

Ein Beitrag zur Kenntnis des Pseudoxanthoma elasticum.

Von

Prof. Dr. **Karl Herxheimer** und Dr. **Ferdinand Hell**.

Zur Bekanntgabe des folgenden Falles sind wir berechtigt, weil wir glauben, daß er geeignet ist, zur Klärung auf dem Gebiet der Atrophien und Degenerationen der Haut beizutragen, und hoffen, daß hierdurch die Fachgenossen zur Veröffentlichung ähnlicher, seltener und schwer diagnostizierbarer Fälle angeregt werden.

Es handelt sich um folgenden Fall: Alfred N., 16 Jahre alt, aus gesunder Familie, früher nie ernstlich krank, jetzt Schlosserlehrling, kommt in unsere Behandlung wegen eines seit 2 Monaten bestehenden, früher noch nie vorhanden gewesenen, nässenden Kopfekeems, das auf antieckzematöse Therapie in paar Wochen abheilt. Bei der Aufnahme konstatierten wir außerdem — was uns hier besonders interessiert — eine Hautveränderung im Gesicht, die seit der Geburt bestehen soll und keine Sensationen verursacht. Von einer früheren Entzündung oder einem Trauma usw. an dieser Stelle ist nichts bekannt. Bei Geschwistern und Eltern soll nichts dergleichen vorhanden sein.

Die Hautveränderung befindet sich ganz symmetrisch auf beiden Wangen unterhalb und seitlich von den Augen. Die obere Grenze entspricht dem Infraorbitalrand, berührt fast den lateralen Augenwinkel, geht von da bis nahe an die Ansatzstelle des Ohrfläppchens, verläuft von hier in einem nach unten konvexen Bogen bis $1\frac{1}{2}$ cm lateral vom Mundwinkel und dann ziemlich steil nach oben zum Infraorbitalrand. Die Grenze ist oben ziemlich scharf, geht seitlich und unten unmerklich in die gesunde Haut über. Der so umschriebene Bezirk ist ausgefüllt von kleinsten Balken oder Leisten, die ca. stecknadelkopfgroße Felder zwischen sich fassen und hierdurch ein ziemlich regelmäßiges, feines Netz oder Gitterwerk

bilden. An einzelnen Stellen in der Nähe der Augen, wo die Zeichnung besonders deutlich ist, lassen sich geschweifte und zum Infraorbitalrand parallel verlaufende Züge des Balkenwerks erkennen. Das Ganze sieht ein wenig matter aus als die normale Haut, fühlt sich etwas rau und uneben an; doch fehlt jede veränderte Konsistenz (keine vermehrte Derbheit oder Weichheit der Haut). Die Elastizität erschien uns normal. Bezüglich der Haarbildung, der Schweißsekretion, der Sensibilität findet sich nichts Bemerkenswertes.

Der Patient ist klein, von kräftigem Körperbau, in gutem Ernährungszustand. Die Untersuchung der inneren Organe und des Urins ergeben nichts Besonderes.

Wir haben hier also, um das Positive hervorzuheben, eine seit der Kindheit bestehende, symmetrisch auf den Wangen lokalisierte, flächenhafte, aus einem feinen, ziemlich regelmäßigen „Gitterwerk“ bestehende, zum Teil scharf, zum Teil unscharf gegen die Umgebung abgesetzte Veränderung der Haut.

Die Frage, welche Krankheit oder, sagen wir lieber, welchen krankhaften Zustand der Haut haben wir hier vor uns, läßt sich der Fall in eine bestehende Krankheitsgruppe unterbringen oder handelt es sich um eine fast oder gänzlich unbekannte Krankheitsform, diese Frage zu beantworten, war uns nicht sofort möglich. Wir wollen vorausschicken, daß wir aus anamnestischen und klinischen Gründen es ausschließen mußten, die jetzige Veränderung etwa als Endzustand einer früher hier lokalisierten Erkrankung der Haut anzusehen. Als das Nächstliegende erschien es uns, da man bei oberflächlicher Betrachtung den Eindruck hatte, daß hier ein „atrophischer“, vielleicht etwas „narbig-atrophischer“ Zustand vorliege, die Hautatrophien zur Differentialdiagnose herbeizuziehen, wobei wir uns natürlich darüber klar waren, daß solche von dem Typus der dünnen, glänzenden, zu unelastischen Falten abhebbaren Haut nicht in Frage kommen konnten. Doch auch ein Vergleich mit den selteneren Formen wie der white spot disease, Anetodermie usw. ließ klinisch keine Übereinstimmung erkennen.

Wir nahmen daher die histologische Untersuchung zu Hilfe, exzidierten unter Lokalanästhesie aus der linken Wange ein Stück kranker Haut, härteten in Formalin und Alkohol und betteten in Paraffin ein. Es ergab sich folgender Befund:

Hämatoxylin-Eosin. Die Epidermis zeigt eine unregelmäßige, leicht berg- und talartige Oberfläche, ist verdünnt und besteht stellenweise nur aus 3—4 Zellreihen. Die Retezapfen sind unregelmäßig verteilt

und stark abgeflacht. Die oberflächlichen Kapillaren sind leicht gestreckt und wenig erweitert. Im Bindegewebe sieht man um die Gefäße herum vereinzelte, kleine lymphozytäre Infiltrationen. Auffallend ist, daß da, wo die Atrophie der Epidermis und Retezapfen am stärksten ist, unter der Epidermis, also im Bereich des Papillarkörpers blaß-rosa gefärbte, meist runde, selten etwas eckige, fast kernlose Herde liegen, über welchen die Epidermis scheinbar etwas vorgebuchtet ist.

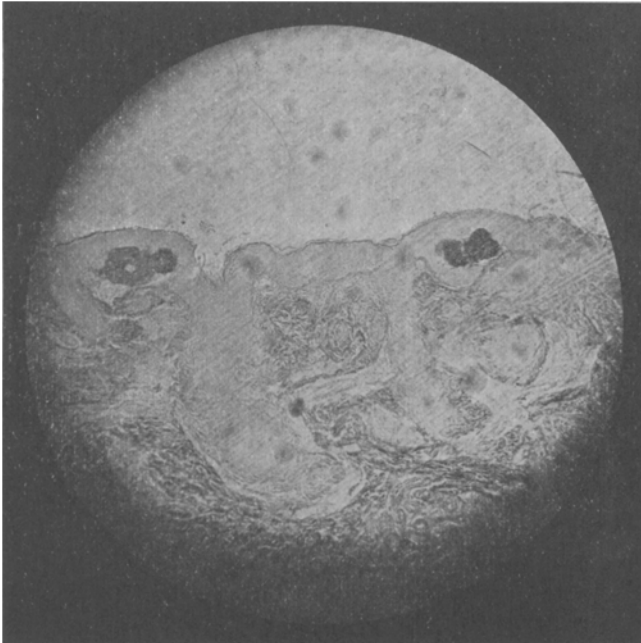


Fig. 1.

Kresylechtviolett. Epidermis, Papillarkörper, Gefäße zeigen — wie auch bei den folgenden hier in Frage kommenden Färbungen — den gleichen morphologischen Befund wie oben. Während bei dieser Färbung die Epidermis und die Zellen des Bindegewebes den bekannten violetten Ton zeigen, haben die oben genannten Herde eine bald etwas dunkler, bald etwas heller nuanzierte, aber stets deutlich blaue Farbe angenommen und stechen dadurch von der Umgebung scharf ab. Diese kernarmen, kreisförmigen oder ovalen, als kleinste Tumoren imponierenden Herde erreichen — was sich sehr deutlich erkennen läßt — nie die Basalschicht der Epidermis; zwischen beiden bleibt stets eine schmale, ungefärbte Zone. Bei starker Vergrößerung sieht man, daß diese Herde aus einem dichten Gewirr von unregelmäßig in einander verschlungenen, bald dün-

neren, bald dickeren, ziemlich gleichmäßigen Fasern besteht. Manchmal sind sie kleiner, weniger scharf begrenzt, das Gewirr nicht so dicht und die Fasern weniger intensiv gefärbt.

Mit Lithionkarmin und nach van Gieson färben sich die Herdesehrbläß, mit Hämatoxylin-Eisenchloridstahlblau, mit Unnas Universalfärbung bräunlich, nach Unna-Tänzer rotbräunlich, mit Unnas Elazinfärbung braunrot, einzelne Fasern der Umgebung bräunlichblau; färberisch sehr scharfe Abhebung gegen die Umgebung und sehr deutliches Hervortreten der einzelnen Fasern.

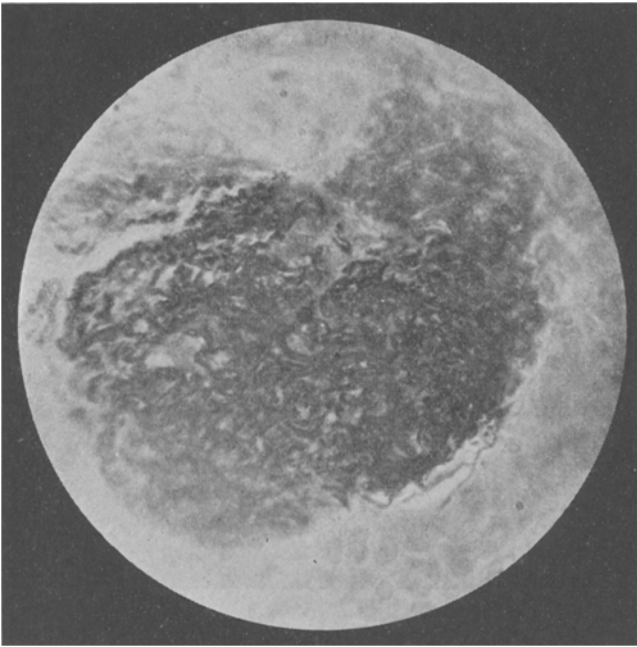


Fig. 2.

Bei der Färbung auf elastische Fasern nach Weigert setzen sich die blauschwarzen, 6–10 μ großen Faserherde tinktoriell sehr scharf gegen die Umgebung ab. Morphologisch lassen sich die Feinheiten des Gewirrs besonders gut erkennen, an wenigen Stellen sieht man auch, wie die einzelnen Fasern etwas unregelmäßig verdickt sind, aufgetrieben, gequollen erscheinen. Auch hier gelingt es, den Übergang pathologisch veränderter Fasern in normale elastische Fasern nachzuweisen. (Fig. 2.)

Ein außerordentlich schönes Bild gibt die Vierfachfärbung nach Fränkel. Die Epidermis ist gelb, das Bindegewebe dunkelgrün, die kranken Herde, die makroskopisch als feine, dunkle Punkte deutlich

erkennbar sind, sind rotbraun gefärbt (Fig. 1). Bei starker Vergrößerung sind auch hier morphologisch die einzelnen Fasern genau erkenntlich, zwischen ihnen sieht man, besonders in der Peripherie noch einzelne grün gefärbte Bindegewebsfasern liegen.

Heben wir das Wesentlichste des histologischen Befundes hervor, so ergibt sich: Epidermis und Retezapfen sind in toto atrophiert, besonders da, wo im Bereich des Papillarkörpers, von der Basalschicht der Epidermis durch eine dünne Schicht getrennt, als Tumoren imponierende, kreisrunde oder ovale, vielfach scharf begrenzte, kernarme Herde liegen, die aus einem dichten Gewirr von verdickten, bisweilen unregelmäßig aufgetriebenen elastischen Fasern bestehen, die vereinzelt in solche der gesunden Umgebung übergehen.

Histologisch haben wir also — abgesehen von einigen Abweichungen — das Krankheitsbild vor uns, welches von Darier als Pseudoxanthoma elasticum beschrieben, von Juliusberg als Elastom bezeichnet und von Gutmann „Naevus elasticus“ genannt ist.

Worin stimmt nun unser Fall mit den früheren überein, und worin weicht er von ihnen ab? Zur leichteren Beantwortung dieser Frage bringen wir hier eine Zusammenstellung der bis jetzt veröffentlichten, dieser Krankheit zugerechneten Fälle.¹⁾

Die Durchsicht der nachstehenden Tabelle genügt, um erkennen zu lassen, daß zwischen unserem Fall und den übrigen hier angeführten anscheinend ziemlich beträchtliche Differenzen, aber auch weitgehende Übereinstimmungen bestehen. Die Differenzen machen sich besonders auf klinischem Gebiet bemerkbar. Da ist zunächst die Lokalisation zu erwähnen, die von den meisten Beobachtern (Werther u. a.) an bedeckten Körperteilen — im Gegensatz zum Pseudokolloidmilium — angegeben wird, während bei uns das Gesicht befallen ist. Wenn wir ferner unser Krankheitsbild klinisch zu analysieren versuchen, müssen wir sagen, das Kranke scheinen uns die Erhabenheiten, die dazwischen liegenden Felder gesund, ev. sekundär mitbeteiligt zu sein. Die übrigen Autoren geben durchweg als krank-

¹⁾ Gutmann brachte in seiner Arbeit bereits eine Zusammenstellung der bis dahin erschienenen Fälle; wir haben ein ähnliches Schema gewählt wie Gutmann und nach Möglichkeit seine Angaben wiedergegeben. Wir möchten aber der besseren Übersicht halber auf eine Gesamtzusammenstellung hier nicht verzichten.

Nr.	Autoren	Alter	Bestehen der Symptome	Subj. Symptome	Lokalisation	Farbe	Klinisches Bild
1	Balzer	♂ 49 J.	Erste Kindheit	—	Hals, Achselhöhlen, Ellenbeugen, Nabel, weniger Leisten- und Kniebeugen	Blaß-gelb	Flache, „xanthelasma-tische“ Plaques, 1 qmm bis 1 qcm groß, längs der Hautfalten sitzend, kleine Wülste bildend
2	Darier	♂ 42 J.	16 J.; seit 7 Jahren etwas vergrößert	Anfangs etwas Jucken in Ellenbeugen	Symmetrisch Hals, Schlüsselbeinge-gend, Achselhöhlen, Ellenbogen, Bauch, besonders unterhalb des Nabels, Leistenbeugen, Unterfläche des Gliedes, After-spalte, Kniekehlen, Oberlippe, Lippen- und Wangen-schleimhaut, Com-missurae palpebrae	Anfangs bläu-lich, jetzt gelblich wie Milch-kaffee	Xanthomatöse Flecken und Plaques, kaum her-vorragend, bis 5 cm breit und 10 cm lang, leicht höckerig, aus hanfkorn-bis linsengroßen Stellen bestehend, Haut ist weich und pastös wie feuchter Sammet, weniger ela-stisch; in der Peripherie kleine gelbe oder weiße Papeln
3	Bodin	♂ 50 J.	30 J.; nach eini-gen Jahren größer geworden	Nein	Symmetrisch untere vord. Bauch-, mittlere Schlüsselbein-, vord. Achselhöhlen-gegend, Innenseite der Arme, Genito-kruralgegend	Fahl-gelb	Runde oder ovale, steck-nadelkopf- bis linsen-große, einzeln stehende oder gruppierte oder zu Plaques konfluierende Knötchen
4	v. Tannen-hain	♀ 74 J.	—	—	Vorderseite der Oberarme, Ober-schenkel, Gegend über cristae ilei, weniger unter Kinn und seitl. Brust	Opak und gelblich	Unregelmäßige hirsekorn-große, teilweise zu größeren Plaques konfl., stark vorspring. Einlage-rungen
5	Düben-dorfer	♂ 7 J.	—	Nein	Linke obere Glu-täalgegend (un-symmetrisch)	Matt, deutlich gelb	Auf handtellergrößer Fläche längliche Streifen u. Flecken (1:1/4—1/2 cm), scharf begrenzt, wenig erhaben (weitmaschiges Netzwerk angedeutet), minimale Resistenz

Sitz der hist. Veränderung	Histologisches Bild	Komplikationen	Besonderes
—	Elastisches Gewebe hypertrophiert, Fasern aufgelockert, gespalten, knotig, rosenkranzartig; oftmals Verbindung der Trümmer mit gesunden Fasern. „Sehr wenig Fett und xanthelasmatische Zellen“ in der veränderten Haut	Früher Malaria, jetzt Lungentuberkulose	Bei der Sektion wurden auf dem Endokard Flecke der gleichen Art wie auf der Oberhaut gefunden
Ganze Dicke der Kutis	Abgerundete, nicht sehr scharf begrenzte Lappen oder Knäuel, hier Zerreißung, Schwellung und Zerfall des vermehrten elast. Gewebes zu Krümeln (Elastoklasie, Elastorrhexis), elast. Gewebe neigt zur Basophilie, Bindegewebe fast ganz normal, Bindegewebszellen in den Herden der Elastoklasie vermehrt	Typhus, Malaria, Gastritis alcoholica, Ikterus; jetzt Lungenleiden, wahrscheinlich tuberk. Art	An Mundschleimhaut ist zwischen Epidermis und dem kranken (schmalen Streifen) ein ebenso schmaler anscheinend gesunder Streifen vorhanden Die Identität der gelben Flecke an den Commissurae palpebrarum mit den übrigen nicht deutlich ersichtlich
Mittlere Schicht der Kutis	Papillarkörper etwas abgeflacht, hier perivaskuläre Infiltrate, elast. Fasern, gespalten, gewunden, bröcklige Massen bildend, Zusammenhang mit gesunden Fasern, Bindegewebsbündel aneinandergedrängt. Volumen vermehrt	Phthise, Verdauungsstörung	Zahlreiche vielkernige Riesenzellen besonders in Peripherie der Herde in Umgebung der Gefäße
Ob. Kutis	Papillarkörper abgeflacht, unscharf begrenzte ovale Herde; in ihnen Aufquellung, Auffaserung, Zusammenrollung der elast. Fasern, teilweise körniger Zerfall. Zusammenhang mit gesunden Fasern, Bindegewebsbalken, teilweise verquollen und homogenisiert	Arteriosklerose, Endokarditis, Myocarditis callosa, Cicatrices ventriculi, seniler Marasmus	Es handelt sich um einen Nebenbefund bei der Sektion, Bildung hyaliner Schollen u. Verkalkung
Mittlere und tiefere Schicht der Kutis	Unregelmäßig gequollene und konturierte elastische Fasern u. ziemlich breite Bänder; zwischen ihnen nur wenig kollagenes Gewebe, Übergang in gesunde Fasern, Zellansammlungen um Gefäße und Follikel	Leichte Psoriasis	Reichlich Mastzellen

Nr.	Autoren	Alter	Bestehen der Symptome	Subj. Symptome	Lokalisation	Farbe	Klinisches Bild
6	Werther	♀ 28 J.	12 J., ganz wenig größer geworden	Ganz leichtes Jucken	Hals, vordere Achselfalten, Ellenbeugen	Elfenbeinfarbig, leicht bläulicher Ton	2—3 mm hohe, glatte, abgerundete, weiche Knötchen, vielfach konfluierend zu einem unregelmäßigen Netz, Haut weniger elastisch
7	Gutmann	♀ 23½	Früheste Jugend	—	Ganz Zirkumferenz des Halses	Weißlich bis elfenbeinfarbig	Plaques, einzeln oder in Reihen oder zu einem enggefügteten Netz konfluierend, derber als umgebende Haut
8	Dohi	♀ 74 J.	ca. 20 Jahre	Nein	Symmetrisch Stirn, Augenlider, Wangen, Oberlippen, Kinn	Strohgelb bis gelbbraun	Stecknadelkopf- bis linsengroße, flache, glatte, scharf gerandete Erhabenheiten, etwas härter als normale Haut, isoliert oder zu einem Netzwerk konfluierend
9	Juliusberg	♀ 86 J.	—	—	Linker Nacken	Schwefelgelb	Zwei ca. 4 mm lange, 2½ cm breite, über die Haut erhabene, derbe, nicht transparente Knötchen
10	Bossellini	♀ 45 J.	6—7 J.; an Stirn begonnen, langsam größer geworden, seit 3—4 Jahren an Händen	Nein	Symmetrisch Stirn, angrenzende Teile der Nasenwurzel und Backengegend, zugekehrte Seiten des Daumens u. Zeigefingers (in Form eines 1 cm breiten Bandes)	Schieferbraun bis bleifarbig	Hirse- bis hanfkorngroße, meist herpetiform angeordnete, durch reguläre Furchen von einander getrennte, halbkugelige, glatte glänzende Erhebungen, an Händen verrukoid-nävusförmiges Aussehen

Sitz der hist. Veränderung	Histologisches Bild	Komplikationen	Besonderes
Mittlere und tiefere Schicht der Kutis	Aufquellung und regelloser Verlauf der elast. Fasern, Zerfall derselben (wie septiert), teilweise basophile Reaktion, kollagene Balken plumper, geschwollen mit Kernwucherung, außerdem starke peritheliale Zellwucherung	Chron. Magenleiden Epheliden im Gesicht	Von den übrigen 5 Geschwistern haben 2 dieselbe Affektion ebenfalls seit 16. Lebensjahr, gleiche Lokalisation. An Exzisionswunde bildet sich Keloid, zahlreiche Mastzellen in den Herden
Mittlere und tiefere Schicht der Kutis	Knäuel und Klumpenbildung der elast. Fasern, Fasern gequollen, bandartig usf. Elazinreaktion neg. Bindegewebsbalken etwas plumper, sonst Bindegewebe unverändert	Chlorose, Epheliden, makul. Syphilid	Von den übrigen 3 Geschwistern leiden 2, ein Bruder und eine Schwester, an derselben Affektion seit frühester Kindheit. Vereinzelte Riesenzellen
Mittlere und tiefere Schichten der Kutis, bis in die obere reichend	Epidermis stellenweise verdünnt, Papillarkörper abgeflacht, klumpige Massen, bestehend aus aufgequollenen, unregelmäßigen, knopfartig aufgetriebenen, teilweise fragmentierten oder körnig zerfallenen elast. Fasern, Übergang in gesunde. Elazin nicht eindeutig nachweisbar, kollagenes Gewebe in den Herden vermindert	Kankroid zwischen Augenbrauen Lentiginos im Gesicht, auf Vorderarmen und Handrücken	—
Ob. mittlere Kutis	Epidermis und besond. Retezapfen atrophiert, vor allem über erkr. Herd, scharf umschriebene Herde, bestehend aus einem dichten Filzwerk meist dicker elastischer Fasern, in Randzone stellenweise Zerfall und Klumpenbildung, Elazinreaktion vereinzelt schwach positiv, Pigmentvermehrung Lymphozytenansammlungen	Epitheliom im Gesicht, Kankroid am Hals	Haut schlaff, senil, reichlich pigmentiert, Mastzellen vorhanden
Besonders mittlere Schicht der Kutis	Epidermis etwas, Papillen völlig atrophiert Runde oder ovale Herde aus verwickelten, basophil reagierenden elast. Fasern, zwischen ihnen kollag. Gewebe vermindert Entsprechend der Größe der Herde eine Zunahme von Bindegewebe; in den größten ein homogenisiertes kompaktes kollagenes Gewebe mit basophiler Reaktion (= Kollazin) ohne einen Rest von Elastin Pigment vermehrt	Auf Bindehaut des Bulbus beiderseits ein schieferfarbiges Pterygium	Mastzellen vorhanden

Nr.	Autor	Alter	Bestehen der Symptome	Subj. Symptome	Lokalisation	Farbe	Klinisches Bild
11	Pinkus	♀ 53 J. ? 47 J. ?	Sehr lange am Hals, an übr. Stellen ca. 5-6 Jahre	—	Hals, Achselhöhlen, Ellenbeugen, Nabelgegend, Leistenbeugen angrenz. Teile von Bauch u. Oberschenkeln, spärlich die Knie	Gelblich	Zu Streifen, Halbkreisen und Kreisen angeordnete, stecknadelkopf- bis linsengroße Knötchen, zwischen ihnen Haut leicht vertieft, vielfach sehnig, glänzend mit leicht bläulichem Ton
12	Little und Sequeira	♀ 19 J.	—	—	—	—	—
13	Eigene Beobachtung	♂ 16 J.	Früheste Kindheit	Nein	Symmetrisch die Wangen	Normal bis leicht matt	Ziemlich regelmäßiges Gitterwerk aus feinen Balken und dazwischen liegenden, stecknadelkopf-großen Feldern
14	Rasch ¹⁾	♂ 51 J.	3—4 Jahre	Nein	Lenden- und Unterleibsgegend	Etwas blässer als normale Haut	Linsen- bis erbsengroße, zum Teil ovale, weiche, z. T. infiltrierte Prominenz mit teilweise schwach runzeliger Oberfläche, die am seitl. Stamm sehr dicht, am vorderen mehr zerstreut stehen

¹⁾ Bisher nicht als Pseudoxanthoma elast. angesehen.

Sitz der hist. Veränderung	Histologisches Bild	Komplikationen	Besonderes
Tiefe Schicht der Kutis	Herde bestehend aus krümeligen, krausen, durcheinander liegenden elast. Fasern, die wie dicke angefressene, teilweise aufgelöste elast. Fasern aussehen — als ob nur Teile der elast. Hülle übrig geblieben wären	Lues III vor mehreren Jahren Magen-Darmleiden	Am Hals weiter fortgeschritten mit narbigen Einziehungen (von Akne wahrscheinlich), in den letzten Jahren ist Pat. sehr abgemagert, Haut der Achselhöhlen u. Leistenbeugen ist lederartig derb u. hängt in Falten herab
Kutis unter dem Papillarkörper	Tumorartige Herde aus elast. Gewebe, welches „geschwollen und zu Fragmenten und granulären Trümmern“ zerbrochen ist	—	Vor ca. 7 Jahren vorgestellt und histologisch erörtert; seitdem nicht merklich verändert
Papillarkörper	Scharf umschriebene Herde, bestehend aus einem dichten Gewirr verdickter ziemlich regelmäßiger elastischer Fasern bisweilen mit Übergang in normale	Ekzem des Kopfes	—
Ganze Kutis, besonders mittlere u. untere sowie Subkutis	Scharf begrenzte Partien, aus z. T. dünnen und fein. el. Fasern bestehend, mit vereinzelt kleinen Stücken u. Klumpen, in den tiefsten Schichten der Kutis und in Subkutis das elast. Gewebe unregelm. verteilt und aufgerollt, Bindegewebe normal	Polyneuritis u. Pseudohypertrophie der Schenkelmuskeln	Dermographismus, kleine Narben auf r. Schulter und im Nacken.

hafte Effloreszenzen Knötchen, Papeln, Plaques. Flecken usw. an, bei uns waren es feine Leisten oder Balken, also ein weiterer, klinisch wesentlicher Unterschied. Ein dritter besteht in der Farbe. Sie ist bei uns fast normal, vielleicht ein wenig matt, in den früheren Publikationen wurde meist ein elfenbeinfarbiger, gelblicher Ton beobachtet.

Wie müssen wir diese klinischen Differenzen beurteilen? Die zuerst erschienenen und überhaupt die meisten Veröffentlichungen verzeichnen als Lokalisation tatsächlich bedeckte Körperteile. Nicht selten ist aber auch der Hals, also ein nur teilweise bedeckter Körperteil befallen, Darier sah auch Lippen und Mundschleimhaut, v. Tannenhain das Kinn, Dohi sogar das Gesicht allein ergriffen. Wir möchten uns daher Bosselini und denen anschließen, die im Gegensatz zu früheren Autoren hervorheben, daß der Sitz durchaus indifferent ist, an bedeckten wie an unbedeckten Stellen sein kann, dabei fast ausschließlich symmetrisch ist.

Erheblicher ist die Differenz in der Art der Effloreszenzen. Bei Durchlesen der Literatur gewinnt man den Eindruck, daß als übliche Primäreffloreszenz das Knötchen anzusehen ist, und erst bei genauerem Stadium sieht man, daß die einzelnen Angaben hierüber außerordentlich verschieden lauten: „längliche Streifen“, „Flecke“, „verrukoid-naevusartige“ Formen usw., die bald Leisten, bald Kreise bald kleine Wülste bilden, kommen vor. Man mag daher als Primäreffloreszenz die Knötchen oder Papeln als dominierend ansehen, man ist deswegen noch nicht genötigt, einen Fall mit atypischen Effloreszenzen wie den unsrigen von der Zugehörigkeit zum Pseudoxanthoma elasticum auszuschließen. In unserm Fall besteht sogar, wenn man die veränderte Haut als Ganzes betrachtet, noch eine gewisse klinische Übereinstimmung. Denn fast alle Autoren geben an, ihre Hautveränderung sei einem Netzwerk sehr ähnlich, ein Vergleich, der auf unsern Fall außerordentlich passend anzuwenden ist.

Ein ähnliches ist von der Farbe zu sagen. Sie bewegt sich vom „Weißlich bis Elfenbeinfarbig“ zum „Schwefelgelb“ bis zum „Gelbbraun“, und wenn wir Bosselinis Fall mitzählen, gar bis zum „Bleifarbig“. Auch wir wollen zugeben,

daß weiterhin die gelbliche Farbe als charakteristisch angesehen werden darf, können aber wegen eines anderen Farbentons ein Pseudoxanthoma elasticum nicht ausschließen, sowohl auf Grund der bisher veröffentlichten Fälle, wie auch folgender Erwägung: die Berücksichtigung der anamnestischen und ätiologischen Momente, die bei der Beurteilung eines, zumal stationären Krankheitsbildes der Haut oft zu gunsten des Auges und Gefühls zu wenig beachtet werden, ist gerade für die Diagnose des Pseudoxanthoma elasticum überaus wichtig. Denn als das primäre bei unserer Krankheit — darin dürften wir wohl kaum fehlgehen — ist nicht das klinische Bild, sondern die histologische Veränderung anzusehen; nun ist selbstverständlich, daß von deren Umfang, Art, Stadium und Lage die ganze klinische Gestaltung, vor allem deren Form und Farbe abhängt. Daher dürfen wir das klinische Bild allein nicht als ausschlaggebend ansehen, müssen vielmehr seiner Deutung das Hauptgewicht auf den histologischen Befund legen.

Und hier finden sich nun sehr weitgehende Übereinstimmungen mit den übrigen Fällen und fast nur solche. Die einzige nennenswerte Besonderheit unseres Bildes besteht in dem im Bereich des Papillarkörpers befindlichen Sitz der elastischen Herde. Wir können es nicht als erwiesen ansehen, wenn Bosselini und andere Autoren hervorheben, die Veränderung liege speziell in den mittleren und unteren Schichten des Korioms und erreiche nie den Papillarkörper. Darier weist darauf hin, daß in dem histologisch untersuchten Teil aus der Mundschleimhaut der erkrankte Herd von der Epidermis nur durch einen schmalen Streifen gesunden Gewebes getrennt ist; in Tannenhains Fall liegt die Veränderung in der oberen Schicht der Kutis, in dem von Little und Sequeira im Korium unter der Papillarzone, in dem Dohis reichte sie bis in die oberen Teile der Kutis, und aus der Abbildung Juliusbergs ersieht man, daß der kranke Herd so dicht unter der Epidermis liegt, daß er sehr wahrscheinlich mit in den Bereich des Papillarkörpers entfallen würde, wenn die Retezapfen erhalten geblieben wären. Diese Beispiele mögen genügen, um die uneingeschränkte Behauptung, daß der Papillarkörper unbeteiligt bleibt, zu widerlegen. Auffallend bleibt trotz-

dem, daß in unserm Fall der Papillarkörper ausschließlich ergriffen ist. Wir wollen zur Klärung dieses Merkmals nur darauf hinweisen, daß die veränderten Herde unseres Falles außerordentlich klein sind gegenüber denen der anderen Autoren. Selbstverständlich müßten auch unsere Herde bei genügender Ausdehnung, dieselbe Primärlokalisation vorausgesetzt, wie es in Dohis Publikation z. B. der Fall ist, ebenfalls die mittleren in oder tieferen Schichten der Kutis befallen; nur ihre Kleinheit ermöglicht es, daß sie auf den Papillarkörper beschränkt bleiben. Die Atrophie der Epidermis und des Papillarkörpers, die lymphozytären Infiltrate, der Übergang der veränderten elastischen Fasern in normale, die Intaktheit des Bindegewebes usw. sind auch von den früheren Verfassern schon erwähnt worden. Daß umgekehrt einige Beobachter noch mehr Befunde angegeben haben als wir (Elastorrhaxis, Riesenzellen, Plasmazellen usw.) ist von untergeordneter Bedeutung und von ihnen selbst als unwesentlich angesehen worden.

Die einzige ev. noch bei unserm Fall in Frage kommende Erkrankung wäre das Pseudokolloidmilium. Die Differentialdiagnose zwischen dieser Krankheit und dem Pseudoxanthoma elasticum sowie der — hier aber noch weniger in Frage stehenden — senilen Degeneration der Haut und der kolloidalen Degeneration in Granulations- und Nebengeweben ist von fast jedem der genannten Autoren so weitgehend und durchweg im gleichen Sinn erörtert worden, daß hier eine ausführliche Wiederholung überflüssig ist. Nur das sei erwähnt, daß auch das Pseudokolloidmilium mit seinen transparenten, aus der Haut eliminierbaren Effloreszenzen und der charakteristischen Degeneration des kollagenen Gewebes mit unserem Fall keine wesentliche Ähnlichkeit hat. Wir zählen daher unsern Fall dem Pseudoxanthoma elasticum zu mit der Besonderheit des klinischen Bildes und Sitzes der histologischen Veränderung.

Es würde zu weit führen — und würde angesichts der bisher von fast jedem der Autoren angestellten Vergleiche im wesentlichen eine Wiederholung bedeuten, — auf die einzelnen Fälle hier näher einzugehen. Nur 2 Fälle möchten wir kurz erwähnen; zunächst den von Rasch veröffentlichten Fall.

Ein 51jähriger Fabrikarbeiter trägt seit 3—4 Jahren auf einer 8—10 cm breiten, gürtelförmigen Partie der Lenden und Unterleibsgegend seitlich sehr dicht, vorn mehr vereinzelt stehende, nicht juckende, linsens- bis erbsengroße, zum Teil runde, weiche oder infiltrierte Prominenzen, die etwas blasser als normale Haut sind und teilweise rundzellige Oberfläche zeigen.

Histologisch zeigt sich eine in meist scharf begrenzten Herden auftretende Erkrankung des elastischen Gewebes: in dem oberen Korium Atrophie der elastischen Fasern; Bildung von kleinen Stücken und Klumpen; das noch vorhandene elastische Gewebe ist dünn und fein. In den tieferen Schichten der Kutis und in der Subkutis unregelmäßige Verteilung und Aufrollung des elastischen Gewebes zu unregelmäßigen Knäueln. Alles übrige normal.

Der Verfasser hebt die große Ähnlichkeit mit dem Pseudoxanthoma elasticum hervor, wagt aber nicht, sich zu dieser Diagnose zu bekennen, weil er die „körnige Anhäufung von elastischen Gewebstücken“ vermißt.

Obwohl dieses Phänomen nach der heutigen Literatur nur bei einem Teil der zum Pseudoxanthoma elasticum gerechneten Fälle aufzuweisen ist und die Umschriebenheit des Prozesses und die ausschließliche Erkrankung des elastischen Gewebes sehr wohl für Pseudoxanthoma elasticum sprechen könnte, vermissen wir doch in den Herden die Hyperplasie des elastischen Gewebes und die Beschränkung der Lokalisation auf die Kutis. Bei Rasch ist in den Herden nur noch wenig elastisches Gewebe vorhanden, vielleicht nie eine Hypertrophie desselben vorhanden gewesen und außerdem neben der Kutis auch die Subkutis befallen, zwei Symptome, die bei keinem der bisherigen Fälle aufzuweisen sind. Wir möchten es daher der größeren Kasuistik überlassen, zu entscheiden, ob dieser Fall dem Pseudoxanthoma elasticum zuzuzählen ist oder nicht.

Sodann möchten wir an den zuletzt veröffentlichten Fall (Bossellini) noch eine kurze Bemerkung knüpfen. Der Autor selbst kann keine bestimmte Diagnose stellen. Er schwankt zwischen dem klinisch und zumal histologisch in Frage kommenden Pseudoxanthoma elasticum und Pseudokolloidmilium, bespricht die Differentialdiagnose sehr eingehend und kommt zu dem Resultat, daß die „Tatsachen seinen Fall dem Pseudoxanthoma elasticum näher bringen als dem Kolloidom.“ Wir können uns auf Grund des Vorliegenden weder für, noch gegen

das eine oder andere strikt erklären; uns erscheint jedoch die Zugehörigkeit zum Pseudoxanthoma elasticum außerordentlich zweifelhaft, wir möchten aber eine Mischform beider Krankheitszustände nicht für ausgeschlossen halten. Hierüber wird man erst nach dem weiteren Ausbau der fraglichen Krankheitsbilder entscheiden können.

Zum Schluß sei es uns gestattet, die wesentlichen Punkte des Pseudoxanthoma elasticum auf Grund der zuständigen Literatur kurz zu skizzieren:

Es befällt beide Geschlechter ziemlich gleichmäßig, kommt in jedem Alter vor, tritt sehr oft im frühen Kindesalter auf und verändert sich klinisch gar nicht oder wenig.

Subjektive Symptome fehlen so gut wie immer. Sehr selten wird kaum merkliches Jucken angegeben.

Die Veränderung betrifft besonders den bedeckten, etwas seltener den unbedeckten Körper, ist auch auf der Mundschleimhaut (Darier) und dem Endokard (Balzer) festgestellt worden, neigt zu symmetrischer Anordnung (außer Dübendorfer und Juliusberg) und familiärem Auftreten (Werther, Gutmann).

Die Farbe ist meist gelblich, seltener bräunlich, elfenbeinfarbig, matt oder fast normal.

Das Krankheitsbild macht sehr oft den Eindruck eines Netzwerkes und setzt sich zusammen aus Knötchen, seltener aus Papeln, Flecken, Plaques oder feinen Balken. Diese Effloreszenzen können auch solitär auftreten.

Histologisch findet man in der Regel im mittleren oder unteren, spärlicher im oberen Korium verschieden große, oft scharf begrenzte Herde aus einem dicht verfilzten Gewirr veränderter elastischer Fasern: sie sind meist verdickt wie „gequollen“, oft aufgefasert, segmentiert, bisweilen rosenkranzartig aufgetrieben oder zu Krümeln und Körnern zerfallen; in vielen Fällen läßt sich der Übergang in gesunde elastische Fasern erkennen, bisweilen besteht Neigung zur Basophilie. Andere Befunde wie Atrophie der Epidermis und des Papillarkörpers, herdweise Infiltrationen, Pigmentvermehrung, Auftreten von Riesen- oder Mast- oder „xanthelasmatischen“ Zellen, Umwandlung in Kalk oder hyaline Schollen, geringfügige Veränderung des kollagenen

Gewebes morphologischer oder tinktorieller Art (Basophilie) sind rein sekundärer Natur oder von untergeordneter Bedeutung.

Über die Ätiologie läßt sich nach unserer Meinung bisher gar nichts oder auch nur annähernd Bestimmtes sagen. Die verschiedensten vorangegangenen oder gleichzeitigen Komplikationen wie Malaria, Lues, Tuberkulose, Typhus, Magen-, Herz-, Gefäß-erkrankungen, Chlorose, Marasmus, Karzinom, Polyneuritis, Ekzem, Psoriasis, Epheliden, Lentigines usw. dürften kaum ein ätiologisches Interesse beanspruchen, sind vielmehr als zufällige Nebenfunde zu bewerten.

Literatur.

Besnier-Balzer. Sur un cas de dégénérescence colloïde du derme, affection non décrite Annales de derm. et de syph. 1879/80.

Bizzozero. Über eine klinisch ganz eigenartige Form von Pseudokolloidmilium. Archiv für. Derm. und Syphilis. 1909.

Bodin. Pseudoxanthoma élastique. Annales de derm. et de syph. 1900.

Bossellini. Deux cas de Pseudo-Milium colloïde famile. Annales de derm. et de syph. 1906.

Bossellini. Pseudoxanthoma elasticum? Archiv für Derm. und Syph. 1905.

Darier. Pseudoxanthomaelasticum. Monatshefte für prakt. Derm, 1896.

Dohi. Über Pseudoxanthoma elasticum und über kolloide Degeneration der Haut. Archiv für Derm. u. Syph. 1907.

Dübendorfer. Über Pseudoxanthoma elasticum und kolloide Degeneration in Narben. Archiv für Derm. u. Syph. 1903.

Gutmann. Über Pseudoxanthoma elasticum. Archiv für Derm. und Syph. 1905.

Juliusberg. Über kolloide Degeneration der Haut speziell im Granulations- und Narbengewebe. Archiv für Derm. u. Syph. 1902.

Juliusberg. Über Pseudoxanthoma elasticum (Elastom der Haut). Archiv für Derm. und Syph. 1907.

Little and Sequeira. Royal Society of Medicine. 17./III. 1910. The British Journal of Dermat. 1910. p. 131.

Pinkus. Berlin. dermatol. Gesellschaft. Archiv. für Derm. und Syph. 1910. p. 94.

Rasch. Dänische dermatol. Gesellschaft. Dermatol. Zeitschrift. 1909. p. 238.

Reizenstein. Über die Altersveränderungen der elastischen Fasern in der Haut. Monatshefte für prakt. Derm. 1894.

Riecke. Zur Kenntnis der Weißfleckenkrankheit. White-spot disease. Archiv. für Derm. u. Syph. 1910.

v. Tannenhain. Zur Kenntnis des Pseudoxanthoma elasticum. Wiener klin. Wochenschrift. 1901. Nr. 42.

Werther. Über Pseudoxanthoma elasticum. Archiv für Derm. und Syph. 1904.
