Maiweg weiter genau beobachten und gelegentlich über den Verlauf berichten.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. VII—X.

Taf. VII. Photographische Aufnahme. Rückenansicht. Verbreitung des Exanthems ist deutlich sichtbar sowie auch, dass es sich bei demselben um Knötchenbildungen handelt; besonders an der Beugeseite beider Oberschenkel sowie an der Glutaecalgegend sind einzelne grössere prominente Knoten erkennbar.

Taf. VIII—X. Fig. 1. Es ist ein nach der Natur und in natürlicher Grösse aufgenommenes Aquarell von der Rückseite des linken Oberschenkels; es ist eine Stelle an der Grenze zwischen Glutaecalgegend und Oberschenkelbeugeseite dargestellt; hier treten noch eine ganze Menge kleiner und kleinster Stippchen zu Tage, welche die Photographie nicht wiedergeben kann.

Fig. 2. (Sämmtliche mikroskopischen Bilder sind bei 100facher Vergrösserung aufgenommen.) Hämatoxylinfärbung. Cutispapillen dunkelblau, fast violett, Epidermis hellblau, Blutherde grünlichgelb, Schnitt durch einen grösseren Knoten, in der Nähe der Blutpapel sind die Epidermispapillen verlängert. Blut zum Theil ausgefallen. Der Blutherd ist durch Septa epithelialer Natur in mehrere Kammern eingetheilt; geringgradige Parakeratose; in der Cutis Herde kleinzelliger Infiltration.

Fig. 3. Carminfärbung. Hornantheil der Epidermis weisslich, Epidermis dunkelroth, Cutis und subcutanes Bindegewebe hellroth. Eine längliche, einkammerige Haemorrhagie in der Cutis, anscheinend in der Nähe eines Talgdrüsenausführungsganges, links davon eine kleine Cutishämorrhagie und ebenso Blutungen in der Nähe der Talgdrüsenläppchen selbst.

Fig. 4. Weigert'sche Fibrinfärbung. Der Schnitt hat eine ganze Reihe von Hämorrhagien des Coriums und der Cutis, auch ganz nahe der Epidermis getroffen; der Contrast zwischen blauem Gewebe und braun gefärbtem Blut ist sehr auffallend; der Schnitt zeigt keine Gewebshypertrophie in den obersten Epidermisschichten.

Fig. 5. Carminfärbung. Eine verhältnissmässig grosse Hämorrhagie nur im epithelialen Theile der Haut. Gewebe roth, Blutung braun; ein Theil des Blutes ist, wie zumeist, herausgefallen; der Grad der secundären Hypertrophie ist aus der nach meinen Präparaten naturgetreu wiedergegebenen Abbildung deutlich zu erkennen.

Fig. 6. Hämatoxylineosinfärbung. Hier ist eine einkammerige kleine und konisch zulaufende hämorrhagische Papel wiedergegeben.

Fig. 7. Taenzer'sche Orceinfärbung. Hämorrhagie im Bereich eines Fettläppchens in der Subcutis; das Blut contrastirt hier deutlich zum Gewebe; das Präparat zeigt, dass die Blutung begrenzt ist innerhalb eines Acinus und nicht etwa übergreift auf benachbarte.

Fig. 8. Ebenfalls Orceinfärbung (Taenzler) zeigt eine durch Blutstauung erweiterte Vene.

Fig. 9. Carminfärbung zeigt eine durch Stauung keulenförmig aufgetriebene kleine Arterie.

Anmerkung. Sämmtliche Aquarelle sind nach meinen Präparaten von Herrn Carl Volmer, Kreischemiker in Paderborn, naturgetreu ausgeführt, wofür ich demselben meinen verbindlichsten Dank abstatte. Das Photogramm wurde vom hiesigen Photographen Neuhaus angefertigt.

Literatur.

Bateman, Praktische Darstellung der Hautkrankheiten, Leipzig 1835.

Hebra und Kaposi, Lehrbuch der Hautkrankheiten, Erlangen 1874.

Schwimmer, Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie von Ziemssen, XIV. Bd., I. Hälfte, 320 ff.

Neumann, Lehrbuch der Hautkrankheiten, Wien 1876.

Kaposi, Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten, Wien 1893.

Unna, Histopathologie, Berlin 1894; siehe daselbst auch Literatur-Verzeichniss; Seite 48 ff. ebenda das Capitel über Acanthosis nigricans.

Josef, Lehrbuch der Hautkrankheiten, Leipzig 1892.

Kromayer, allgemeine Dermatologie, Berlin 1896.

Sack, Monatshefte für prakt. Dermatologie, Bd. XVII, p. 49 ff., p. 305 ff., p. 607 ff., Bd. XX, p. 193 ff., p. 269 ff.

Kolb, Arbeiten aus dem kaiserl. Gesundheits-Amte 1891, Bd. VII, Heft I, p. 60.

Kromayer, Anatomie und Pathogenese der Pemphigusblasen, Dermatol. Zeitschr. 1897, Heft 4, p. 475.

Nothhaft, Ueber Kunstproducte an rothen Blutkörperchen des Menschen (München, Med. Wochenschr. 1897, Nr. 28, p. 768).

Pick, Ueber Urticaria perstans. Prager Zeitschrift für Heilkunde 1881, Band II.

Fabry, Ueber Urticaria pigmentosa xanthelasmoides. Archiv für Derm. und Syphil., Bd. XXXIV, 21.



Fabry: Purpura haemorrhagica nodularis.

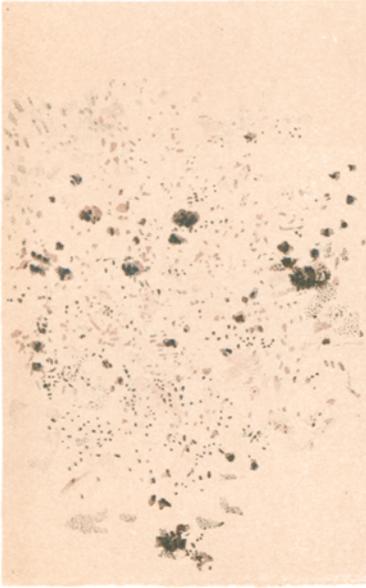


Fig. 1^a



Fig. 2.

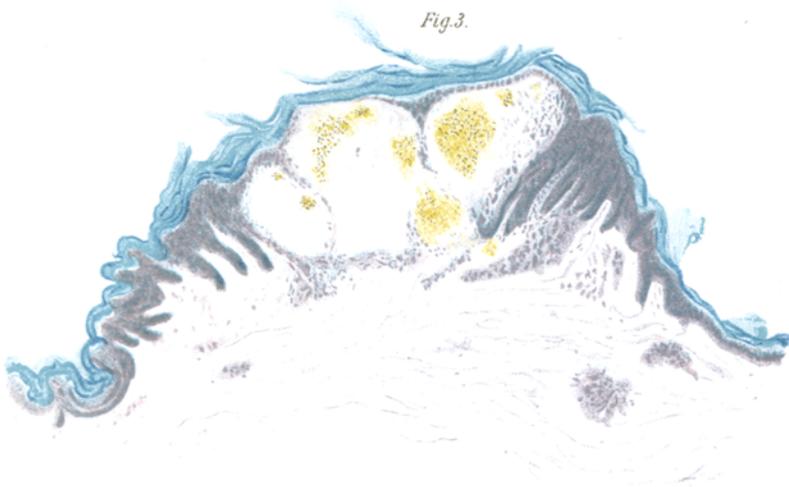


Fig. 3.

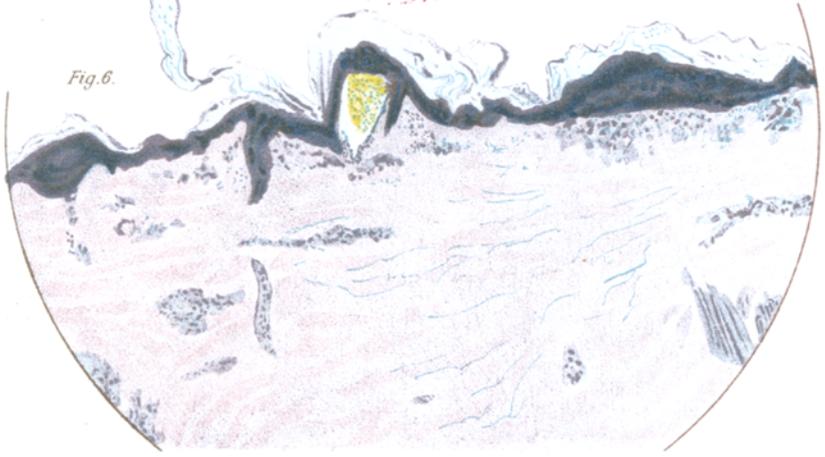
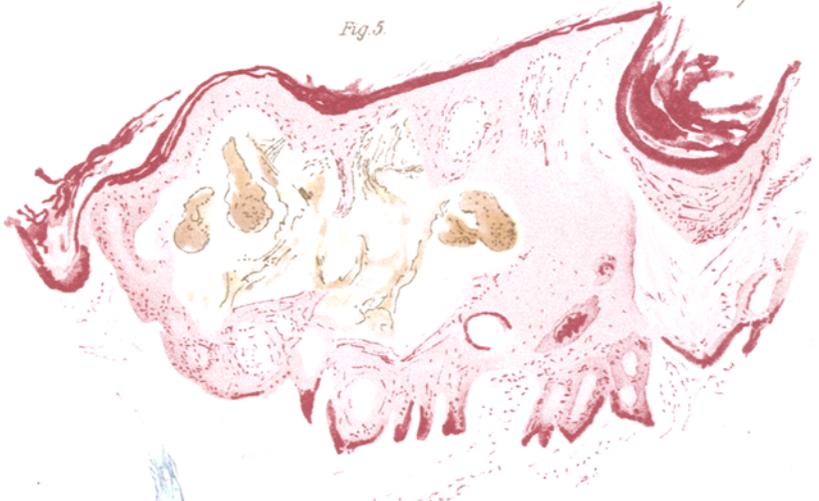
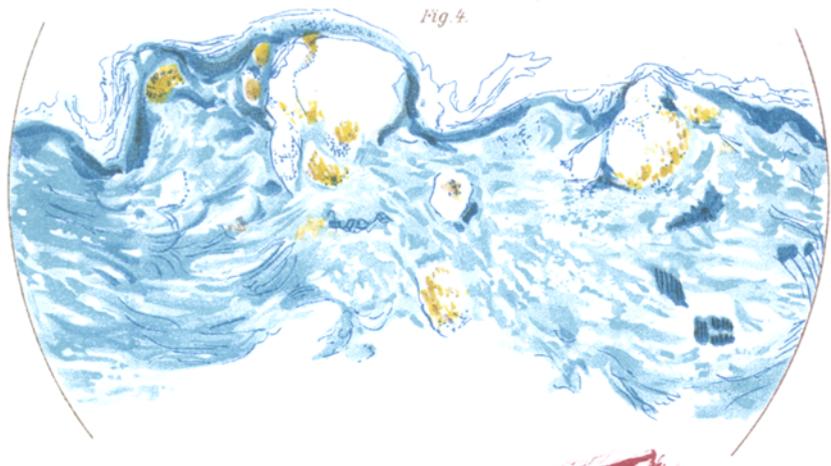


Fig. 7.

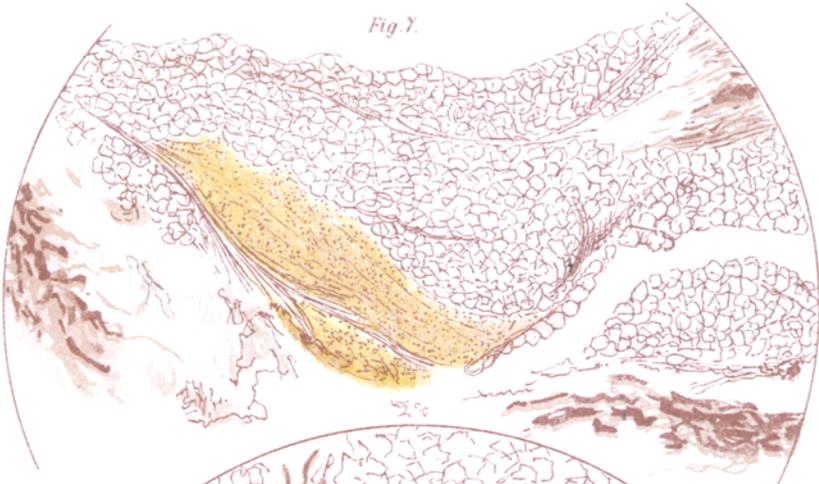


Fig. 8.

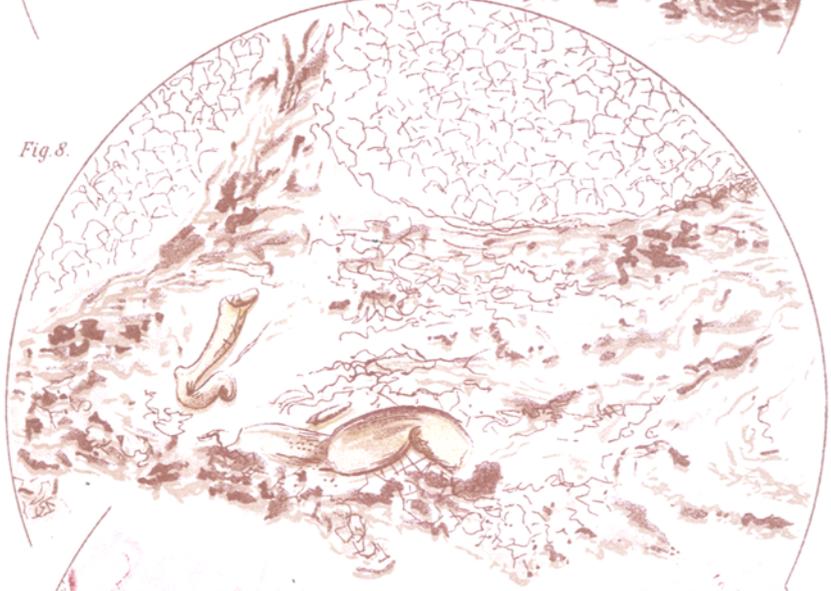


Fig. 9.

