

(Aus der Universitäts-Hautklinik zu Breslau [Direktor: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Jadassohn].)

Kombination von atypischer Ichthyosis und systematisiertem hyperkeratotischen Naevus.

Von
Dr. Wilhelm Frei,
Assistent der Klinik.

(Eingegangen am 25. November 1920.)

Bei der Behandlung der Frage nach den gegenseitigen Beziehungen der verschiedenen Verhornungsanomalien wird vielfach besonderer Wert auf das Vorkommen von Kombinationen der Einzeltypen gelegt. So weist Bettmann auf die Wichtigkeit solcher Kombinationen für die Auffassung hin, daß bei allen Differenzierungen doch dieses Gebiet ein enge zusammengehöriges Ganzes bedeute.

Auch für die Betrachtung der Mißbildungen der Haut als Folge einer Veränderung des Keimplasmas sind diese Kombinationen, wie Meirowsky betont, von Bedeutung.

Nach Meirowsky wären beide Elemente der von mir beobachteten Kombination, die atypische Ichthyosis und der systematisierte hyperkeratotische Naevus, als keimplasmatisch bedingte Anomalien der Haut aufzufassen. Doch muß auffallen, daß im Gegensatz zu den verschiedenen Formen der Ichthyosis bei den systematisierten hyperkeratotischen Naevis hereditäres Vorkommen so selten beobachtet wird. Bettmann gibt an, daß bei ihnen Heredität keine Rolle spielt. In der nach der Bettmannschen Abhandlung erschienenen Literatur liegt meines Wissens nur eine Mitteilung Samuels vor, in der über das Vorkommen eines lineären keratotischen Naevus an gleicher Stelle bei Mutter und Kind berichtet wird. Wir haben vor kurzem in der hiesigen Klinik einen ausgedehnten, in seinen einzelnen Teilen verschieden zusammengesetzten, zum größten Teil hyperkeratotischen, systematisierten Naevus des Rumpfes, Nackens, behaarten Kopfes und der Wangenschleimhaut bei einem 11jährigen Knaben gesehen, in dessen Familie zwar eine derartige Anomalie bisher nicht beobachtet worden war, bei dem aber Konsanguinität der Eltern bestand (Geschwisterkinder)¹⁾.

Aus den eben genannten Gründen erscheint die Mitteilung von Kombinationen verschiedener Verhornungsanomalien angezeigt, besonders wenn es sich wie in meinem Fall um ein bisher nur vereinzelt festgestelltes Vorkommnis handelt.

¹⁾ Beide Fälle wurden am 8. 1. 1921 in der Schles. Dermatolog. Gesellsch. vorgestellt.

Anamnese: 18jähriger Schlosser. Die Eltern nicht blutsverwandt, ihre Haut normal. Über Haut- oder andere Anomalien in der weiteren Aszendenz keine Angaben. Vier Kinder, 3 Söhne und 1 Tochter. Keine Fehlgeburten, auch sonst keine Anhaltspunkte für Lues, keine für Alkoholismus. Zwei von den Kindern haben normale Haut.

Bei einem Bruder unseres Patienten war die Haut des ganzen Körpers, auch des Gesichts, bei der Geburt rau und schuppig. Rötung bestand nicht, ebensowenig Blasenbildung. Normales Haar- und Nagelwachstum. Auch jetzt soll die Haut, außer im Gesicht sowie an Ellenbeugen und Kniekehlen, noch rau sein.

Der Patient, das jüngste Kind, ausgetragen, hatte schon bei der Geburt am ganzen Körper trockne, faltige Haut, die während der ersten 14 Tage — später nicht mehr — gerötet war. Nach einigen Wochen wurde sie, in geringem Grade auch im Gesicht und am behaarten Kopf, schuppig. Der Zustand hielt sich bis jetzt ungefähr auf gleicher Höhe, nur Kopf und Gesicht wurden glatter. Keine Blasenbildung, kein besonders schnelles Wachstum von Haaren und Nägeln.

Sechs Wochen nach der Geburt trat an der linken Rumpfsseite eine Reihe roter Erhabenheiten auf, die sich allmählich mit Hornmassen bedeckten. Sie breiteten sich während des ersten Jahres weiter aus, später nicht mehr.

Pat. gibt an, an den Fußsohlen und Fingerendgliedern stark, am übrigen Körper nur bei schwerer Arbeit zu schwitzen; der untere Teil des Rumpfes, wo der Naevus sitzt, und die Unterschenkel sollen auch dann noch trocken bleiben. Mit dem Wechsel der Jahreszeiten einhergehende Veränderungen im Zustande des Naevus oder der übrigen Haut hat er nicht beobachtet.

Bis zum 14. Jahr häufig ekzematöse Veränderungen an der nicht vom Naevus bedeckten Haut, besonders an den Händen; seit 6 Wochen — zum erstenmal — Entzündungserscheinungen am Naevus.

Befund. Der Naevus beschränkt sich im allgemeinen auf die linke Körperhälfte, nur der Nabel ist auch in seiner rechten Hälfte ergriffen. Am Stamm, etwa in dem Gebiet zwischen Brustwarze und Nabel, erstreckt er sich in zahlreichen, charakteristischen Bogenlinien von der Mittellinie an nach hinten, wo seine letzten beiden Ausläufer handbreit vor der Wirbelsäule haltmachen. Zwei strichförmige, parallele, kurze Züge am oberen Teil der Vorderseite des Oberschenkels. Am Gesäß ein gyrierter Naevus, der sich nach abwärts in zwei nach unten zusammenlaufenden, fast geraden Linien an der inneren und schließlich hinteren Seite des Oberschenkels herabzieht, um unterhalb der Kniekehle zu enden.

Der Naevus des Stamms besteht aus zahlreichen, mit dicken, schwärzlich-braunen Hornmassen bedeckten, verschieden großen Einzelbezirken, die entsprechend der Hautfaltung in flach erhabene Platten von 2—4 mm Durchmesser geteilt sind. Nach Entfernung der Hornmassen, die nur schwer, aber doch ohne wahrnehmbare Verletzung des darunter liegenden Gewebes vonstatten geht, treten bläulichrote flache Papeln mit einer den Hautfalten entsprechend gefelderten, leicht höckrigen Oberfläche zutage. Die Effloreszenzen am Gesäß und Oberschenkel zeigen das gleiche Aussehen, doch sind sie weniger stark erhaben und mit einer schwächeren Hornschicht bedeckt. Nur am Nabel befinden sich statt der plateauartigen Erhebungen zahllose dicht gedrängt stehende, nadelförmige, papillomatöse, mit dunkelbraunen Hornmassen bedeckte Bildungen.

Der Naevus am Rumpf ist stellenweise gerötet und mit Krusten bedeckt, unter denen bei Druck etwas Eiter hervorquillt.

Die Haut des Pat. fühlt sich im allgemeinen trocken und reibeisenartig rau an. Eine auffallende Röte ist außer an den entzündlich veränderten Naevusbezirken nicht vorhanden. Sie zeigt starke follikuläre Hyperkeratosen von zum Teil schmutzig-grauer Verfärbung, vor allem an Beinen, Bauch und Weichen, von wo sie sich in den Axillarlinien bis in die Achselhöhlen hinaufziehen. Außerdem liegen der Haut teils feine weißliche, teils etwas gröbere gelblichgraue Hornlamellen auf, am stärksten an Oberschenkeln und Bauch, in geringem Grade auch auf dem behaarten Kopf und im Gesicht, wo sie aber nicht ausreichen, um das Gefühl der Rauigkeit hervorzurufen. Die Haut des Gesichtes ist im Gegenteil glatt und glänzend, nur die Lippen sind etwas rau und gefaltet und weisen in ihrer Umgebung, besonders an den Mundwinkeln, eine feine Hautfältelung in strahliger Anordnung auf. Wenig ergriffen sind auch Brust und Rücken sowie die Gelenkbeugen mit Ausnahme der stärker befallenen Achselhöhlen. Doch ist auch in den Beugen die anormale Hautbeschaffenheit durch eine stark ausgeprägte Furchenbildung und leichte Faltbarkeit angedeutet. Die Streckseiten der Gelenke sind nicht stärker befallen als ihre Umgebung.

Im Gegensatz zu der starken Trockenheit der übrigen Haut ist an den Volarseiten der Fingerendglieder sowie den Plantarseiten der Füße, besonders der Zehenendglieder, der Feuchtigkeitsgrad erhöht. Nach Verabreichung von Pilocarpin und Einpacken in Decken tritt auch im Gesicht, an den oberen Teilen des Rumpfes und an den Armen Schweißentwicklung auf. Nur der untere Teil des Rumpfes, einschließlich des Naevusgebietes, sowie die Unterschenkel und Fußrücken bleiben trocken.

An Nägeln und Haaren keine Besonderheiten, höchstens könnte die Haarentwicklung in den Achselhöhlen und die Lanugobehaarung der Extremitäten etwas spärlich erscheinen.

Innere Organe ohne krankhaften Befund.

Die Entzündungserscheinungen am Naevus gingen unter Röntgenbestrahlung und Salbenbehandlung gut zurück.

Histologischer Befund (Excision aus dem Naevus am Rumpf mit angrenzender ichthyotischer Haut):

Im Bereich des Naevus ist die Hornschicht zum größten Teil hochgradig verdickt. Sie besteht aus wellenförmig verlaufenden Hornlamellen, die teils dicht beieinander liegen, teils aufgefaserter erscheinen. Sie senken sich in die Retezapfen und dringen tief in die Follikeltrichter ein, die stark verbreitert sind und vereinzelt aufgerollte Haare enthalten. In den unteren Epithelschichten Hornperlen. Keine Parakeratose. Das Epithel reicht mit stark hypertrophischen, unregelmäßig gebildeten Leisten weit in die Cutis hinein. Dementsprechend sind die Papillen verlängert; zum Teil sind sie breit, zum Teil schmal. Zwischen den akantotischen und hyperkeratotischen Teilen befinden sich auch Gebiete, wo die Epithelschicht sehr dünn und plan ist, und die Hyperkeratose fehlt. Eine Körnerschicht ist nicht vorhanden, in den Spinalzellen der unteren Reihen Höhlenbildung um die Kerne (Alération cavitaire), die Mitosen in der Basalzellenschicht nicht vermehrt. Der Pigmentgehalt der Basalzellen ist erhöht, stellenweise auch der des Papillarkörpers. In der Cutis eine mäßige Vermehrung der bindegewebigen, in geringerem Grade auch der lymphocytären Elemente um die Gefäße, keine Vermehrung der Mastzellen, keine Leukocyten und Plasmazellen. Keine Naevuszellen. Die Gefäße nicht erweitert. Die Follikel entsprechend der Gegend spärlich. Talgdrüsen nicht aufzufinden; ein einem Haarbalg anliegender Epithelhaufen kann nicht mit Sicherheit als Drüsengewebe identifiziert werden. Schweißdrüsenausführungsgänge vorhanden. An den elastischen Fasern keine wesentlichen Veränderungen.

Die umgebende Haut zeigt teilweise, auch im Bereich der Follikel, Hyperkeratose mäßigen Grades, keine Parakeratose. Ebenso wie im Naevusgebiet fehlt auch hier das Keratohyalin. Sonst weicht das Epithel weder quantitativ noch qualitativ wesentlich von der Norm ab. Nur erscheint die Spinalzellschicht stellenweise etwas verdünnt und der Pigmentgehalt der Basalzellschicht — in schwächerem Grade auch der des Papillarkörpers — etwas reichlich. In der Cutis geringe Vermehrung der fixen Bindegewebszellen um die Gefäße. Schweißdrüsenausführungsgänge vorhanden, Talgdrüsen fehlen. An den elastischen Fasern nichts Besonderes.

Während über die Zugehörigkeit der beschriebenen circumscripten Hautveränderungen zu den systematisierten hyperkeratotischen Naevus (akanthoide Form Unnas) kein Zweifel besteht, bedarf die Rubrizierung der diffusen Keratose noch einer Erörterung. Dem klinischen und histologischen Befunde nach könnte man annehmen, daß es sich um eine Ichthyosis nitida handelt — die Beteiligung der Beugen, zumal diese nicht hochgradig ist, und die Hyperidrosis der palmaren Fingerkuppen und der Fußsohlen würde noch nicht dagegen sprechen (speziell die Hyperidrosis der Fingerkuppen kommt nach Jadassohns Erfahrung auch bei der gewöhnlichen Ichthyosis relativ häufig vor und steht dann in auffallendem Gegensatz zu der Trockenheit der Handteller) —, doch lassen die anamnестischen Angaben von dieser Annahme Abstand nehmen. Während die Ichthyosis vulgaris nicht vor dem Ende des ersten, gewöhnlich erst im zweiten Lebensjahr einsetzt und im Laufe der Jahre, meist bis zur Pubertät, langsam an Intensität zunimmt, waren in unserem Fall die Erscheinungen bereits bei der Geburt vorhanden, verstärkten sich nur in den ersten Lebenswochen, um später stationär zu bleiben. Infolgedessen muß man den Fall als sog. atypische Ichthyosis ansprechen und kann ihn — unter Betonung seiner Ähnlichkeit mit dem Bilde der Ichthyosis nitida (s. Bruhns) — der Gruppe der *Erythrodermies congénitales ichthyosiformes* (avec hyperépidermotrophie) nahestellen, wenn auch einige der Merkmale nicht vorhanden sind, die Brocq ursprünglich als charakteristisch für diese Dermatose bezeichnet hatte. Hat doch Brocq selbst später angegeben, daß das abnorm schnelle Wachstum der Haare und Nägel (Hyperépidermotrophie) fehlen kann, und sind doch weiterhin selbst Fälle beobachtet worden, die eine Hautröte vermissen ließen (Jadassohn), wie sich auch schon bei dem ersten von Brocq beschriebenen Fall dieses Merkmal als nicht konstant erwies (s. Hallopeau und Roy), während es anfänglich als permanent — wenn auch in einigen Fällen allmählich schwächer werdend (Brocq) — bezeichnet worden war (Lenglet).

Man hat mehrfach auf die Verbindungen zwischen der Erythrodermie congénitale ichthyosiforme und anderen kongenitalen Verhornungsanomalien hingewiesen und hat auch ihre

Beziehungen zu den hyperkeratotischen (Darier) sowie im speziellen zu den systematisierten hyperkeratotischen Naevis betont (Jadassohn). So führte Jadassohn einen von Gassmann aus der Berner Klinik publizierten Fall von Erythrodermie congénitale ichthyosiforme an, der in seiner Lokalisation den systematisierten Naevis entsprach. Einen ähnlichen Fall hat später auch Chirivino beschrieben. Ebenso erscheint es möglich, daß eine Beobachtung von Glawtsche und Meschtscherski hierhergehört.

In diesem Zusammenhang ist unsere Kombination beachtenswert. Immerhin müßte ihre Bedeutung dahingestellt bleiben, wenn sie zum erstenmal gefunden worden wäre. Doch hat bereits Kantor über einen keratotischen systematisierten Naevus, verbunden mit einem seit Geburt bestehenden leichten ichthyotischen Zustand der übrigen Haut, berichtet. Ferner hat Adamson eine familiäre Kombination der beiden Anomalien bei zwei Brüdern beobachtet, von denen der eine mit einer Erythrodermie congénitale ichthyosiforme mit partieller Hyperkeratose an Handtellern und Fußsohlen behaftet war, während der andere an jeder Hohlhand einen Hornstrich zeigte, der den Eindruck eines lineären Naevus machte¹⁾.

Wenn wir uns auch bei dem gegenwärtigen Stande unserer Kenntnisse jeder Äußerung über die Genese der Kombination enthalten wollen, so möchten wir doch zum Schluß noch auf das histologische Bild unseres Falls verweisen, das für diese Frage ein gewisses Interesse besitzt. Die Zusammensetzung des Naevus weicht in einigen Punkten von dem Bau der sonstigen, in normaler Haut stehenden systematisierten hyperkeratotischen Naevi ab, vor allem durch das Fehlen des Keratohyalins, in gewissem Grade (s. Fall Pollands) auch durch den Mangel an Talgdrüsen, und zeigt gerade in diesen Punkten ihre Übereinstimmung mit dem Bau der umgebenden ichthyotischen Haut. Das ist ein Hinweis darauf, daß auch an den Stellen, wo der Naevus zur Entwicklung gekommen ist, die gleiche ichthyotische Veranlagung wie am übrigen Körper bestanden hat.

Literatur.

Adamson, Brit. journal of dermatol. **22**, 163. 1910. — Bettmann, Die Mißbildungen der Haut in Schwalbe, Die Morphologie der Mißbildungen. III. Teil, 2. Abteil., 7. Kapitel, S. 633. Jena 1912. — Brocq, Ann. de dermatol. et de sy-

¹⁾ Ob der Fall Pulvermachers (Dermatol. Zeitschr. **28**, 354. 1919; vgl. auch ebenda **30**, 242. 1920) wirklich als Kombination von Erythrodermie mit Naevus aufzufassen ist, muß bei der fehlenden Systematisierung und der fast vollständigen Symmetrie der evtl. als Naevus aufzufassen den Herde zunächst noch dahingestellt bleiben.

philigr. 1902, S. 1. — Brocq und Fernet, Bull. de la Soc. franç. de Derm. et Syphil. **19**, 327. 1908. — Bruhns, Arch. f. Dermatol. u. Syphilis **113**, 187. 1912. — Chirivino, Giorn. Intern. delle Scienze Mediche 1908, Nr. 18. — Darier, Bull. de la Soc. franç. de Derm. et Syphil. **22**, 252. 1911. — Gassmann, Ichthyosis und ichthyosiforme Krankheiten. Wien-Leipzig 1904. — Glawtsche und Meschtscherski, ref. Dermatol. Zeitschr. **6**, 227 und 232. 1899. — Hallopeau und Roy, Ann. de dermatol. et de syphiligr. 1905, S. 868. — Jadassohn, Korrespondenzbl. f. Schweiz. Ärzte 1911, Nr. 13. — Jadassohn, Ebenda 1914, Nr. 47. — Jadassohn in Darier, Grundriß der Dermatologie. Berlin 1913. S. 143 sowie 145/146. — Kantor, Monatsh. f. prakt. Dermatol. **54**, 245. 1912. — Lenglet, Ann. de dermatol. et de syphiligr. 1903, S. 369. — Meirowsky, Arch. f. Dermatol. u. Syphilis **127**, 1. 1919. — Polland, Dermatol. Zeitschr. **20**, 499. 1913. — Samuel, Brit. journal of dermatol. **27**, 133. 1915.

Nachtrag bei der Korrektur:

Bei einer späteren Nachuntersuchung bot der Fall noch eine weitere Besonderheit: An der Beugeseite beider Oberschenkel ekzematöse Veränderungen, die in strichförmiger Anordnung symmetrisch angelegt waren und links dem Verlauf des Naevus folgten.
