

(Aus der dermatologischen Klinik Basel [Vorsteher: weiland Prof. Dr. *F. Lewandowsky*].)

## Ein Fall einer bisher nicht beschriebenen Hauterkrankung (*Epidermodysplasia verruciformis*).

Von

F. Lewandowsky † und W. Lutz<sup>1)</sup>.

Mit 3 Textabbildungen.

(Eingegangen am 27. Mai 1922.)

Im Nachfolgenden sei über einen von uns beobachteten Fall einer ganz eigenartigen, soviel wir sehen bisher noch nicht beschriebenen Hautaffektion etwas ausführlicher berichtet, nachdem er an Hand von Photographien und Moulagen von *Lewandowsky* am Kongreß der Schweiz. dermat. Ges. 1920 in Zürich und am Kongreß der Deutschen dermat. Ges. 1921 in Hamburg bereits kurz demonstriert worden ist.

*Anamnese:* Rosa B., 29 jähr. von Erschwil (Kt. Solothurn) tritt am 10. VI. 1919 in unsere Klinik ein. Die Eltern leben gesund und hochbetagt. *Sie sind blutsverwandt (Geschwisterkinder)*. Die Großeltern waren gesund und sind erst in hohem Alter gestorben. Die Geschwister der Eltern sind alle gestorben, soviel bekannt, hat keines an einem Hautausschlage gelitten. Patientin selbst hat 7 Geschwister. Davon sind zwei Brüder und eine Schwester verheiratet, gesund, mit gesunden Kindern. Es starben eine Schwester als Kind an unbekannter Krankheit, eine zweite Schwester geisteskrank mit 15 Jahren, ein Bruder mit 19 Jahren an Tuberkulose, ein Bruder mit 45 Jahren an Opticusgliom. Patientin selbst hatte mit 6 Jahren Masern, mit 17 Jahren eine Pleuritis. Seitdem hie und da etwas Husten, sonst aber völlig wohl. *Seit Geburt bestehen auf der Haut des ganzen Körpers rötliche, stark schuppene Flecken*, die sich nicht weiter verändert haben. Die Kopfhaut zeigt seit Kindheit ebenfalls immer reichliche Schuppenbildung. Vor etwa 2 Jahren begann sich *auf der rechten Stirnseite eine Geschwulst* zu entwickeln, die eine Zeitlang unter feuchten Verbänden wieder etwas zurückgegangen, in letzter Zeit aber wieder gewachsen sei. Vor etwa  $\frac{1}{2}$  Jahr trat auch auf der linken Stirnseite ein gleicher Knoten auf, der unterdessen bis zur jetzigen Größe ausgewachsen sei und der die Patientin jetzt zu uns führt.

<sup>1)</sup> Diese und die folgenden Arbeiten sind dem Archiv von Herrn Privatdozenten Dr. *Lutz* zur Verfügung gestellt worden zur Erinnerung an den so früh verstorbenen Leiter der Basler Dermatologischen Klinik, der zu ihnen noch die Anregung gegeben hatte. Wir erfüllen gern die Pflicht der Dankbarkeit gegen unseren schmerzlichst beklagten Mitarbeiter, indem wir diese wertvollen Zeichen des Geistes veröffentlichen, der unter Prof. *Lewandowsky* in der Basler Klinik gewaltet hat.

Allgemeinbeschwerden bestehen sonst keine, keine stärkere Gewichtsabnahme, keine Nachtschweiße. Appetit, Durst, Urin normal. Menses seit dem 13. Jahr

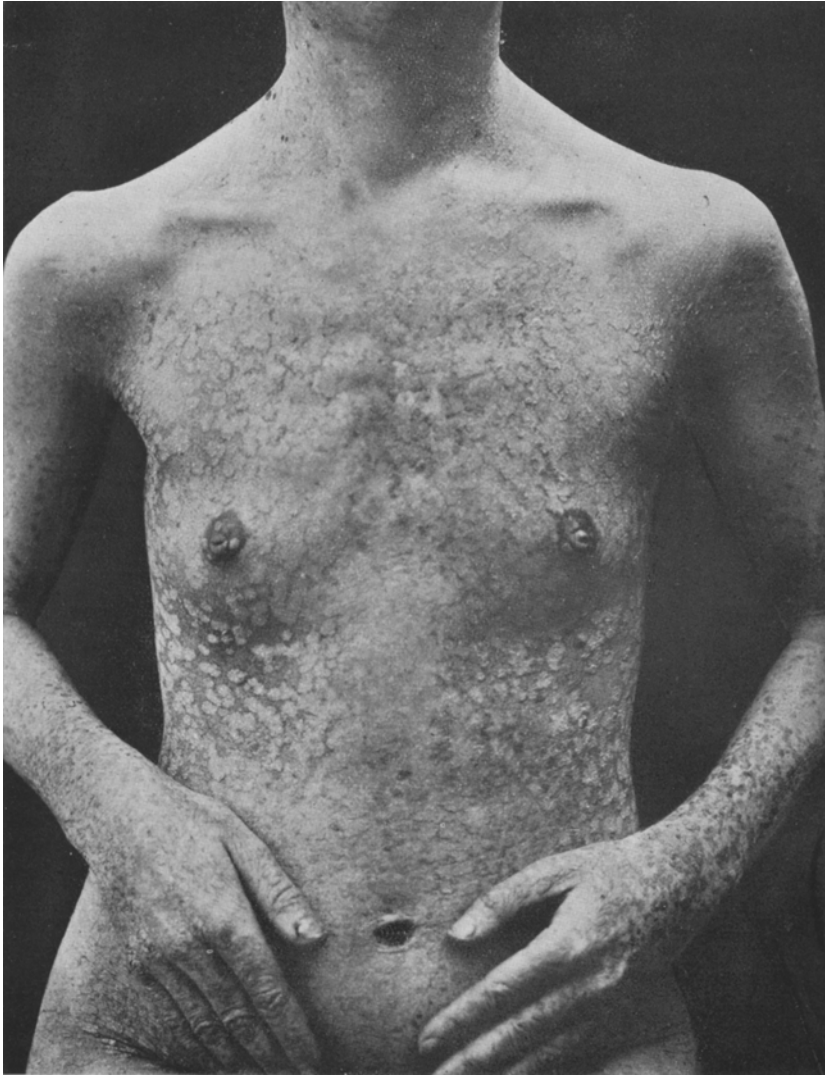


Abb. 1.

regelmäßig, ohne Beschwerden. Patientin arbeitet als Posamenterin zu Hause, wenig im Freien.

*Status:* Beim Eintritt ließen sich folgende Hautveränderungen feststellen:

Es findet sich eine über den ganzen Körper verbreitete Hautaffektion aus mehr oder weniger dicht stehenden Einzelherden von verschiedener Größe. Die kleinsten

Elemente sind Papeln von 1—2 mm Durchmesser, von rundlicher, ovaler oder polygonaler Form, scharf von der normalen Haut abgesetzt, mit steil ansteigendem Rand und planer Oberfläche. Von diesen finden sich alle Übergänge zu großen Herden von 1—2 cm Durchmesser, die ebenfalls scharf begrenzt und von rundlicher

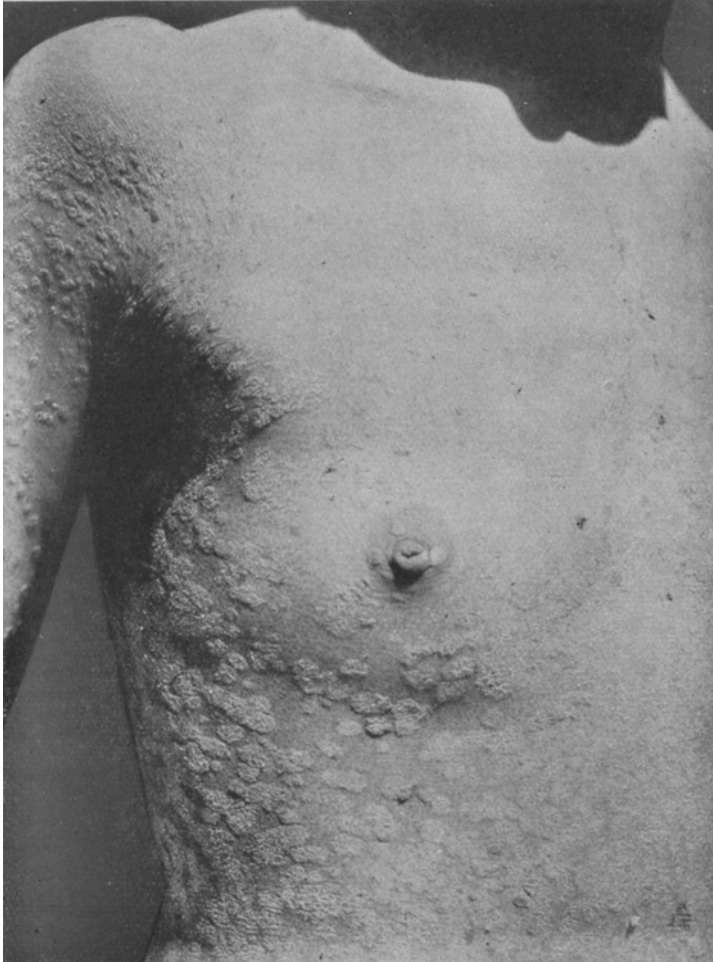


Abb. 2.

oder ovalärer Form sind. Ihr Rand ist fein polycyclisch. Den meisten Herden sind je nach der Lokalisation mehr dünne grauweiße Schuppen, oder mehr dicke, gelbliche, eigentümlich fettige Schuppenmassen aufgelagert, die sich leicht in toto entfernen lassen. Hat man sie abgehoben, so liegt eine plane, durch feine Furchen in zahlreiche polygonale Facetten eingeteilte Oberfläche zutage. Bei weiterem Kratzen mit dem Brocqschen Löffel folgen erst einige kleine weiche, grauweiße Schüppchen, dann größere Lamellen, unter denen eine feuchte, ganz fein gestichelte

Fläche erscheint, aus der später auch feinste Blutpunkte hervortreten. Die Farbe der Papeln ist blaßrosa bis livid rot je nach der *Lokalisation*.

Über diese und die von ihr abhängigen Eigentümlichkeiten der im Prinzip nach obiger Beschreibung einheitlich aufgebauten Papeln ist folgendes zu sagen:

Am dichtesten stehen die Herde am Stamm, etwa von der 2. Rippe an abwärts. Hier finden sich die größten Efflorescenzen, bis zu 2 cm Durchmesser. Sie stehen z. T. isoliert, z. T. sind sie zu größeren Plaques confluiert, z. T. bilden sie durch stellenweisen Zusammenhang eine Art Netzwerk. An Brust, Bauch und Seitenteilen des Rumpfes liegt ihnen eine 1—2 mm dicke, gelbliche, wachsartige, opake, leicht fettig sich anfühlende und leicht in toto abhebbare Schuppe auf. Auch auf den Warzenhöfen finden sich je 5—6 dieser Efflorescenzen. Die zwischen den Efflorescenzen gelegene Haut ist auffallend bräunlich verfärbt und zeigt eine deutliche kleinlamellöse Schuppung. Die Herde heben sich von diesem Hintergrund auffallend deutlich als fast weißliche helle Inseln ab. Am Rücken sind die Schuppenauflagerungen der Herde nicht vorhanden. Es findet sich nur eine feine plättchenförmige Abschilferung. Die Papeln sind auch weniger prominent, mehr hellrötlich, glänzender und ausgeprägter facettiert.

Am Hals, über den Schultern und bis etwa zur 2. Rippe hinab ist eine Differenzierung in einzelne Papeln nicht mehr durchzuführen. Die Haut ist in diffuser Weise leicht verdickt, etwas lichenifiziert, bald mehr gelblichrot, bald mehr hellrosa gefärbt, matt, mit etwas kleienförmigen, ziemlich festhaftenden Schuppen bedeckt, unter denen sich hier und da aber auch vereinzelt dickere, gelbliche, wachsartige Schuppen finden. Nur selten sieht man eine kleinere Insel normaler Haut. An den Seitenteilen des Halses finden sich daneben noch einige weiche pigmentierte Naevi und eine Anzahl kleinerer bis zu 5 mm messender Pigmentflecke.

An den Oberarmen sind die Efflorescenzen ziemlich spärlich ausgesät, 1—5 mm groß, distinkt der Haut aufsitzend, rötlich-livid verfärbt, mit dünnen grauweißlichen Schüppchen. An den Vorderarmen und nach der Hand zu nimmt die Zahl der Efflorescenzen wieder bedeutend zu, so daß sie besonders am ganzen Umfang des Handgelenkes und an den Hand- und Fingerrücken dicht gedrängt und miteinander confluiert stehen. Der Farbenton ist hier intensiv rot bis livid. Die Oberfläche ist hier ziemlich festhaftenden, gelblich von eiblichgrauen Schuppe bedeckt, bald ohne solche. Im letztern Fall zeigt die Efflorescenz einen starken Glanz und eine äußerst deutliche lichenoiden Felderung. Viele der Papeln erinnern vollständig an das Bild juveniler planer Warzen. Neben den deutlich prominenten Efflorescenzen fallen gelegentlich einzelne auf, die kaum über das Niveau der Haut hervorragen, aber dieselbe livide Farbe und scharfe Abgrenzung, und auffällig deutliche Facettierung besitzen. Zu erwähnen ist ferner eine Stelle an der Radialseite des rechten Vorderarms, an der mehrere Knötchen wie auf einem Kratzstrich hintereinander angeordnet sind.

Die Innenfläche der Hände ist dicht besetzt mit kleinsten höchstens bis 1 mm großen weißlichen bis gelblichen, transparenten Efflorescenzen, die kaum über die Oberfläche prominieren. Sie erscheinen wie in die Hornschicht eingesprengte Bläschen, sind aber solid und an ihrer Stelle wird das Liniensystem der Reteleisten jeweils durch eine kleine Vertiefung unterbrochen. Außer ihnen finden sich einige typische gewöhnliche Warzen.

Die Nägel sind glatt, ohne Veränderung.

An den Beinen finden sich wieder mehr die gleichen Efflorescenzen wie am Rumpf, in mittlerer Dichte, etwas mehr an den Ober- als an den Unterschenkeln ausgestreut, besonders dicht gehäuft in den Kniekehlen. Sie sind alle wieder scharf circinär abgegrenzt, von mehr rötlicher Farbe z. T. mit matten wachsartigen, leicht ablösbaren Schuppen, z. T. mit glatter, glänzender, gefelderter Oberfläche.

Die Haut zwischen den Efflorescenzen ist ziemlich dünn und trocken, sonst ohne Besonderheiten.

Die Fußbrücken zeigen einige der beschriebenen Efflorescenzen, an den Fußsohlen findet sich nur eine geringgradige diffuse Verdickung der Haut, deren oberste Schichten beim Kratzen kleienförmig, weißlich, nicht silberglänzend abschuppen. Zehennägel ohne Besonderheiten.

Die Achselhaare sind spärlich, die Pubes gut entwickelt.

Am Kopf zeigt der behaarte Teil eine sehr starke Bildung wachsartiger, gelber, festhaftender Schuppen. Die Haut darunter ist glatt, von normaler Farbe. Die Haare stehen dicht. Sie sind reichlich entwickelt, von gelbroter Farbe. Auf der Stirn sitzen zwei große Tumoren. Derjenige rechts mißt 7 : 7 : ca. 2 cm, der untere Rand steht 1 cm über der Augenbraue, der mediane 1 cm von der Mittellinie entfernt; oben und lateral reicht der Tumor bis über die Haargrenze. Die Oberfläche ist sehr unregelmäßig, höckerig, teils ulceriert, teils von narbigen Epithelstreifen überzogen. Der Rand ist wie der Tumor im ganzen sehr hart anzufühlen, wallartig verdickt mit verdünnter bläulichrot verfärbter Epidermis. Er geht allmählich ins gesunde Gewebe über. Der ganze Tumor ist auf der Unterlage nicht verschieblich.

Der Tumor links ist bedeutend größer. Er präsentiert sich als eine 11 : 9 cm messende, etwa 4 cm hohe, pilzförmig der Haut aufsitzende Masse. Seine Basis hört an der Augenbraue auf. Der Tumor hängt aber noch 3—4 cm tiefer über das Auge herab. Der mediale Rand liegt wieder 1 cm von der Mittellinie ab, oben greift die Geschwulst auf den Haarboden über. Die Oberfläche ist total ulceriert, aus größern und kleinern Höckern und Lappen zusammengesetzt. Diese sind hellrot, vielfach mit gelblichem, eitrigem, übelriechendem Sekret bedeckt, das besonders in den Furchen stagniert. Am Rand, soweit er oben und medial sichtbar ist, besteht noch ein Saum aus verdünntem, glänzendem Epithel, das mit dem Tumor aus der normalen Umgebung ansteigt und sehr bald gegen die ulcerierte Masse abbricht. Auch dieser Tumor fühlt sich in toto derb an und ist auf der Unterlage nicht verschieblich.

Neben diesen Tumoren fällt im Gesicht vor allem eine ziemlich dichte Aussaat von ephelidenartigen Pigmentflecken auf. Ferner eine fleckweise leichte unscharf begrenzte Rötung der Haut mit geringer Schuppung. Atrophische Stellen der Haut oder Telangiectasien fehlen. Auf den Wangen ist eine Anzahl kleiner, etwa 1 mm großer, kaum über das Niveau prominierender, sich mehr durch ihren Glanz verratender lichenartiger Knötchen unregelmäßig ausgestreut. Auf der rechten Oberlippe findet sich eine etwa 1 cm große festhaftende Kruste, umgeben von einem leicht lividen, eben erkennbaren wallartigen Rand. Dicht daneben eine kleinere 5 mm große gleichartige Kruste. Am freien Rand der beiden rechten Augenlider einige kleine warzenförmige Efflorescenzen mit derber festhaftender Hornkruste. Auf den Lidern selbst einige gleiche verrucöse Krüstchen.

An den *inneren Organen* ließ sich keine Veränderung feststellen. Wassermannsche Reaktion negativ. Die geistige Entwicklung der Patientin zeigt keine auffallenden Defekte.

*Histologie:* Zur Untersuchung wurden gut ausgebildete Efflorescenzen vom Rumpf, vom linken Vorderarmrücken und von beiden Tumoren der Stirn excidiert, teils in Formol, teils in Alkohol fixiert, in Paraffin eingebettet und mit Hämalaun-Eosin, mit Orcein, nach *van Gieson* und nach *Unna-Pappenheim* gefärbt. Die Schnitte ergaben sehr charakteristische Bilder:

1. *Efflorescenzen vom Rumpf:* Die Krankheitsherde stellen sich dar als circumscribte Verdickungen des Epithels, bedingt durch eine Vermehrung der Retezellen in die Höhe und die Breite, hauptsächlich aber durch eine eigenartige Umwandlung und Vergrößerung der einzelnen Retezellen. Die Reteleisten erscheinen so als aufs

mehrfache verbreiterte aufgetriebene Zapfen, zwischen denen die stark verschmälerten verlängerten, filiformen Papillen bis nahe an die Hornschicht ziehen. Im einzelnen zeigt das Epithel folgende Veränderungen: die Basalzellschicht ist normal, ein- bis zweireihig, mit parallelgestellten, länglichen Zellen mit gut gefärbtem, ovalem Kern. Im ganzen übrigen Rete Malpighi weisen die in 10—12 Reihen Höhe angeordneten Zellen eine eigenartige Degeneration auf. Sie sind bedeutend vergrößert, aufgehellert und sehen bei oberflächlicher Betrachtung aus wie Talgdrüsen- oder Fettzellen. Die Zellfortsätze sind verschwunden. Die Zellgrenzen berühren sich unmittelbar, der Kern ist klein, stark gefärbt und liegt meist wandständig. Ein Zellinhalt ist färberisch nicht darzustellen, so daß das ganze den Eindruck eines polygonalen Maschenwerks erweckt. Nur in den oberen Zellagen finden sich unregelmäßig eingestreut kleinere und gröbere Klumpen von Keratohyalin. Ein eigent-

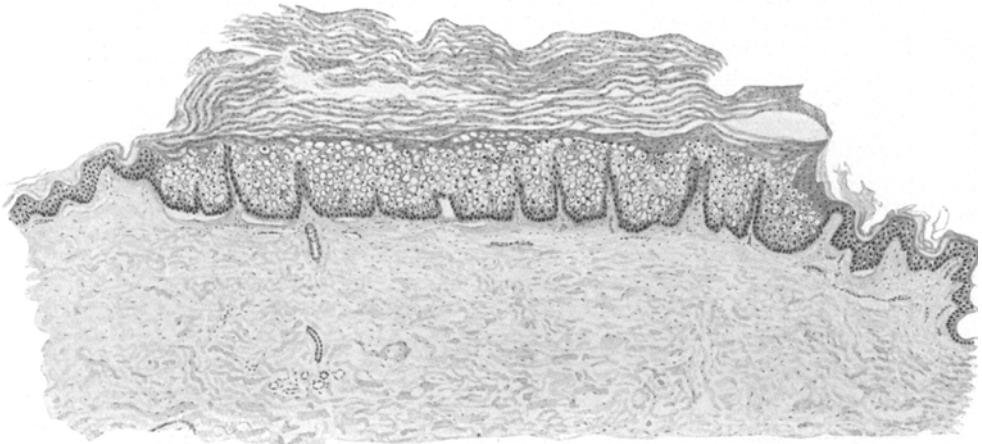


Abb. 3.

liches Stratum granulosum ist nicht vorhanden. Die gleichfalls stark verbreiterte Hornschicht liegt den obersten vakuolären Retezellen direkt wie angegossen auf. Ihre unterste Lage erscheint ganz kompakt, intensiv eosinrot gefärbt. Die höher gelegenen Schichten splittern sich in ziemlich grobe Lamellen auf. In einzelnen Herden geht die Aufsplitterung noch weiter, so daß die obersten Schichten aus einem feinen Maschenwerk ungleichmäßig großer, rundlicher und rhombischer Hohlräume mit ganz dünnen Zwischenlamellen bestehen. In der ganzen Hornschicht sind zahlreiche Kerne unregelmäßig ausgestreut. Sie entsprechen aber nicht den stäbchenförmigen, nahe beisammenliegenden der Parakeratose, sondern sie sind kreisrund, klein, kompakt, blaß und ganz wahllos ausgestreut. Fett ist mit Sudanfärbung in den Zellen nicht nachzuweisen, dagegen findet es sich in feinsten Verteilung in der Hornschicht. Auch Doppelbrechung ist nicht vorhanden.

Das Corium zeigt die bereits erwähnten langausgezogenen filiformen Papillen, sonst aber normale, kaum Spuren entzündlicher Reaktion aufweisende Verhältnisse. Die elastischen Fasern sind fein, normal ausgebildet.

An der zwischen den beschriebenen Efflorescenzen gelegenen Haut fällt auf, daß sie eine recht dünne Epidermis von nur 4—5 Zellagen besitzt, die von einer sehr deutlich verbreiterten, homogenen Hornschicht überlagert sind.

2. *Efflorescenzen vom linken Vorderarm*: Es findet sich in ihnen dieselbe circumscribte Verdickung der Epidermis. Diese ist aber hier nicht wie bei den erst beschriebenen Efflorescenzen in der Hauptsache bedingt durch eine eigentümliche blasige Auftreibung, sondern nur durch sehr starke Vermehrung der Zellen des Rete Malpighi in die Höhe und die Breite. Die Retezapfen sind alle verlängert und mehr oder weniger stark verbreitert. Die Epithelzellen zeigen das gewöhnliche Aussehen. Nirgends findet sich die oben beschriebene eigenartige Degeneration. Das Stratum granulosum ist sehr deutlich, stellenweise in 4—5 Zellagen vorhanden. Über ihm liegt eine kompakte, den lamellären Aufbau immerhin erkennen lassende Hornschicht mit nur vereinzelt parakeratotischen Kernen. Die Papillen des Corium sind durch die Vergrößerung der Retezapfen etwas ungleichmäßig, überall aber kräftig ausgeprägt und nirgends derart zusammengedrängt und ausgezogen wie im ersten Präparat. Das Corium zeigt sonst normale Verhältnisse. Auch hier ist die zwischen den Efflorescenzen gelegene Haut eher dünn mit etwas stark ausgeprägter Hornschicht.

3. Die *Tumoren der Stirne* zeigen das typische Bild von Carcinomen, regellos in die Tiefe wuchernde, größere und kleinere, breitere und schmalere, verzweigte und lappige Epithelstränge und Nester mit großen rundlichen und polygonalen Zellen mit bläschenförmigem Kern, vielfach untermischt mit noch größeren Zellen mit besonders großen, oft gelappten oder auch mit mehreren kleineren Kernen, ferner mit Hornkugeln und geschichteten Cancroidperlen. Das zwischenliegende Bindegewebe ist sehr locker und enthält reichlich Plasmazellinfiltrate, an der Oberfläche der Tumoren auch reichlich polynucleäre Leukocyten.

4. Eine der von der Handfläche exidierten Warzen zeigt den typischen Aufbau der *Verruca vulgaris*, ohne jegliche Zelldegeneration. Ein ebénéfalls aus der Handfläche exidiertes Stückchen mit den kleinen gelblichen transparenten Hornknötchen ging leider beim Einbetten verloren, so daß wir über deren histologischen Aufbau uns nicht mehr orientieren konnten.

*Verlauf*: Therapeutisch wurden die Tumoren der Stirn mit hohen Röntgendosen (40—50 X) rechts durch 4 mm Al., links z. T. ohne Filter bestrahlt. Der Körper wurde mit Totalbestrahlungen von je 20 X durch 0,6 mm Al. einmal durchgeröntgt.

Mitte Juli sind die Efflorescenzen am Körper deutlich abgeflacht und schuppen kaum mehr. Die Tumoren haben sich stark zurückgebildet. Sie sezernieren weniger. Die anfänglich immer über 37° gelegene Temperatur ist zur Norm abgesunken.

Mitte August sind die Efflorescenzen am Körper wieder ganz in gleicher Weise ausgeprägt wie am Anfang.

1. September: Nochmalige Totalbestrahlung des Körpers in gleicher Weise.

24. September: Die Efflorescenzen am ganzen Stamm sind verschwunden, man sieht an ihrer Stelle nur noch depigmentierte, z. T. leicht gerötete Flecken, die sich von der pigmentierten normalen Haut stark abheben. Die Haut im ganzen ist ziemlich trocken, stellenweise diffus leicht kleinförmig schuppend. An den Extremitäten zeigen die Efflorescenzen den gleichen Charakter wie früher, vielleicht sind sie etwas weniger prominent. Der Tumor der rechten Stirnhälfte ist völlig vernarbt, die Stirn ist an seiner Stelle von glatter, rötlicher, leicht atrophischer Haut bedeckt. Auf der linken Stirnhälfte besteht statt des Tumors jetzt ein 6 : 6 cm messender rundlicher, fast 1 cm tiefer Substanzdefekt. Sein Rand ist derb infiltriert, steigt von der normalen Haut her schräg an und fällt gegen das Ulcus scharf abgesetzt steil ab. Der Grund des Ulcus zeigt frische feinhöckerige, rötliche Granulationen.

24. Okt.: Am Körper treten die Efflorescenzen in gleicher Stärke und in gleichem Aussehen wie früher wieder hervor mit dick aufgelagerten fettigen, wachsartigen

Schuppen. Das Allgemeinbefinden der Patientin ist auffallend gut, sie nimmt ständig an Gewicht zu.

15. Jan. 1920.: Die Efflorescenzen am Rumpfe sind unverändert geblieben, die Narbe auf der rechten Stirn ist rezidivfrei. Links dagegen ist der Tumor trotz fortgesetzter intensiver Röntgentherapie peripher weitergeschritten und hat in der Tiefe auch auf den Knochen übergegriffen.

13. März 1920: Auf unsere Nachfrage nach der seit Jan. nicht mehr erschienenen Patientin erhielten wir von der Heimatgemeinde die Nachricht, daß sie am 8. II. an einer Grippepneumonie plötzlich gestorben sei. Eine Sektion war leider nicht vorgenommen worden.

Aus dieser Beschreibung geht wohl ohne weiteres hervor, daß uns ein klinisch wie histologisch eigenartiges Krankheitsbild vorgelegen hat.

Es handelt sich im Prinzip um scharf umschriebene herdförmige Verdickungen ausschließlich des epithelialen Anteils der Haut, die sich makroskopisch als größere und kleinere flache Papeln präsentieren. Mikroskopisch zeigt der eine Teil der Efflorescenzen, speziell die an den Vorderarmen und Handrücken gelegenen, eine sehr ausgesprochene, reine Akanthose, der andere Teil, namentlich die am Rumpfe gelegenen Herde in der Hauptsache eine eigentümliche blasige Umwandlung und Auftreibung der Zellen, welche so zu starker Verbreiterung der Retezapfen Anlaß geben. Über beide Arten der Efflorescenzen ist die Hornschicht hochgradig verdickt. Bei der ersteren Form nur im Sinn einer reinen Hyperkeratose, die sich über einem verbreiterten Stratum granulosum ausbreitet; bei der zweiten Form dagegen zeigt auch die Hornschicht eine eigenartige Veränderung, indem ihre Lamellen vielfach stärker aufgesplittert werden, z. T. so stark, daß die Schicht in ein feinandiges Maschenwerk verwandelt wird. Die Zellkerne sind dabei in eigenartiger Weise erhalten geblieben und unregelmäßig als rundliche kompakte Körper in dieser Hornschicht verstreut. Je nach dieser Beschaffenheit zeigen die Herde makroskopisch entweder einfach grauweiße Schuppen oder die dicken wachsartigen Auflagerungen.

Irgendwelche Beziehungen zu den Anhangsgebilden der Haut sind nicht vorhanden. Nägel, Mundschleimhaut und Zähne zeigen keinerlei Besonderheiten.

Die Tumoren der Stirn sind echte Carcinome. Ob sie sich aus vorher vorhandenen, den beschriebenen Efflorescenzen entsprechenden Herden entwickelt haben und diese somit als präcancerös anzusehen sind, ist nicht mehr sicher zu sagen. Es ist aber nicht gerade wahrscheinlich, da sich sonst wohl auch an anderen Körperstellen eine maligne Entartung hätte bemerkbar machen müssen. Die charakteristischen Papeln sind im Gesicht auch eher spärlich. Dagegen finden sich dort einige Herde verrucöser Art, andere mit leichtem Randwall, wie wir sie etwa bei der senilen Keratose zu Gesicht bekommen, so daß eine unabhängige Entwicklung der Tumoren aus derartigen Hyperkeratosen als naheliegend erscheint.



Ein Zusammenhang der Tumoren mit der Gesamtaffektion besteht also wohl nicht in der Weise, daß erstere direkt aus Efflorescenzen der letzteren hervorgegangen sind, es ist aber ein Zusammenhang doch wohl zweifellos in dem Sinn anzunehmen, daß beide Erscheinungsformen auf die gleiche Ursache zurückzuführen sind.

Als solche dürfte wohl kaum etwas anderes in Betracht kommen als eine kongenitale Anlageanomalie der Epidermis, auf Grund deren sich die Erscheinungsformen unserer Dermatose entwickelt haben.

Ein nähere Klassifizierung des Falles im Gebiet der kongenitalen Epidermisanomalien fällt allerdings nicht leicht.

Bei Betrachtung des Gesichts allein fällt wohl vor allem, besonders im Schwarzweißbild der Photographie, eine zweifellose Ähnlichkeit mit dem Xeroderma pigmentosum auf, obschon Telangiektasien und Atrophien fehlen. Die Aussaat am übrigen Körper paßt dann allerdings nicht mehr in diesen Rahmen.

Das Aussehen der Efflorescenzen am übrigen Körper erinnert wohl zunächst am ehesten an die Dariersche Dermatose. Speziell die warzenförmigen Herde an den Vorderarmen, den Hand- und Fingerrücken, sowie ferner die punktförmigen, gelblichen, transparenten Hornperlen an den Handflächen werden in genau derselben Form als bei der Darierschen Erkrankung sehr häufige Hauterscheinungen betrachtet (*Darier, Darier-Jadassohn*). Die Efflorescenzen am Rumpf zeigen dann allerdings wieder keine der für die Psorospermoose angeführten Charakteristika, wie stecknadelkopf- bis linsengroße Knötchen, mit graubrauner, ziemlich festhaftender, in einen Trichter eingelassener Kruste, meist am Haarfollikel lokalisiert, später zu verrucösen Herden confluierend, mit Wucherungen an den Gelenkbeugen. Es fehlt die Veränderung der Nägel. Auch histologisch zeigt sich ein ganz anderes Bild; es fehlt die tiefgehende Parakeratose, die Bildung von Corps ronds und die Lückenbildung. Von *Bizzozero* sind diese Charakteristika auch in den warzenähnlichen Herden der Hände bei Psorospermoose nachgewiesen worden. In den unsrigen, die makroskopisch ihnen völlig gleichen, fehlen sie ebenfalls.

Von den übrigen Typen der auf kongenitaler Anlageanomalie beruhenden Keratosen kommt sonst wohl keiner in Betracht.

Mit weiteren, als besondere Keratosen beschriebenen Affektionen findet sich ebenfalls keine Übereinstimmung.

Die von *Weidenfeld* als Keratosis verrucosa bezeichnete Affektion fällt wohl als entzündliche, juckende, papulöse Dermatose ohne weiteres weg. Auch die von *Darier, Dubreuilh, Thibierge* beschriebenen Keratosen unterscheiden sich von den unsrigen deutlich.

Die von *Kyrle* veröffentlichte eigenartige Dermatose zeigt gleichfalls eine ganz andere Entwicklung und ein anderes Aussehen, indem aus

kleinen, follikulär und parafollikulär sitzenden Hyperkeratosen allmählich größere, z. T. confluierende, massige Hornkegel enthaltende Knötchen hervorgehen, die histologisch einen eigenartigen Durchbruch der keratotischen Massen in das mit Entzündung reagierende Corium aufweisen.

Eine gewisse Ähnlichkeit zeigen die in den Handflächen vorhandenen gelben Knötchen unseres Falles, z. T. mit den Primärefflorescenzen der von *Balzer* und *Germain*, von *Brauer*, *Buschke* und *Fischer*, von *Samberger*, *Galewsky*, *Brann* beschriebenen Keratodermien. In deren Fällen handelte es sich aber um rein auf die Handflächen beschränkte Eruptionen, auch zeigen viele von den Efflorescenzen dort eine weitergehende, von den unsrigen abweichende Entwicklung und Vergrößerung.

Auch die eigentümliche Veränderung der Epithelzellen gibt uns keinen genaueren Fingerzeig über eine eventuelle Zugehörigkeit unserer Affektion. Solche Zellaufhellungen sind zwar gelegentlich erwähnt, besitzen aber für keine Dermatose etwas Charakteristisches.

Man sieht sie z. B. gelegentlich in Schnitten planer sowie gewöhnlicher Warzen, ohne daß bis dahin mehr auf dieses Verhalten irgendwie eingegangen worden wäre.

Ferner haben *Vörner*, *Samberger* und *Brauer* Aufhellungen von Epidermiszellen beschrieben, die speziell um Schweißdrüsenausführgänge gelegen und durch vakuoläre Veränderung der Zellen, gleichzeitig aber auch durch blasige Auftreibung der Intercellulärlücken bedingt waren, so daß die beiden ersten Autoren ihr Entstehen auf Schweißimbibition zurückgeführt haben.

Eine herdförmige Aufhellung und Vakuolisierung der Retezellen hat ferner *Kyrle* in seinen Schnitten gesehen und hat die Erscheinung als eigentümlichen Degenerationszustand der Stachelzellen aufgefaßt, ohne aber die Entstehung weiter begründen zu können.

Schließlich ist uns in der Abbildung, die *Reenstierna* seiner Arbeit beilegt, einem Schnitt durch einen leukoplakischen, verrucösen Zungengrund bei *Darierscher* Krankheit, eine circumscripte Partie eigenartig heller Zellen in dem hyperplastischen Epithel aufgefallen. Im Text ist auf diesen Befund aber nicht weiter eingegangen.

Ob die Veränderung der Zellen in unserem Fall als Degeneration zu deuten ist oder ob es sich um einen bestimmten Entwicklungsablauf handelt, ist nicht zu entscheiden. Ebenso bleibt offen, aus was für einer Substanz der Inhalt dieser geblähten Zellen besteht.

Es geht aus dem angeführten wohl hervor, daß wir einen mit unserem Fall übereinstimmenden Typus in der bisherigen Literatur nicht finden konnten. Es bestehen wohl einzelne Momente, die auch anderen bisher beschriebenen Krankheitsbildern zukommen. Zu einem Vergleich genügen sie jedoch in keiner Weise. Sie veranlassen uns aber, doch noch

kurz auf die interessanten Ausführungen, die *Lenglet*, *Jadassohn* und unter ihm *Rothe* und *Bizzozero* über die Beziehungen der kongenitalen Anlageanomalien unter sich veröffentlicht haben, hinzuweisen, in denen sie den Standpunkt vertreten, daß neben rein angelegten Typen auch gelegentlich Übergangsformen, sowie Kombinationen einzelner Typenmerkmale zugegeben werden müssen. Von diesem Gesichtspunkt aus kann vielleicht auch für unseren Fall gelegentlich eine nähere Klassifikation noch möglich werden. Einstweilen müssen wir ihn als einen besonderen Typus ansehen und wir möchten wegen der unverkennbaren Ähnlichkeit mit planen Warzen für ihn den Namen *Epidermodysplasia verruciformis* vorschlagen.

#### Literatur.

*Balzer et Germain*, Kératodermie avec porokératose en godets épidermiques localisés à l'ostium sudoripare et disséminés à la paume des mains. *Ann. de dermatol. et de syphiligr.* 1905, S. 633. — *Bizzozero*, Über die Dariersche Dermatose, *Arch. f. Dermatol. u. Syphilis*, 1908, **93**. — *Brann*, Ein Beitrag zum Keratoma palmare et plantare hereditarium. *Arch. d. Dermatol. u. Syphilis* 1922, **139**. — *Brauer*, Über eine besondere Form des hereditären Keratoms. *Arch. f. Dermatol. u. Syphilis* 1913, **114**. — *Buschke und Fischer*, Keratoderma maculosa disseminata symmetrica palmaris et plantaris. *Iconographia dermatologica* **1**. — *Darier*, Erythrokératodermie verruqueuse en nappes symétrique et progressive. *Bull. de la soc. franc. de dermatol.* 1911, S. 252. — *Darier*, La pratique dermatologique. — *Darier-Jadassohn*, Grundriß der Hautkrankheiten, übersetzt von Zwick. Springer, Berlin. — *Dubreuilh*, Kératodermie érythémateuse en placards disséminés. *Ann. de dermatol. et de syphiligr.* 1905, S. 146. — *Galewsky*, Über Keratoderma maculosa disseminata symmetrica palmaris. *Archiv f. Dermatol. u. Syphilis*, 1922, **138**. — *Jadassohn*, Familiäre Blasenbildung auf kongenitaler Grundlage usw. Kongreß der deutschen dermat. Ges. Bern 1907. — *Kyrle*, Über einen ungewöhnlichen Fall universeller follikulärer und parafollikulärer Hyperkeratose. *Arch. f. Dermatol. u. Syphilis*, 1916, **123**. — *Lenglet*, Dyskératoses congénitales et leurs associations morbides. *Ann. de dermatol. et de syphiligr.* 1903. — *Reenstierna*, Dariersche Dermatose mit Schleimhautveränderungen und impetigoartigen Eruptionen. *Arch. f. Dermatol. u. Syphilis*, 1917, **124**. — *Rothe*, Hereditäre rudimentäre Dariersche Krankheit in familiärer Kombination mit atypischer kongenitaler Hyperkeratose. *Arch. f. Dermatol. u. Syphilis*, 1910, **102**. — *Samberger*, Zur Pathologie der Hyperkeratosen. *Arch. f. Dermatol. u. Syphilis*, 1905, **77**. — *Vörner*, Zur Kenntnis des Keratoma hereditarium palmare und plantare. *Arch. f. Dermatol. u. Syphilis*, 1901, **56**. — *Weidenfeld*, Über ein eigenartiges Krankheitsbild von Keratosis verrucosa. *Arch. f. Dermatol. u. Syphilis*, 1902, **63**.