

(Aus der Dermatologischen Universitätsklinik zu Breslau [Direktor: Geh. Rat Prof. Dr. Jadassohn].)

Die rhinoskleromatoide Form des Lupus vulgaris nasi.

Von

Dr. med. H. Martenstein,

Assistenzarzt der Klinik.

(Eingegangen am 10. Dezember 1920.)

Vor einigen zwanzig Jahren veröffentlichte Lion¹⁾ aus der Breslauer Hautklinik einen Fall von Lupus vulgaris nasi, der nach seinem klinischen Bild die Diagnose eines Rhinoskleroms nahelegte.

Bei einer 60jährigen Arbeiterswitwe war die Nase im ganzen verdickt, verbreitert, gerötet und von sehr derber, fast knorpel-knochenharter Konsistenz. Der Nasenrücken war, besonders nach der Nasenspitze zu, auffallend breit. Ulcerationen waren äußerlich nicht nachzuweisen. An der Übergangsstelle von Haut zu Schleimhaut saßen dem Septum sowohl, als auch den Nasenflügeln dicke, schwärzlich-bräunliche Krusten auf. Das Septum selbst erschien verdickt, verbreitert, war leicht eindrückbar und zeigte auf der rechten Seite bräunliche Krusten und eitrigen Belag. Das linke Nasenlumen war durch eine Infiltration eingeengt, die vom Boden ausging und auf das Septum übergriff. Die Atmung durch die Nase war sehr behindert. In der Mitte der rechten Wange bestand ein markstückgroßer Herd eines Lupus vulgaris ulcero-crustosus.

Merkwürdigerweise bringt Lion seinen Fall in Beziehung zum Lupus scléreux von Leloir und Vidal²⁾; das legt auch dieser Name rückleitend sehr nahe; aber Leloir und Vidal bezeichneten damit die heute unter dem Namen Tuberculosis verrucosa cutis bekannte Affektion, also eine ganz andersartige Hauttuberkulose. Soweit ich es überblicken kann, ist — nach Lion — Jadassohn³⁾ der einzige Autor, der einen gleichen Fall erwähnt.

Da handelte es sich um einen Patienten, der eine auffallend blasse, große glatte Nase aufwies, die fast steinhart war. Die Diagnose einer Tuberkulose wurde erst durch das Bestehen einer typisch tuberkulös aussehenden Fistel möglich, die nach dem Naseninneren führte.

Sonst finden sich in der Literatur keine weiteren derartigen Fälle. Man könnte im Zweifel sein, ob die von den französischen Autoren Brocq und Leredde⁴⁾, und nach ihnen Lenglet⁵⁾, unter dem Namen

¹⁾ Victor Lion, Lupus vulgaris nasi von Rhinosklerom-ähnlichem Aussehen. Stereoskop.-mediz. Atlas. Dermatologie. 11. u. 12. Folge. 1899, 30. u. 31. Lieferung, Tafel 350.

²⁾ Vidal, Lupus scléreux. Annales 1882, S. 457.

³⁾ Jadassohn in Mraček, Handbuch der Hautkrankh. IV. 1. S. 185.

⁴⁾ Brocq und Leredde in Brocq, Dermatologie pratique I. S. 549.

⁵⁾ Lenglet, La Pratique dermatol. III. S. 277.

„Lupus congestif du bout du nez“ beschriebene atypische Lupusform mit der von Lion und Jadassohn beobachteten identisch ist. Dabei ist die Nase vergrößert, geschwollen, livid und kalt; fast immer ist eine Schleimhauttuberkulose vorhanden (Brocq). Da aber Brocq, Leredde und Lenglet diese Form als Übergangsform zum Lupus pernio ansehen und in dem von ihnen beschriebenen Krankheitsbild das charakteristischste Symptom einer fast steinharten Konsistenz der Nase, wie sie für die Fälle Lion und Jadassohn kennzeichnend ist, fehlt, darf man annehmen, daß es sich doch um zwei verschiedene Erscheinungsformen des Lupus vulgaris handelt. Es sind also bisher aus der Literatur nur zwei Fälle von Lupus „rhinoscleromatoides“, wie man vielleicht am zweckmäßigsten sagen würde, bekannt, und dies erklärt es, daß er in den neueren Abhandlungen über die Tuberkulose der Haut keine Erwähnung findet. Diese Fälle sind aber nicht außergewöhnlich selten, denn Jadassohn¹⁾ hat nach dem obenerwähnten Fall in der Berner Hautklinik noch mehrere ähnliche beobachtet, und aus der Breslauer Hautklinik wird nachstehend eine ganze Anzahl von entsprechenden Krankengeschichten bekanntgegeben. Dieser Umstand und die Eigenart des klinischen Bildes, das die Diagnose eines Lupus vulgaris nicht besonders nahelegt, veranlassen mich, diese atypische Lupusform weiteren Kreisen vertraut zu machen.

Krankengeschichten:

1. Pr., Theresia, 35 Jahre, Näherin. 1. V. 1916. — Familienanamnese o. B. Als Kind augenleidend, 1908 Operation des linken Tränensackes. Nase seit einiger Zeit vergrößert. — Innere Organe o. B. — Anschwellung der linken Nasenseite von eigentümlicher Härte, nicht recht nach Lupus aussehend. Von außen sind keine sicheren Lupusknoten festzustellen. — Im Naseninneren lupöse Granulationen, und zwar an den unteren Muscheln. Durch Probeexcision als Tuberkulose erwiesen. — Geringe Drüsenanschwellung in der linken Supraclaviculargrube. — Nach $\frac{1}{2}$ mg AT. subcutan Temperatur 38, schwache Lokalreaktion.

2. G., Anna, 20 Jahre, Häuslerstochter. 25. V. 1920. — Familienanamnese o. B. Verdickung der Nase seit Mitte 1917 bemerkt. — Lungen klinisch und röntgenologisch o. B. Mitralinsuffizienz. — Die ganze untere Hälfte der Nase ist bauchig aufgetrieben und zwar am stärksten nicht die Spitze, sondern der an den knöchernen Teil grenzende knorpelige Teil der Nase. Diese Partie ist von livid-blasser Farbe und von fast knochenharter Konsistenz. Lupusknoten sind von außen nicht festzustellen. Am Septum besteht eine linsengroße, wenig verkrustete Stelle. — Lupöse Granulationen am linken Vestibulum, vereinzelte am Nasenboden und an den unteren Muscheln. Der mittlere Teil des oberen Alveolarfortsatzes zeigt starke lupöse Wucherungen mit schleimig-eitrigen Belag, desgleichen die Hinterfläche des Alveolarfortsatzes; hier greift das tuberkulöse Gewebe auf den harten Gaumen über. — Tuberkulinreaktionen: 0,1 cm AT. in Verdünnung 1:5000 intradermal ++, Pirquet mit AT. rein ++.

Excision, vom Vestibulum aus, von Schleimhaut und Knorpel bis dicht unter die äußere Hautbedeckung der Nase, die unverletzt bleibt. Sie wird etwa 1 cm oberhalb des Naseneinganges und etwas lateral vom First vorgenommen (Dr. Klee-

¹⁾ Jadassohn, nach mündlicher Mitteilung.

stadt, Univ.-Nasenlinik). Die histologische Untersuchung ergibt, daß der Schnitt gerade die Stelle des Überganges der Epidermis in die Schleimhaut getroffen hat. Die Schicht zwischen Epidermis bzw. Schleimhaut und Knorpel zeigt neben herdförmigen Infiltraten mit sehr zahlreichen Plasmazellen einzelne typische Riesentuberkel. Der Knorpel selbst erscheint vollkommen normal. In dem Gewebe zwischen Knorpel und Epidermis des Nasenrückens, das aus kosmetischen Gründen nur in geringer Schicht excidiert werden konnte, besteht nur eine ganz geringfügige banale Infiltration. Sklerosierende Prozesse sind in allen Schnitten nicht nachzuweisen.

3. H., Margarete, 34 Jahre, Händlersfrau. 2. III. 1920. — Familienanamnese o. B. Die Erkrankung der Nase besteht seit einem Jahre. Innere Organe o. B. — Die Nase ist im ganzen geschwollen und in der unteren Hälfte fast steinhart. Äußerlich am linken Nasenflügelrand und an beiden Naseneingängen Erythem und Desquamation. An der rechten Wange bohnen großer mäßig infiltrierter leicht schuppender braunroter Herd. — Schleimhäute: lupöse Granulationen an der rechten Septumfläche, ebenso links am Vestibulum. Ferner sind Uvula, hintere Gaumenbögen und der weiche Gaumen lupös erkrankt. — Submaxillar, besonders rechts, pflaumengroße Drüsenschwellungen. Tuberkulinreaktionen: 0,1 cem AT. 1 : 5000 intradermal ++, Pirquet mit AT. rein ++.

4. K., Anna, 39 Jahre, Knechtsfrau. 8. VIII. 1918. — Vater an Lungentuberkulose gestorben. Das Hautleiden der Patientin begann vor mehreren Monaten mit einer Rötung und Schwellung der Nase, die Verkrustung des linken Nasenwinkels besteht seit einigen Wochen. — Innere Organe o. B. — Die Nase ist in ihren unteren Partien erheblich verdickt, von sehr stark vermehrter Konsistenz und blauröt. Im linken Nasenwinkel findet sich eine Kruste, bei deren Abhebung eine oberflächliche Ulceration zutage tritt. — Lupöse Granulationen links am Nasenboden. — Tuberkulinreaktionen: 0,1 cem AT. 1 : 5000 intradermal +, Pirquet mit AT. rein +. $\frac{1}{10}$ mg AT. subcutan: deutliche Lokalreaktion.

5. R., Gertrud, 34 Jahre, Arbeiterin. 5. III. 1919. — Familienanamnese o. B. Patientin hat die Veränderungen an der Nase seit 2 Jahren bemerkt. — Innere Organe o. B. — Die untere Hälfte der äußeren Nase ist kolbig aufgetrieben, und zwar ist die Auftreibung am stärksten zwischen Spitze und Knorpelknochengrenze. Die Konsistenz der verdickten Nasenteile fast knochenhart. Diffuse Rötung an der Spitze und am linken Nasenflügelrand; ferner besteht hier ganz oberflächliche Infiltration ohne scharfe Begrenzung und leichte Desquamation. An den Naseneingängen multiple ganz oberflächliche Ulcerationen. — Große granulierende Septumperforation. Lupöse Granulationen beiderseits im unteren Nasengang. An der vorderen Fläche der oberen Gingiva, etwas links von der Mitte, etwa 2 : 1 cm ausgedehnte lupöse Granulationsfläche, im Anschluß an cariöse Zähne. Am harten Gaumen ebenfalls ovaler Granulationsherd, 2 : 3 cm messend. — Tuberkulinreaktionen 0,1 cem AT. 1 : 5000 intradermal ++, Pirquet mit AT. rein ++.

6. H., Hedwig, 28 Jahre, Dienstmädchen. 30. X. 1918. — Mutter an Lungentuberkulose gestorben. Das Hautleiden begann vor einem Jahre mit Rötung der Nase, seit einem halben Jahre bestehen Ulcerationen an einzelnen Stellen. Das Lippenrot ist seit 8 Wochen erkrankt. — Kleine alte Spitzenaffektion der rechten Lunge ohne entzündliche Erscheinungen (klinischer und röntgenologischer Befund). — Lupus planus ulcero-crustosus der Nasenspitze und beider Flügel, sowie des Septums. Oberlippe in der Mitte geschwollen und an einzelnen Stellen ulceriert. — Lupöse Granulationen beiderseits im Vestibulum nasi. 23. IX. 1920. Patientin wurde bisher kombiniert mit Röntgen, Pyrogallus und Quarzlicht behandelt. Bei der heutigen Nachuntersuchung folgender Befund: linker Nasenflügel etwas reduziert, leichte Desquamation; in der Mitte des Randes lentikuläres Lupom. Darüber in einem etwa zehnpfenniggroßen Bezirk eine starke Auftreibung der Nase, die sich

knochenhart anfühlt und die Nase erheblich deformiert. Die Haut dieses Bezirks erscheint leicht bläulich verfärbt. Im Lippenrot ganz geringfügige oberflächliche Infiltrate. — Lupöse Granulationen in beiden Vorhöfen. — Excision aus der Schleimhaut des linken Vorhofs, und zwar an der der Auftreibung entsprechenden Stelle, ebenfalls bis dicht unterhalb der äußeren Hautdecke. Die histologische Untersuchung ergibt starke Infiltrate, die teilweise typisch tuberkulöse Struktur zeigen. Der Knorpel ist normal, sklerosierende Prozesse sind nicht nachzuweisen.

7. S., Marta, 26 Jahre, Arbeiterfrau. 25. V. 1918. — Familienanamnese o. B. Die Veränderungen an der Nase stellten sich im Anschlusse an eine Nasenerkrankung vor etwa 3 Jahren ein. — Innere Organe o. B. — Nase in ihrer Totalität aufgetrieben, oberhalb der Spitze kolbenförmig verdickt. Konsistenz außerordentlich hart. Einzelne lupöse Knötchen. Naseneingänge leicht verkrustet. — Starke lupöse Granulationen im Vestibulum.

12. IV. 1919. An der rechten Wange, einen Querfinger lateral von der Nasolabialfalte, bestehen jetzt zwei etwa linsengroße Lupusknötchen.

Die Infiltration der Nase durch Behandlung zurückgegangen, der Lupus der Schleimhaut makroskopisch nicht mehr nachweisbar.

Ich glaube, daß sich außer diesen 7 sicheren Fällen von Lupus rhinoscleromatoides unter unseren ehemaligen Lupuspatienten noch mehrere Fälle dieser Art finden, da die vorhandenen Photographien durch die für dieses Krankheitsbild charakteristische Form der Nase diesen Schluß nahelegen. Leider lassen Fernbleiben und Ableben der Patienten das nicht erhärten, und so müssen diese Fälle unberücksichtigt bleiben. Es mag auffallen, daß nicht nur die sämtlichen jetzt veröffentlichten Fälle unsrer Klinik weiblichen Geschlechts sind, sondern auch der seiner Zeit von Lion publizierte. Aber da sich unter dem von Jadasohn beobachteten Material auch Männer befanden, kann das auf einem Zufall beruhen. Das Alter der Kranken schwankt zwischen 20 und 60 Jahren, wenn auch das dritte und vierte Dezennium weitaus die Mehrzahl stellen.

Das für den Lupus rhinoscleromatoides charakteristischste Merkmal ist die sehr harte Konsistenz der befallenen Nasenpartie, ganz im Gegensatz zu den vom Lupus vulgaris gewöhnlich hervorgerufenen Auftreibungen der Nase, deren Konsistenz weich ist. Beim Palpieren bekommt man den Eindruck einer starken Infiltration des Knorpels, wodurch die knochenähnliche Härte erklärt wäre. In den beiden Fällen, in denen excidiert wurde, gelang es nicht, eine krankhafte Veränderung des Knorpels nachzuweisen. Damit ist nicht gesagt, daß eine solche nicht vorliegt; auffallend ist es jedoch immerhin, daß der aus dem Bezirk der stärksten Auftreibung excidierte Knorpel vollkommen normal erscheint. Neben der Konsistenz ist auch die Form und Lokalisation der Deformation für das hier beschriebene Krankheitsbild bezeichnend. Während sonst die durch den Lupus vulgaris hervorgerufene Deformation der Nase in einer Verbreiterung der Basis und einer gleichzeitig abgeplatteten Verdickung der Spitze

besteht, sind beim *Lupus rhinoscleromatoides* weniger die Spitze und die Nasenflügelränder deformiert als der zwischen ihnen und dem knöchernen Teil der Nase liegende Bezirk der knorpeligen Nase. Die Form der Auftreibung ist beim *Lupus rhinoscleromatoides* eine mehr tonnenförmige, beim *Lupus vulgaris* eine mehr birnförmige. Die Farbe der äußeren Haut der Nase ist meist blaß, teils mit livider Verfärbung, jedoch war sie einige Male unverändert. Ein Unterschied zwischen der Temperatur der Haut der Nase im allgemeinen und beim *Lupus rhinoscleromatoides* war nicht festzustellen.

Die Hautbedeckung der Nase zeigt meist kein lupöses Gewebe außer in den Fällen 6 und 7, in denen sich Lupusknötchen in geringer Zahl nachweisen ließen. Dagegen sind meistens die Nasenflügelränder etwas verändert; es besteht ein leichtes, desquamierendes, nicht scharf begrenztes Erythem oder geringfügige Krustenbildung. Man kann aber jedenfalls diese Affektionen nicht von vornherein als spezifisch ansprechen. Das klinische Bild der äußeren Nase gestattet nicht die Diagnose eines *Lupus vulgaris*; ja, einem Beobachter, der nicht mit dem rhinoskleromatoiden Typ der *Tuberculosis luposa* vertraut ist, wird diese Diagnose nicht einmal besonders naheliegen. Trotzdem werden diese Fälle wohl meist als *Lupus vulgaris* diagnostiziert worden sein, aber eigentlich mehr *per exclusionem* und vor allem durch die Untersuchung der Nasenschleimhaut. In allen bisher beobachteten Fällen von rhinosklerom-ähnlichem *Lupus* fanden sich lupöse Granulationen oder tuberkulöse Fisteln in der Nasenschleimhaut. Denn der *Lupus rhinoscleromatoides* ist, wie aus dem klinischen und histologischen Befund der Krankengeschichten hervorgeht, primär eine lupöse Erkrankung der Schleimhaut der vorderen Nase; die äußere Hautdecke ist meist nicht erkrankt oder wird erst sekundär meist nur in mäßigem Grade befallen. Die lupöse Erkrankung der Schleimhaut sitzt meist im Nasenvorhof, am vorderen Nasenboden oder an der Vorderseite der unteren Muscheln. Aus den Excisionen läßt sich erkennen, daß das tuberkulöse Granulationsgewebe in mächtiger Schicht die Mucosa und Submucosa durchsetzt. Wahrscheinlich sind es diese infiltrierenden Granulationsmassen, die die Knorpelplatten beiderseits am Nasenrücken kolbig vorwölben. Man kann sich vorstellen, daß der Knorpel dadurch dicht an die Haut herangedrückt wird, die ja an sich (und bei dieser Krankheitsform ganz besonders) schwer über dem Knorpel verschieblich ist. Man palpiert dann Haut und vorgewölbten und gespannten Knorpel zu gleicher Zeit und erhält so das Gefühl der auffallenden Härte. Von sklerosierenden Prozessen ist jedenfalls in dem bisher untersuchten, leider noch zu spärlichen Material in keiner Schicht etwas zu bemerken. Es bleibt eine offene Frage, warum die bei *Lupus vulgaris* so häufige Miterkran-

kung der Nasenschleimhaut in manchen Fällen zu einem solch eigenartigen Krankheitstyp führt.

Ein nicht an der äußeren Nase lokalisierter Lupus der äußeren Haut fand sich im Falle Lion (Wange) und in unseren Fällen 3 (Wange) und 6 (Oberlippe und Lippenrot.) Es handelte sich dabei um mäßig ausgedehnte Efflorescenzen squamöser oder krusto-ulceröser Natur. Als hämatogen anzusprechende Lupusherde sahen wir in keinem Falle. Ebenso wurde niemals ein auffallender Drüsenbefund konstatiert.

Die Differentialdiagnose dem Rhinosklerom gegenüber ist, falls keine äußerlich sichtbaren Lupusherde bestehen, nur zu stellen durch die Untersuchung der Nasenschleimhaut bzw. die Probeexcision, da beiden Krankheitsbildern die Art der Nasendeformation und ihre außergewöhnlich harte Konsistenz zu eigen ist. In seinem klinischen Bild ist besonders der von Juffinger in Mrazeks Handbuch der Hautkrankheiten (III, S. 605) beschriebene Haupttypus I des Rhinoskleroms dem Lupus rhinoscleromatoides sehr ähnlich. Nach Juffinger „ist die eine und seltenere Form des Rhinoskleroms jene, wo die Nase beim ersten Anblicke normal erscheint. Der Rücken ist dünn, die Nasenflügel zart, die Haut hat normales Aussehen. Tastet man die Nase ab, so fühlt sich diese knorpelhart an, die Nasenflügel und Nasenspitze sind fast unbeweglich, die Haut unverschiebbar.“ Der Haupttypus II kommt gegenüber dem Lupus rhinoscleromatoides nur in seinen Anfangsstadien differentialdiagnostisch in Frage, in denen es durch ein diffuses Infiltrat zu einer Verdickung der Nase kommt; die Haut über solchen Infiltraten ist nicht beweglich und äußerlich unverändert. Liegt eine deutliche Knotenbildung beim Rhinosklerom vor, so dürfte eine Verwechslung kaum stattfinden. Übrigens kommt es auch beim Rhinosklerom in sehr seltenen Fällen vor, daß die Wangen befallen werden. Dabei kann die Haut neben Excoriationen in seltenen Fällen tiefere Ulcerationen aufweisen (Zeissl, Rona, Kaposi, Lang). Was die Affektion der Schleimhaut beim Rhinosklerom anbetrifft, so findet sie sich in frischen Fällen meist am vorderen Nasenboden und an der unteren Muschel, also an den gleichen Stellen wie beim rhinosklerom-ähnlichen Lupus. Die histologische Untersuchung läßt durch den Nachweis der Frischschen Kapselbacillen und der Mikuliczschen Zellen einerseits, durch die typisch tuberkulöse Struktur andererseits eine sichere Diagnose ohne Schwierigkeit stellen.

Zum Schlusse möchte ich noch kurz anführen, daß sich der Lupus rhinoscleromatoides in therapeutischer Hinsicht neben der örtlichen Behandlung der Schleimhaut sehr gut durch Röntgentiefenbestrahlung beeinflussen läßt.
