

# Knötchenförmige Erkrankung am Helix.

(Chondrodermatitis nodularis chronica helicis.)

Von Dr. **Max Winkler** (Luzern).

Seit Beginn meiner praktischen Tätigkeit in Luzern im Jahre 1905 hatte ich Gelegenheit eine Affektion am äußern Ohr zu beobachten, auf die bis jetzt die Aufmerksamkeit der Dermatologen und wie es scheint auch der Otologen noch nicht gelenkt wurde. Die Krankheit scheint mir aber auch praktisch wichtig genug zu sein, um genauer besprochen zu werden. Ich habe bis jetzt 8 Fälle gesehen. Zweimal suchten mich die Träger der Affektion nur wegen ihres Ohrleidens auf, die andern 6 zeigten die Krankheit mehr als Nebenbefund. Bei dreien von meinen Patienten konnte ich eine histologische Untersuchung vornehmen.

Ich gebe nun vorerst die Krankenbeobachtungen kurz wieder.

Fall. 1. O. K., 64 Jahre alt, aus Stans, Käser, kam am 10./IV. 1906 wegen einer chronischen Neurodermitis der Genitokruralfalten und des Afters zu mir. Bei diesem Anlasse befragte mich Patient wegen einer Affektion am rechten Ohr. Er machte mir darüber folgende Angaben:

Seit 6—7 Monaten soll am rechten Ohr ein Knötchen bestehen, auf dem sich zentral eine Kruste bildet. Diese soll von Zeit zu Zeit abfallen und bald darnach sich von neuem entwickeln. Pat. wird hie und da durch von dem Knötchen ausgehende Schmerzen aus dem Schlafe geweckt, wenn er auf dem kranken Ohre liegt.

Status. Kleines derbes Knötchen von etwas über Linsengröße an der Kante des rechten Helix, im Bereich des oberen Pols. Zentral eine kleine Kruste. Die peripheren Partien leicht erhaben, etwas weißlich durchscheinend. Nach Wegnahme der Kruste kleine ulzeröse Vertiefung. Keine Drüsenschwellung. Die Affektion machte mir klinisch am meisten den Eindruck eines Epithelioms, weshalb ich dem Pat. die sofortige Exzision vorschlug, womit er sich einverstanden erklärte. Heilung per primam. Über das spätere Schicksal des Pat. konnte ich nichts mehr erfahren.

**Histologischer Befund.** Das Epithel ist im Bereich des Knötchens in toto verdickt. Bei den Schnitten vom Rande desselben findet sich zentral Hyperkeratose und zum Teil auch Parakeratose. Die Epithelzellen sind gequollen, in ihrer Färbbarkeit herabgesetzt. Es ist ein intra- und interzelluläres Ödem zu konstatieren. In der Mitte des Knötchens ist das Epithel kraterförmig abgehoben. Es zeigt sich am Grunde des Kraters ein degeneriertes aufgefasertes Bindegewebe, das unmittelbar in den anliegenden Knorpel übergeht. Papillen im ganzen Bereich des Knötchens verstrichen. Zwischen Epithel und Kutis ist in einer Anzahl Schnitte eine horizontal gestellte, größere längliche Spalte zu konstatieren. Die Kutis zeigt starke Erweiterung der Gefäße mit Verdickung der Gefäßwände, hochgradige Vermehrung der Bindegewebszellen und Lymphozyteninfiltration mäßigen Grades. An einer dem Epithel einerseits, dem Knorpel andererseits ziemlich dicht anliegenden Stelle des Bindegewebes läßt sich ein kleiner Abszeßherd nachweisen. Das Bindegewebe zeigt in dessen Bereich eine fibrinähnliche Struktur. In den Gewebsmaschen nicht sehr dicht liegende Eiterzellen.

Der Knorpel weist eine hyaline Grundsubstanz auf. Stellenweise, namentlich in den tieferen Partien ist er zellarm. Daneben lassen sich auch degenerierte Zellen nachweisen, deren Kerne verschwunden sind.

Es handelt sich also um einen chronischen Entzündungsprozeß, mit Beteiligung von Epithel, Bindegewebe und Knorpel, wobei formativ-infiltrative Prozesse im Vordergrund stehen.

Fall 2. St. M., 65 Jahre alt, Schneidermeister, Luzern, konsultierte mich am 19. Oktober 1909 wegen eines Ekzemherdes am Hinterkopf und machte mich zugleich auf ein krustöses Knötchen am rechten Ohre aufmerksam, von dem Pat. angab, daß es zum ersten Male im Winter aufgetreten sei. Das Knötchen sei „aufgebrochen“ und habe zeitweise stark geschmerzt, besonders wenn Pat. auf der betreffenden Seite lag. Ist von anderer Seite ohne Erfolg mit Salbe behandelt worden.

Status. Am oberen Pol des rechten Helix ein Knötchen von ziemlich derber Konsistenz mit zentraler Kruste. Wird die Kruste entfernt, so zeigt sich eine kleine unregelmäßig gestaltete Ulzeration. Auf Druck ist das Knötchen sehr empfindlich.

Fall 3. G. E., 28 Jahre alt, Kaufmann, Luzern, konsultierte mich am 24. Oktober wegen einer Affektion am äußeren Ohr. Pat. machte folgende Angaben:

Seit ungefähr  $1\frac{1}{2}$  Jahren soll an beiden Ohrmuscheln im Bereich der Helices je ein eitriges Knötchen bestehen. Wenn die Knötchen zentral mit Eiter gefüllt sind, sollen sie starke Schmerzen verursachen. Hat sich der Eiter entleert, gehen die Schmerzen zurück, um sich nach einiger Zeit bei erneuter Eiteransammlung wieder einzustellen. Auf eine Pflasterapplikation soll die Affektion angeblich verschwunden sein, sich bald nachher aber wieder gezeigt haben. Irgendeine Ursache für die Krankheit kann Pat. nicht angeben. Er will nie an Pernionen gelitten haben, die Ohren seien ihm nie erfroren.

Status. Helizes beider Ohren dünn und scharfrandig, etwas unregelmäßig geformt. Am oberen Pol beiderseits ein derbes Knötchen, das flach und leicht gerötet ist. In der Mitte ein festhaftendes Schüppchen.

Ich verordnete dem Pat. weiße Präzipitatsalbe, sah ihn aber später nicht mehr. Wie ich kürzlich hörte, ist die Affektion jetzt — nach vier Jahren — noch nicht geheilt.

Fall 4. H. E., 50 Jahre alt, Kaufmann, Luzern, leidet zeitweise an Gichtanfällen und zeigt folgenden Nebenbefund:

An der Kante des linken Helix, etwa  $1\frac{1}{2}$  cm nach vorn vom obern Pol eine linsengroße, glatte, nicht sehr derbe Erhebung mit punktförmigem zentralen roten Fleck. Der rote Fleck ist ein durchscheinendes Blutgefäß. Pat. verspürt zur Zeit keine Schmerzen von Seite des Knötchens, auch beim Liegen auf dem betreffenden Ohre nicht. Ich hatte Gelegenheit, den Fall schon früher einmal zu sehen. Damals war das Knötchen entzündet und mit einer Kruste bedeckt.

Pat. gibt an, daß ihm die Affektion schon längere Zeit keine Beschwerden mehr verursacht habe. Früher soll sich das Knötchen von Zeit zu Zeit entzündet haben, es sei angeschwollen und auf Druck sehr empfindlich gewesen. Nach Abklingen der akut entzündlichen Erscheinungen habe sich jeweilen eine Kruste gebildet. Bei deren Ablösen manchmal stärkere Blutung, die 1—2 Stunden anhielt.

Fall 5. E. R., 45 Jahre alt, Photograph, wohnt im Sommer in Luzern, im Winter in Engelberg, wurde von mir im Jahre 1910 wegen eines subakuten Ekzems der Stirn und der Kniekehlen behandelt. Etwa ein Jahr später konsultierte mich Pat. wegen eines derben Knötchens am oberen Pol des linken Helix, das dem Pat. beim Liegen auf der betreffenden Seite Schmerzen verursachte. Das Knötchen soll sich zeitweilig stärker entzünden, etwas Eiter entleeren und sich mit einer Kruste bedecken.

Im Juni 1914 hatte ich Gelegenheit, bei dem Pat. eine Nachuntersuchung vorzunehmen. Es zeigte sich ein etwas verruköses, längliches, nicht schuppendes, mäßig derbes Knötchen, das auf Druck nicht empfindlich war. Pat. gibt an, schon öfters beim Witterungswechsel stechende Schmerzen an der betreffenden Stelle verspürt zu haben, im übrigen verursacht ihm die Affektion zur Zeit keine Beschwerden.

Fall 6. K. K., 49 Jahre alt, Postbeamter in Hergiswil, Kt. Luzern, suchte mich am 19. Januar 1914 wegen eines Pruritus ani auf. Er bot folgenden Nebenbefund dar: An der vorderen Seite beider Helizes je ein derbes Knötchen von etwas über Linsengröße mit festhaftender zentraler Kruste bedeckt. Beim Versuche, die Kruste wegzukratzen, intensive Schmerzen. Pat. gibt an, seit letztem Sommer an der Affektion zu leiden und zeitweise beim Daraufliegen starke Schmerzen zu verspüren.

Fall 7. St. J., 54 Jahre alt, Sakristan, aus Muri, Kt. Aargau, spricht am 24. April 1914 wegen eines seborrhoischen Ekzems am behaarten Kopf und der obersten Stirnpartien bei mir vor. Zugleich befragt er mich wegen einer Affektion am linken Ohr, über die er folgende

Angaben macht: Seit 1½ Jahren soll am linken Helix ein kleines Knötchen bestehen, das sich zuweilen stärker entzündet und dann eine leichte eitrige Absonderung zeigt. Zur Zeit der stärkeren Entzündung ist das Liegen auf dem betreffenden Ohre schmerzhaft. Ist die Entzündung vorüber, so wird Pat. wieder schmerzfrei. Die Affektion soll Sommer und Winter gleich sein. Hingegen gibt er an, daß das Knötchen zum ersten Mal im Winter aufgetreten sei. Pat. selbst führt die Affektion auf eine Erfrierung zurück, kann aber diesbezüglich keine bestimmten Angaben machen.

Status. Linsengroßes, ziemlich derbes Knötchen an der Außenseite des linken Helix. In der Mitte des Knötchens eine festhaftende Kruste.

Therapie: Exzision.

Histologischer Befund. Epidermis in toto verdickt. Es ist eine deutliche Akanthose zu konstatieren. Papillen in der Mitte des Knötchens verstrichen. Keratohyalinschicht an der Stelle der stärksten Veränderung verbreitert (6—10 Zellagen); die Körner liegen aber weniger kompakt als in der normalen Umgebung. Hornschicht an der betreffenden Stelle ebenfalls verdickt, zeigt stellenweise Parakeratose. Die parakeratotischen Zellagen haben bei der Hämalaun-Eosin-Färbung einen bläulichen Farbenton angenommen. Die Zellen des Stratum malpighi sind gequollen, Protoplasma heller gefärbt als in der normalen Umgebung. Die Interzellularräume vergrößert. An einigen Stellen Andeutung von ballonierender Degeneration.

Zwischen Epithel und Kutis findet sich eine längliche Höhle, an die sich nach der Tiefe zu ein Abszeß anschließt. Es läßt sich daselbst ein Konglomerat von Eiterzellen und wenig Fibrin nachweisen. Die sich nach der Tiefe zu daran anschließenden Kutispertien weisen gequollene Bindegewebsbalken auf; letztere sind hellrot gefärbt. Die elastischen Fasern verschwunden. Auch hier ist noch ein deutliches Infiltrat zu konstatieren, das aber hauptsächlich aus Lymphozyten besteht. Die fixen Bindegewebszellen sind ebenfalls vermehrt. Daneben lassen sich noch vereinzelte kleinere Riesenzellen nachweisen. Blut- und Lymphgefäße sind erweitert. Um die Blutgefäße herum zum Teil starke Infiltration. Nach der Tiefe zu und peripherwärts nehmen die entzündlichen Erscheinungen an Intensität ab.

Es lassen sich dann weiterhin Veränderungen von Seite des Knorpels konstatieren, von dem ein Stück mit exzidiert wurde. Während die peripheren Knorpelpartien als normal bezeichnet werden können, zeigt sich gegen die Mitte des Knorpelstückes zu eine kleine Höhle, die ein sehr feines hyalines bis körniges Netz aufweist. Die an diese Höhle angrenzenden Knorpelzellen sind bläulich verfärbt (Hämalaun-Eosin), die Zellen vielfach kernlos und gequollen, in den Konturen verwischt.

Fall 8. G. G., 48 Jahre alt, Landwirt aus Lungern, konsultierte mich am 8. Juni 1914 wegen seiner Ohraffektion. Anamnestisch bemerkt Pat., daß er seit ungefähr einem Jahr an einem Knötchen des rechten

Ohres leide. Die Affektion soll Sommer und Winter gleich sein. Hier und da Eiterung am Knötchen und Schmerzen, wenn Pat. auf dem Ohre liegt. Der Mann will im übrigen vollkommen gesund sein. Seine Frau wurde vor einigen Jahren von mir wegen *Lupus vulgaris* des rechten Ohrläppchens behandelt.

Status. An der Kante des rechten Helix am oberen Pol ein etwas über linsengroßes bis kirsch kerngroßes, nicht sehr derbes flaches Knötchen, das wenig über die Umgebung hervorragte. Zentral mit einer Kruste bedeckt. Auf Druck entleert sich eine Spur dünnflüssigen Eiters. Nach Wegnahme der Kruste zeigt sich ein unregelmäßig konturiertes Ulkus mit rotem Grunde und scharfen, leicht unterminierten Rändern.

Therapie: Exzision. Nach 6 Tagen Heilung per primam.

Histologischer Befund. Epidermis zeigt im Bereiche der stärksten Veränderung eine leichte Einziehung, zum Teil ist sie vollständig verschwunden; Hornschicht und Keratohyalinschicht fehlen. Die Epidermiszellen sind in diesem Bereiche gequollen, zeigen eine schwache Färbung und unscharfe Konturen. Peripheriewärts nimmt die Epidermis an Dicke beträchtlich zu. Es sind Akanthose und Parakeratose konstatierbar. Die Epidermiszapfen sind verlängert und verbreitert. Zwischen Kutis und Epidermis spaltförmige Höhlen (Blasenbildungen). In der Kutis läßt sich eine leichte Vermehrung der Bindegewebszellen und ein Infiltrat konstatieren, das aus poly- und mononukleären Leukozyten besteht. Peripherewärts nehmen die Eiterzellen mehr und mehr ab, während die Lymphozyten zunehmen. Im Bereich des stärksten Infiltrates fehlen die elastischen Fasern. Blut- und Lymphgefäße erweitert. Gefäßwände infiltriert. Der Knorpel ist in den oberen mittleren Partien hyalin bis feinkörnig und zeigt sehr spärliche Zellen ohne Kapselbildung. Mehr gegen die Tiefe zu folgt eine Bindegewebsinsel, an die sich peripherewärts wieder Knorpelgewebe anschließt, in dem reichlich kern- und protoplasmareie Zellhöhlen nachweisbar sind. Noch weiter peripherewärts und gegen die Tiefe zu folgt dann normales Knorpelgewebe mit sehr gut ausgebildeten, dicht gestellten Kernen.

Es handelt sich also um eine Affektion des äußeren Ohres, die sich klinisch in Form eines linsen- bis kirsch kerngroßen flachen Knötchens manifestiert, das meist mit einer zentralen Kruste bedeckt ist. Das Knötchen hat in der Regel eine ziemlich derbe Konsistenz; die Ränder sind leicht erhaben, zeigen die Farbe der umgebenden Haut oder sind etwas weißlich durchscheinend, so daß ich beim ersten Falle die Wahrscheinlichkeitsdiagnose auf ein Epitheliom stellte. Die Kruste haftet manchmal ziemlich fest an der Unterlage, manchmal läßt sie sich relativ leicht abheben. Beim Versuch, die Kruste wegzuz-

kratzen, entstehen intensive Schmerzen. Nach Wegnahme der Kruste zeigt sich eine kleine, scharf begrenzte Ulzeration mit rotem Grunde, nicht belegt. Die Ränder sind unregelmäßig konturiert und hin und wieder leicht unterminiert. Das Knötchen ist auf der Unterlage nicht verschieblich.

Von Zeit zu Zeit stellen sich am Knötchen stärkere Entzündungserscheinungen ein. Die kranke Stelle schwillt an, rötet sich, es kommt zu leichter Eiterbildung und in einzelnen Fällen (Fall IV) nach dem Abkratzen der Kruste zu einer stärkeren Blutung. Allmählich geht die Entzündung auch spontan wieder zurück, um nach verschieden langer Zeit von neuem aufzuflackern. Zur Zeit der starken entzündlichen Schwellung verspüren die Patienten Schmerzen, namentlich wenn sie auf dem kranken Ohre liegen, so daß sie manchmal im Schläfe gestört werden. Die Affektion hat einen chronischen Verlauf. Ob spontane vollständige Heilungen vorkommen, kann ich zur Zeit noch nicht entscheiden, jedenfalls habe ich jahrelange Remissionen beobachtet.

Die Krankheit sitzt am Helix und zwar meistens an der Kante, im Bereiche des oberen Pols. Zweimal war die Affektion doppelseitig, dreimal war sie links und dreimal rechts lokalisiert. Bis jetzt wurde die Krankheit nur bei Männern beobachtet. Der jüngste war 28 Jahre alt, der älteste 65, es scheint also vorwiegend das Mannesalter betroffen zu werden. Irgend eine berufliche Disposition scheint nicht zu bestehen. Meine Patienten rekrutieren sich aus den verschiedensten Berufsklassen. Keiner der Patienten gibt an, daß er in besonderer Weise an Pernionen gelitten habe. Auch Erfrierungen sind bis auf einen nicht einwandfrei beobachteten Fall nicht notiert (Fall VII). Einige meiner Patienten machten mir die Angabe, daß die Affektionen zum ersten Mal im Winter aufgetreten oder zur Winterszeit exazerbiert sei, andere wiederum behaupteten bestimmt, daß die Krankheit Sommer und Winter in gleicher Intensität bestehe. Die Ätiologie bleibt also einstweilen dunkel.

Pathologisch-anatomisch handelt es sich im wesentlichen um eine Wucherung der Epidermis z. T. mit Verlängerung der interpapillären Zapfen und Erscheinungen von

Hyper- und Parakeratose, die allerdings nicht an allen Schnitten wahrnehmbar sind. In einzelnen Fällen ist nur eine Verbreiterung der Epidermis mit Schwund der Papillen zu konstatieren (Fall I). In der Kutis starke Infiltration, die sich in den mittleren oberen Partien zu einem Abszesse verdichten und zur Einschmelzung der Epidermis führen kann. Im Bereich des stärksten Infiltrates kommt es zum Schwund der elastischen Fasern. Nach den tieferen und peripheren Partien zu nimmt das Infiltrat an Intensität ab und besteht mehr aus Lymphozyten und vermehrten fixen Bindegewebszellen. Entsprechend der Entzündung läßt sich eine Erweiterung der Gefäße mit Infiltration der Gefäßwände konstatieren. Am Knorpel Zeichen von Degeneration.

Pathogenese. Herr Prof. Jadassohn, der die Freundlichkeit hatte, die Präparate durchzusehen und dem ich auch an dieser Stelle meinen besten Dank ausspreche, hat mich auf die Knorpeldegeneration aufmerksam gemacht. Jadassohn hat auch anlässlich der Demonstration der Präparate am Dermatologentag in Bern darauf hingewiesen, daß klinisch Veränderungen am Knorpel speziell durch die verdünnte Haut weißlich durchscheinende knötchenartige Stellen des Helix häufig zu konstatieren seien, was ich nach meinen bisherigen Erfahrungen nur bestätigen kann. So finden sich nicht selten Verdünnungen des Ohrlandes, dann Vorsprünge und Einsenkungen sowie Knötchenbildung. Es könnte nun sehr wohl möglich sein, daß ein derart veränderter Knorpel durch irgendwelche Einflüsse — traumatischer, chemischer oder thermischer Natur — geschädigt wird, daß es zur sekundären Infektion und chronischen Entzündung kommt, welche letztere dann durch den veränderten respektive degenerierten Knorpel unterhalten würde (Fremdkörperwirkung). Es ließen sich so die Wucherung des Epithels und die Riesenzellbildung erklären.

Differentialdiagnose. Differentialdiagnostisch kommt in erster Linie rein klinisch das Epitheliom in Frage. Was gegen Epitheliom spricht, ist der Palpationsbefund. Die Epitheliome sind durchschnittlich derber und zeigen noch mehr die erhabenen, etwas transparenten Ränder. Immerhin kann, wie in meinem ersten Falle, die Ähnlichkeit eine ziemlich

große sein. Im Zweifelsfalle entscheidet sofort der histologische Befund. Es kommen dann ferner die persistierenden Pernionen in Betracht, von denen Herr Prof. Siebenmann, den ich über die Affektion ebenfalls befragte und dem ich auch hier für seinen Bericht herzlich danke, sagt, daß sie am Helix ganz ähnliche Bilder wie das vorliegende liefern können. Nicht vereinbar mit der Diagnose Perniones ist die Tatsache, daß meine Patienten im übrigen frei von Pernionen waren und daß in einzelnen Fällen die Affektion Sommer und Winter in gleicher Intensität bestand.

**Diagnose.** Ich möchte einstweilen, bis die Ätiologie abgeklärt ist, die Krankheit gestützt auf den klinischen und pathologisch-anatomischen Befund *Chondrodermatitis nodularis chronica helicis* nennen.

**Therapie.** Therapeutisch empfiehlt sich in erster Linie die Exzision. Einige meiner Patienten sind zum Teil von anderer Seite, zum Teil von mir mit Salben behandelt worden, ohne daß je eine dauernde Heilung eingetreten wäre. Allerdings läßt sich auch der Erfolg der Exzision bis jetzt noch nicht endgültig beurteilen. Von meinen ersten Patienten, der vor 8 Jahren in meiner Behandlung stand, konnte ich leider nichts mehr in Erfahrung bringen. Patient 7, bei dem das Knötchen vor einem halben Jahre exzidiert wurde, will vor ungefähr zwei Monaten an derselben Stelle wieder ein kleines Knötchen beobachtet haben. St. glaubte, es sei Eiter darin und machte daher mit einer Stecknadel einen Einstich; es soll sich aber nur ein wenig Blut entleert haben. Seit ungefähr drei Wochen ist angeblich das Ohr leicht geschwollen und gerötet, Patient will hin und wieder Jucken verspürt haben. Keine Schmerzen; das andere Ohr gesund geblieben. Patient 8 schreibt mir, daß sich bei ihm seit der Exzision — vor fünf Monaten — keine Spur von der Affektion mehr bemerkbar gemacht habe.

---