

Aus der medizinischen Klinik zu Tübingen.

Über den Zusammenhang zwischen Hydroa aestivale und Hämatoporphyrinurie.

Von

Dr. Paul Linser,
Privatdozent.

(Hiezu Taf. IX.)

Die Biologie der Lichtwirkung ist seit dem bahnbrechenden Auftreten Finsens, seit der Entdeckung der Röntgenstrahlen und der Becquerelstrahlen ein viel angebautes Feld. Aber wir sind noch weit davon entfernt, einigermaßen diese Wirkungen übersehen zu können. Vorerst sind wir immer noch darauf beschränkt, Bausteine zu deren Erkenntnis beizutragen. Dazu soll auch der folgende kleine Beitrag dienen, den mitteilen zu können ich der freundlichen Erlaubnis des Direktors der Tübinger medizinischen Klinik, Herrn Prof. Romberg, verdanke.

Th. Johann, 44 J., Waldschütz aus T., aufgenommen vom 30./I. bis 11./III. 1905.

Eltern an Herzschlag, ein Bruder an Schwindsucht gestorben. 5 Geschwister sind gesund. Patient ist unverheiratet.

Er hatte als Kind Masern und Scharlach. Im 6. Lebensjahre bekam er im Sommer auf der rechten Wange und an den Fingern Blasen mit klarem Inhalt, die eintrockneten und nach einigen Wochen wieder verschwunden waren. Dasselbe trat seitdem jeden Sommer mehr oder weniger stark auf und hinterließen nach und nach immer größere Narben. Im Sommer 1898, wo es sehr heiß war, hat Pat. einen das ganze Gesicht und die Ohren bedeckenden Blasenausschlag bekommen, der sehr lange bestand. Auch der Hals sei damals wund gewesen. Darauf sei die Verziehung der Oberlippe und Nase sowie die der Ohrenverstümmelung hauptsächlich zurückzuführen. Die Verkrümmung der Hände datiere schon von viel frü-

herer Zeit. Schmerzen hatte Pat., abgesehen von den offenen Stellen, nicht, vor dem Blasenausbruch habe allerdings die Haut gebrannt und gejuckt.

Pat. glaubt, daß die Hitze an seiner Erkrankung schuld sei. Wenn er viel in der Sonne gehe und schwitze im Sommer, treten die Blasen immer am heftigsten auf. Pat. hat auch beobachtet, daß er darnach stets einen dunklen Urin habe, während im Winter derselbe meist hell erscheine.

In der Familie des Patienten leide niemand sonst an einer ähnlichen Erkrankung. Pat. ist unverheiratet.

Status: Der große, kräftig gebaute, hagere Mann hat ein ausgesprochen totenkopfähliches Gesicht infolge der straffen Spannung und engen Anschmiegung der Weichteile an die Knochen des Gesichtes. Die Nase ist fast bis auf den knöchernen Teil geschrumpft, die Oberlippe ist maximal evertiert, so daß die Oberzähne völlig unbedeckt vorstehen. Die Ohren sind bis auf etwa $\frac{1}{3}$ reduziert durch große, die mittleren Partien hauptsächlich betreffende Defekte. Die Augenlider sind straff gespannt und steif, so daß das rechte Auge nur wenig eröffnet werden kann, links ist die Schrumpfung geringer. Die Haut zwischen Augenbrauen, Ohren und Mund bildet eine große Narbenmasse, in der noch zahlreiche kleine und größere Reste von Ulzerationen namentlich auf der Nase und unter dem rechten Auge vorhanden sind. Normale Haut findet sich im Gesicht nur an den stärker behaarten Teilen um den Mund, auf dem Kinn und unter dem Unterkiefer; außerdem ist die Stirne fast ganz frei von Narben. (Pat. trägt daheim stets eine dienstliche Schirmmütze). Auch am Hals finden sich zahlreiche, ganz oberflächliche, nicht zusammenhängende, meist nur linsengroße Narben. Die Haut ist hier aber sonst weich und gut verschieblich.

Die Behaarung ist, namentlich an den Augenbrauen und auf dem Kopf, eine auffallend starke. Die Haare sind schwarzbraun, sehr grob. Soweit die Behaarung reicht ist die Haut normal. Ebenso fällt die reichliche Behaarung der Arme und der Brust auf. An den Armen ist die Grenze über dem Handgelenk eine scharfe; wo die Behaarung aufhört, da beginnt auf dem Handrücken die Narbenbildung, die auf die Streckseite der Finger übergeht. Diese sind zum Teil von sklerodaktylieartig gespannter Haut überzogen. Auch hier sieht man noch kleine Ulzerationen und Reste von solchen. Die Zeigefinger sind beiderseits verkürzt infolge des Fehlens der äußersten Phalanx. Auch die andern Finger erscheinen etwas kürzer als normale. Die kleinen Finger sind rechtwinklig ankylosiert und verkrümmt. Die Vola ist von normaler Haut überzogen.

Sonst überall normale Haut, auch Schleimhäute.

Herz, Lungen, Bauchorgane o. B.

Urin: Eiweiß — Zucker.

4./II. Die Hände sind röntgographisch aufgenommen worden. Es zeigt sich auch hier, daß die dritten (periphere) Phalangen beider Zeigefinger fehlen und daß auch an den andern Fingern dieselben verkümmert erscheinen.

Der Urin des Patienten ist auffallend dunkelrot. Der Farbstoff läßt sich leicht mit Kalilauge fällen. Er löst sich mit blutroter Farbe gut in HCl-haltigem Alkohol und gibt das charakteristische Spektrum des Hämatoporphyrins.

10./II. Unter Salbenverbänden sind die Ulzera und Borken größtenteils verschwunden, Urin ist wieder normal gefärbt.

18./II. Es ist versucht worden mit Heißluftzufuhr auf Arme und Hände einzuwirken, ohne daß Veränderungen an der Haut sich gezeigt hätten. Durch Massage sind die Hände etwas beweglicher geworden. Auch durch mehrere Lichtbäder ist keine Änderung des Hautzustandes eingetreten. Urin normal gefärbt.

25./II. Pat. ist 4mal je 3 Stunden seitlich unter dem Lichte der (Finsen) Bogenlampe gesessen. Dabei stellte sich starke Rötung der Gesichtshaut ein mit brennendem Gefühl, so daß Pat. glaubt, er bekomme wieder seinen Ausschlag. Die Erscheinungen gingen jedoch anderen Tag wieder zurück unter leichter Abschilferung der Hautoberfläche.

Urin wieder tief dunkelrot, reich an Hämatoporphyrin.

10./III. Die Exponierung der Brust und der Arme vor der Bogenlampe ist ohne Einfluß auf die Haut. Auch der wieder normal gewordene Urin nimmt kaum eine dunklere Farbe dabei an.

11./III. Pat. wird nicht gebessert entl.

Leider gelang es nicht, den Patienten zur weiteren Untersuchung zu behalten. Zum Wiederkommen war er nicht zu bewegen.

Wenn wir auch so keine Gelegenheit hatten, typische frische Effloreszenzen bei dem Patienten zu beobachten, so kann nach der Anamnese, dem jetzigen Aussehen und der Lokalisation der Hautveränderungen bei dem Patienten gar kein Zweifel sein, daß es sich um *Hydroa vacciniformes aestivale* handelt.

Wir wissen, daß dies eine Erkrankung der Haut ist, die mit entzündlichen Bläschen beginnt, unter Narbenbildung abheilt und fast nur auf unbedeckten Körperstellen vorkommt. Sie tritt meist nur im Sommer auf bei Leuten, die sich der Sonnenbestrahlung ausgesetzt hatten. Magnus Möller¹⁾ hat auf experimentellem Wege vollends bewiesen, daß der ätiologische

¹⁾ Bibliotheka medica Heft 8. 1900.

Faktor dabei im Licht und zwar speziell in den kurzwelligen Strahlen desselben zu suchen ist. Es handelt sich offenbar um eine bestimmten Leuten eigene Idiosynkrasie gegen diese Strahlen und zwar, wie Möller ebenfalls nachwies, nicht um eine angeborene, der ganzen Haut solcher Menschen zukommende Beschaffenheit, sondern um eine erworbene Idiosynkrasie. Eine einmal so betroffene, veränderte Hautstelle unterliegt dem Einfluß der Strahlen immer wieder, während andere Hautstellen sich normal, wenig empfindlich dagegen verhalten können. Es ist deshalb wohl mit Sicherheit auch für unsern Patienten anzunehmen, daß seine Gesichts- und Handrückenhaut eine abnorme Empfindlichkeit gegen (ultraviolette) kurzwellige Lichtstrahlen besitzt und daß darauf die Veränderungen dieser Gegenden zurückzuführen sind.

Worauf ist nun die bei dem Patienten beobachtete Haematoporphyrinurie zurückzuführen? Darauf geben uns unsere experimentellen Untersuchungen bei den Patienten Antwort. Wir haben gefunden, daß Haematoporphyrinurie auftrat nach Röntgenbestrahlung der Hände (zu diagraphischen Zwecken) und nach Bestrahlung mit dem an ultravioletten Strahlen reichen elektrischen Bogenlicht. Keine wesentliche Ausscheidung dieses Farbstoffes trat nach Einwirkung heißer Luft und gewöhnlichen rotblauen Lichtes ein. Also zeigten die ultravioletten Strahlen wie für die Entstehung der Hautveränderungen, so auch für die der Haematoporphyrinurie ihre ursächliche Bedeutung. Außerdem haben die Röntgenstrahlen ebenfalls bei dem Patienten Haematoporphyrinurie hervorgerufen.

Die Fälle von Haematoporphyrinurie sind durchaus nicht häufig. Man sah den Farbstoff hauptsächlich nach Sulfonalgaben, Schwefelsäurevergiftungen auftreten.

Um so auffallender ist es, daß unter den in der Litteratur niedergelegten, nur etwa 35—40 Fällen von Hydroa aestivale sich 4 befinden, die auch Haematoporphyrinurie im Nebenbefund zeigten. Mc. Call Anderson¹⁾ beschreibt 2 Brüder,

¹⁾ Brit. Journ. of Dermat. 1898.

die an Hydroa aestivale und gleichzeitig an Haematoporphyrinurie litten. M. Möller¹⁾ beobachtete einen dritten Fall dieser Art und bei einem von Rasch²⁾ berichteten Patienten mit Hydroa aestivale, der einen auffallend rötlichen Urin hatte, ist es wenigstens sehr wahrscheinlich, daß es sich um dieselbe Kombination handelte.

Es liegt nahe, an das Auftreten von Hämoglobin im Urin nach Einwirkung gewisser äußerer Schädlichkeiten zu denken, wenn man zu einem Verständnis dieser Harnveränderung bei unsern Hydroakranken gelangen will. Es ist bekannt und auch experimentell festgestellt, daß nach Kälteeinwirkung hauptsächlich bei Kindern paroxysmale Hämoglobinurien auftreten, die nach den entsprechenden Blutuntersuchungen auf eine Schädigung des Blutes zurückzuführen sind, infolge deren Hämoglobin ins Blutserum übertritt. Pal³⁾ hat auch einen Fall von paroxysmaler Hämatoporphyrinurie beobachtet, bei dem das ätiologische Moment wahrscheinlich auch in Kälteeinwirkung bestand.

Wenn es so auch sehr naheliegend ist, auch bei der Hämatoporphyrinurie in erster Linie an eine Schädigung des Blutes zu denken, aus dessen Hämoglobin dann eben unter Einwirkung des (kurzwelligen) Lichtes Hämatoporphyrin entstehe, so führt dazu leider eben kein so einfacher Weg wie bei der Hämoglobinurie. Daß durch ultraviolettes Licht Blutschädigungen entstehen können, die natürlich in erster Linie die roten Blutkörperchen betreffen, ist sehr wahrscheinlich. Denn wir wissen ja, daß das Hämoglobin die ultravioletten Strahlen absorbiert. Es ist auch beobachtet, daß z. B. nach starkem Gletscherbrand Blutschatten im Blut sich zeigen (Ponfick).⁴⁾ Allein von Hämoglobin zum Hämatoporphyrin ist eben ein weiter Weg und es ist nicht bekannt, daß auch sonst z. B. nach Verbrennungen, Vergiftungen, die Hämoglobinurie zur Folge haben, Hämatoporphyrin in nennenswerter Menge im Urin vorkommt.

¹⁾ loc. cit.

²⁾ cit. n. Möller.

³⁾ Zentralbl. f. innere Med. 1903.

⁴⁾ Schles. Ges. f. vaterl. Kultur. 1896.

Und so müssen wir uns eben vorerst mit der Tatsache begnügen, daß bei *Hydroa aestivale* Hämoporphyrinurie mehrfach vorkommt und daß sich solche in unserem Falle wenigstens durch ultraviolettes Licht sowie durch Röntgenstrahlen experimentell hervorrufen ließ.

Fig. 1.



Fig. 2.



Paul Linser.: Zusammenhang zwischen Hydroa und Haematoporphyrinurie.