

A r c h i v
für
pathologische Anatomie und Physiologie
und für
klinische Medicin.

Bd. CXIV. (Neunte Folge Bd. IV.) Hft. 2.

X.

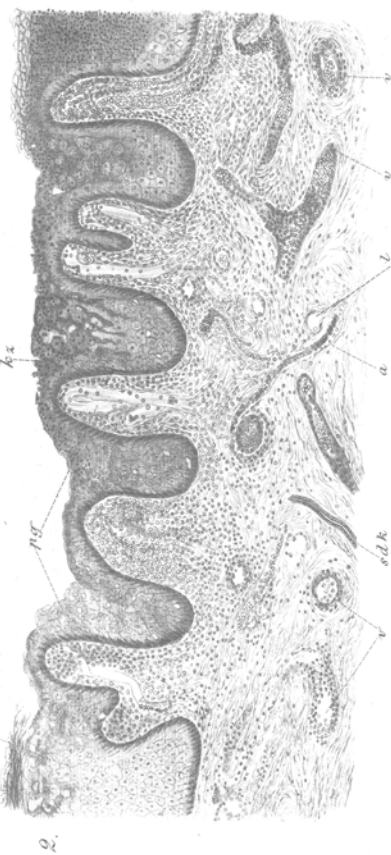
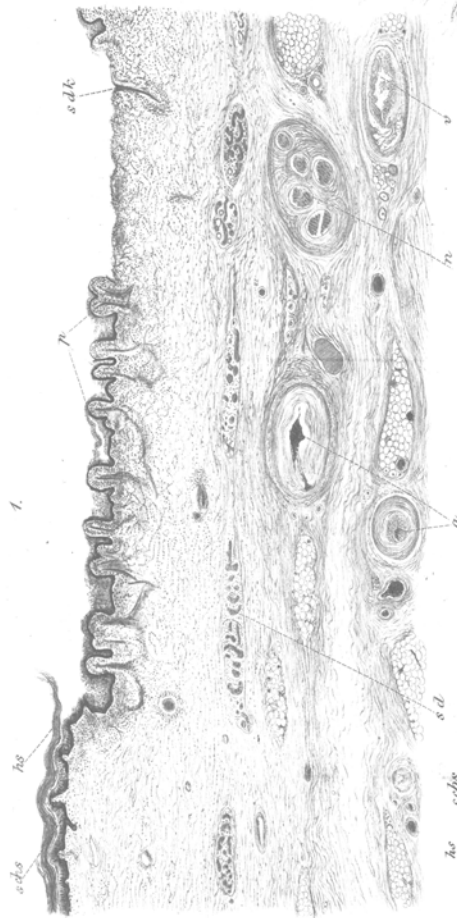
**Ueber einen Fall von tödtlicher pemphigus-
artiger Dermatitis mit Veränderungen
im Nervensystem.**

Aus der medicinischen Klinik zu Strassburg i. E.

Mitgetheilt von Dr. P. Meyer, Privatdocent.

(Hierzu Taf. V.)

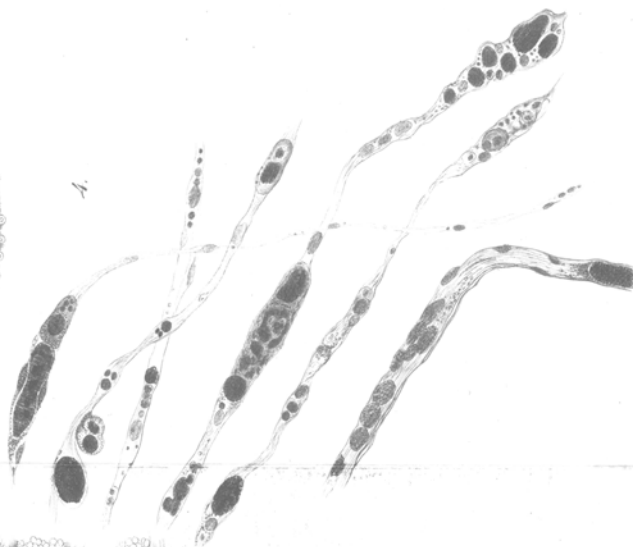
Im Winter 1881 wurde uns die Gelegenheit geboten, auf der Männerabtheilung der medicinischen Klinik einen Fall von Hauterkrankung zu beobachten, welcher in seiner Entwicklung und in seinem Verlauf gewisse nicht uninteressante Eigenthümlichkeiten zeigte und namentlich einer Classificirung unter eine der bekannten Rubriken sehr viel Schwierigkeiten entgegensetzte. Später wurde dieser Fall einer eingehenden anatomischen Untersuchung unterworfen und neben dem Hautleiden noch eine Veränderung des Nervensystems gefunden, welche absolut latent geblieben war. Es erscheint uns um so mehr erlaubt diese Beobachtung hier mitzutheilen, als gerade das betreffende Gebiet der Medicin, trotz der erheblichen Fortschritte in den letzten Jahren, zum vollständigeren Ausbau, doch noch gar manchen klinischen und anatomischen Beitrag wohl gebrauchen kann.



3.



4.



Krankengeschichte.

Franz W., 65 Jahre alt, Winzer, aus Scherweiler im Unter-Elsass, wurde am 28. November 1881 in der medicinischen Klinik aufgenommen.

Der Vater des Pat. starb 84 Jahre alt, die Mutter 65 Jahre alt an Athembeschwerden in Folge einer mächtigen Struma. 5 Geschwister des Pat. sind noch am Leben; zwei sind gestorben, das eine in der Kindheit in Folge eines Abscesses am Kopfe, das andere an Pneumonie. Pat. selbst ist verheirathet und hat zwei gesunde erwachsene Kinder.

Pat. war immer gesund und kräftig, er hat 5 Jahre in der Cavallerie gedient; luetische Infection, Abusus der Spirituosa werden mit Bestimmtheit in Abrede gestellt. Seit 2 Jahren entwickelt sich eine Cataracte am linken Auge, seit 3—4 Monaten ist das rechte Auge von demselben Leiden befallen.

Die jetzige Krankheit begann vor 3 Wochen mit heftigem Jucken an der vorderen Partie des Thorax, wo sich einige rothe Stellen zeigten; am 21. November waren diese Stellen schon mit Borken belegt. Am 26. November verbreitete sich der Ausschlag über das Gesicht und befiel am 27. den Nacken. Bei genauerer Anfrage giebt Pat. an, dass der Ausschlag am Thorax aus kleinen harten Knoten bestand, die nachher erst zu Bläschen wurden, confluirten und sich mit Borken bedeckten. Eigentliches Fieber scheint nicht da gewesen zu sein. Am 28. November kam Pat. in die Augenklinik um dort wegen seiner Cataracte Hülfe zu suchen und wurde am selben Tag der medicinischen Klinik zugewiesen.

Am 29. November wurde folgender Status erhoben: Pat., ein alter, aber doch noch ziemlich wohl genährter Mann ist fieberfrei; Temp. Morgens 37,4, Abends 37,7. Der Puls ist von mittlerer Frequenz 76—80, etwas hart, gespannt; die Arterie schon deutlich atheromatös; Respiration ruhig 18. An beiden Augen Cataracte und Arcus senilis. Die Untersuchung der inneren Organe ergiebt nichts Besonderes: es besteht ein sehr mässiges Emphysema pulmonum; keine Geräusche am Herzen. Milz nicht vergrössert; Urin hellgelb, klar, 1021, kein Zucker, kein Albumin.

Auf der vorderen Brustfläche ist nun eine 2—3 handtellergrosse Stelle, diffus geröthet, sogar etwas geschwollen, fast überall noch nässend, an einzelnen Punkten schon schuppig; an mehreren Stellen, so um die Brustwarzen herum und in der Mitte des Sternum sind dicke gelbgraue Borken vorhanden, offenbar aus Epidermis und Fett (Talgsecret) bestehend. Handtellergrosse geröthete nässende Flächen finden sich auf der Bauchwand, beiderseits in der Höhe des Nabels, aber nicht auffallend symmetrisch. Daneben sind kleine zerstreute rundliche Flecken, papulös erhaben, zum Theil schon mit eingetrockneten Borken versehen, zum Theil noch roth und mit feuchter Oberfläche. Am Halse, namentlich an der rechten Seite, bestehen angeblich erst seit 2 Tagen ziemlich reichlich, unregelmässig zerstreute, stecknadelkopfgelb linsengrosse rothe derbe Knötchen, welche stark jucken.

In der ersten Woche des December blieb der locale Zustand ziemlich

unverändert; die Borken wurden mit Vaseline erweicht und entfernt; die nässenden Flächen mit Talc gepudert. Appetit gut; am Stuhl, am Urin nichts Besonderes. Von da ab wurde aber das Krankheitsbild bald ein anderes. So finden wir am 8. Dec. in der Krankengeschichte: Die Röthung und Schwellung der Haut bleibt nicht mehr auf den früheren Stellen der Brust und des Bauches beschränkt, sondern zieht hinten gegen den Rücken und unten gegen das Hypogastrium zu. Hier haben sich eine Reihe von Blasen gebildet, meistens kreisrund, von der Grösse eines 20 Pfennigstückes bis zu der eines Markstückes; dieselben sind unregelmässig zerstreut; zum Theil mit hellem, zum Theil schon mit eitrigem trübem Inhalte; ähnliche Blasen finden sich noch auf der Rückenfläche des Penis; am folgenden Tage wurden solche linsengrosse Blasen beiderseits an der inneren Fläche des Oberschenkels in der Nähe der Perinealfalte, sowie zwei ganz winzige Bläschen an der vorderen Fläche des rechten Oberschenkels constatirt. Dabei hatte der Appetit abgenommen; der Urin war spärlicher, schwerer geworden (1030), reichlich mit Uraten versehen, aber eiweissfrei. Respiration unverändert; Puls aber viel schneller wie früher, 96—112. Innerlich wurde Arsenik (0,003—0,004 pro die) dargereicht.

11. Dec. Die Blasen an der Bauchwand sind sämmtlich geplatzt; die Blasendecken abgehoben; an vielen Punkten auch die Epidermis um die Blasen herum losgewühlt, so dass jetzt eigentlich an der ganzen vorderen Fläche des Rumpfes, vom Manubrium sterni ab bis 3 fingerbreit oberhalb der Symphyse eine einzige rothe, oben mehr trockene und mit Borken versehene, unten mehr nässende Fläche besteht. Am Penis und an den Nates ist die Haut geschwollen; in beiden Schenkelbügen dicke, fettige, ranzig riechende Borken; am oberen Drittel des Oberschenkels ist ebenfalls schon beiderseits die Haut geröthet, geschwellt und von markstückgrossen Blasen mit trübem Inhalt und matscher weisslicher Decke besät.

Pat. nimmt täglich 0,006 Arsen, und daneben Leberthran.

14. Dec. Der krankhafte Prozess schreitet weiter vor; namentlich erscheint jetzt fast die ganze Rückenhaut roth, nässend, nur hie und da noch mit Epidermisfetzen bedeckt; an vielen Stellen ist das dünne Secret zu firnissähnlichen Krusten eingetrocknet. An beiden Armen, bis in die Nähe der Carpalgelenke, sind zahlreiche bis thalergrosse Flächen vorhanden, mit Abstossung der Epidermis und feuchter Oberfläche. An den Oberschenkeln bemerkt man seit gestern auch mehrere neue Stellen, die bläulich roth erscheinen, leicht erhaben sind, und an denen die Epidermis schon theilweise sich ablöst. Es bestehen leichte abendliche Fieberexacerbationen bis 38,2; das subjective Befinden ist sehr übel; Schlaflosigkeit; heftiges Brennen beim Liegen und Wenden. Ord.: ein laues Bad.

20. Dec. Das Fieber ist in den letzten Tagen gestiegen, Abends bis 39,2, Morgens nie über 37,5; es besteht eine nicht unbeträchtliche Diarrhoe (bis 5 Stühle), durch welche man gezwungen wird, mit der Dosis des Arsen (0,008 pro die) wieder herunter zu gehen. Die Oberschenkel sind jetzt in grosser Ausdehnung von Epidermis entblösst; auch an den Unterschenkeln

beginnt sich dieselbe an mehreren Stellen abzuheben; dabei kommt es nicht mehr zur eigentlichen Blasenbildung: die Haut erscheint etwas erhaben, in der Mitte der erkrankten Stelle röthlich, an der Peripherie mehr blau; und dann beginnt die Epidermis sich in Falten zusammenzuschieben. Auch an den Fingern sieht man nun mehrere blaue Stellen mit noch fest haftendem Epidermisüberzug.

Eine genauere Prüfung der Sensibilität der Haut ergiebt keinerlei Abnormität. Pat. empfindet überall sicher und schnell Nadelstiche oder Berührungen; auch an den epidermislosen Stellen ist die Sensibilität erhalten und keine eigentliche Hyperästhesie vorhanden. Patellar- und Kitzelreflexe exquisit vorhanden. Kein Bauchreflex mehr.

Beiderseits starke Röthung und Schleimabsonderung der Conjunctivae; trockene Zunge.

Im Urin kein Eiweiss; kein Zucker; derselbe ist sauer, 1026.

22. Dec. Auf der behaarten Hopfhaut, am Hinterhaupt sind überall dicke weissliche Schuppen vorhanden, unter welchen die Haut feucht erscheint. Conjunctivae stark geröthet und eiternd; das ganze Gesicht ist bedeckt mit weisslichen trockenen Schuppen oder grösseren Epidermislamellen; hier auch ist überall die Haut unter den Schuppen feucht. An den Ohren bis in den Ductus hinein ist überall ein dicker Belag bemerkbar. Die Zunge ist immer trocken, besonders in der Mitte, aber nicht rissig; nirgends an der Zunge oder an der Mund- und Rachenschleimhaut ist eine Abstossung des Epithels bemerklich. — Der ganze Rumpf ist intensiv roth gefärbt; in den Falten über dem Nabel auch etwas nässend; sonst überall mit verdickter, schmutziger, sich leicht ablösender Epidermis bedeckt. Ueberall auch ist die Cutis unter diesem Belag feucht. Am Hypogastrium bleiben nur noch spärliche circa markstückgrosse Inseln anscheinend normal zurück. — Am Scrotum, am Penis ist die Haut geschwollen, selbst verdickt, und nässend. Der ganze rechte Oberschenkel ist mit Ausnahme einer circa handgrossen Fläche oberhalb der Patella geröthet; die tiefere Schicht des Rete blossliegend, aber mit einer verdickten, steifen, gerunzelten Epidermis bedeckt. Der Rand der rothen Flächen ist ein sinuöser, höchst unregelmässig begrenzter. Ueberall ist eine circa 2—3 cm breite peripherische Zone vorhanden, etwas stärker geröthet als die normale Cutis, wo die Epidermis zwar noch aufliegt, aber schon etwas gestreift und gerunzelt ist, und sich sogar hie und da bei stärkerem Druck abheben lässt. Es besteht ein nicht unbeträchtliches Oedem der Haut in der Nähe dieser gerötheten Flächen. Stellenweise lässt sich die Epidermis in langen, 2—3 Finger breiten Platten abheben; darunter ist die Haut feucht; stellenweise mit einem dünnen fibrinösen Exsudat bedeckt, wie bei Verbrennung. An vielen Orten, namentlich in der Nähe der grösseren erkrankten Stellen, ist die Haut bläulich verfärbt, ganz livid. Deutliche Pemphigusblasen sind seit 5—6 Tagen nicht mehr zu Stande gekommen. Am Unterschenkel ist die Affection noch nicht so intensiv; hier ist namentlich die hintere Fläche des rechten Unterschenkels afficirt. An der vorderen Fläche sind nur zerstreute markstückgrosse, mit Borken bedeckte Stellen vor-

handen. An beiden Füßen ist ausser dem Oedem noch nichts zu bemerken. —

Beide Oberextremitäten sind gleichmässig afficirt; die Extensionsseite etwas stärker als die Flexionsseite; die Haut ist, namentlich am Vorderarm, mit sehr dicken, noch deutlichen Epidermisschuppen bedeckt, zwischen denen die Haut stellenweise auch mit Borken versehen ist; hier sind im Ganzen die Schuppen viel adhärenter als am Rumpf und die Cutis darunter viel weniger leicht nässend.

Am Rücken sind wohl in Folge des Reibens die Epidermisschuppen viel weniger dick, die Haut überall intensiver roth, stellenweise noch etwas feucht. Normale Haut ist hier nirgends mehr vorhanden. An vielen Stellen ist schon die neugebildete Epidermis fest adhärent, obwohl noch sehr zart.

24. Dec. Pat. fiebert immer Abends; der Puls wird auch frequenter und kleiner, 92—106. Athmungsfrequenz zwischen 14 und 19. Kein Appetit; trockene Zunge. Beständige Diarrhoe; im Stuhl keine Membranen, keine fibrinösen Fetzen, auch kein Blut. — An vielen Stellen, so besonders am Rumpf, an den Schultern, hat die Schuppenbildung nachgelassen und sich eine dünne adhärierende Epidermis gebildet, welche aber sehr leicht einreiss; in den netzförmig angeordneten Rissen sind dünne Borken eingelagert.

27. Dec. Auf der Dorsalfläche der linken Hand, fast bis zu den Metacarpophalangealgelenken, ist die Haut blauröthlich gefärbt; die Epidermis gefärbt und leicht abzulösen, auch rechts ist die Erkrankung weiter auf den Handrücken fortgeschritten. An den Unterschenkeln hat das Oedem beträchtlich zugenommen; die ganze hintere Fläche und fast die ganze vordere Fläche derselben sind nun von Epidermis entblösst und stark nässend. — Empfindung auch an den bläulichen Stellen der Hände erhalten. Ebenso der Patellar- und der Kitzelreflex. — Im Urin kein Eiweiss; viel Urate; auch reichliche Phosphate.

29. Dec. Pat. ist seit zwei Nächten trotz kleiner Gaben Morphinum und Chloral schlaflos, er ist sehr aufgeregt, delirirt; zittert mit den Händen; die Temperatur auch Abends geht nicht über 37,6. Im Urin kein Eiweiss; mikroskopisch sind darin sehr spärliche rothe Blutkörperchen vorhanden. — Die Füße sind hochgradig ödematös; die Zehen beginnen an vielen Punkten sich zu excoriiren.

30. Dec. Das Delirium und das Zittern bestehen fort; in Folge der Unruhe sind an vielen Stellen blutende Flächen vorhanden. Die Vola manus und die Palmarfläche der Finger sind intact; beide Füße ganz kalt, hochgradig geschwollen; die Epidermis bis an die Zehen abgelöst, an der Planta pedis allerdings noch erhalten, nur an mehreren Punkten macerirt. Trockene, rothe Zunge; keine Blasenbildung im Munde oder im Rachen; auch im Auswurf keine lamellöse Fetzen. Der Urin ist sehr spärlich, trübe, noch zucker- und eiweissfrei; enthält spärliche rothe Blutkörperchen, und sogar einzelne allerdings sehr spärliche, kurze, rothe Blutkörperchencylinder. Puls frequent, 104, klein, aussetzend.

Am 31. Dec. Morgens Exitus. —

Sectionsprotocoll (Dr. H. Stilling).

Die äusseren Bedeckungen auf dem Rücken, auf der hinteren Fläche des Ober- und Unterschenkels, auf dem Oberarm, dem Nacken sind ausserordentlich stark geröthet; an der inneren Fläche des Oberschenkels, in der Achselhöhle, an der Scapula ist die Haut von blauröthlicher Färbung. An den genannten Partien liegt das Corium grösstentheils entblösst zu Tage; zahlreiche Epidermissetzen von schmutziger gelblicher Farbe liegen noch locker an vielen Stellen auf. An den Nates sowie in der Hüftgegend ist die Vereinigung noch eine innigere. Innerhalb dieses krankhaften Gebietes finden sich kleine Inseln, an welchen die Haut ihr normales Aussehen bewahrt, so an der Spitze des Kreuzbeins, an der hinteren Fläche des rechten Vorderarms; an der Palmarfläche beider Hände, an der Fusssohle. Zahlreiche Epidermischuppen auf dem Gesicht und auf dem Hinterkopf.

Die Haut des Rückens ist stark ödematös; die Flüssigkeit daraus ganz hell. Starkes Oedem der Haut an der Hinterfläche des Oberschenkels; dasselbe wird geringer an den Unterschenkeln und nimmt auf dem Fussrücken wieder zu.

Auffallend wenig Flüssigkeit im Sack der Dura m. spinalis. Ungefähr in der Mitte der Dorsal- und im Anfang der Lendengegend eine kleine Ecchondrose der Intervertebralscheiben.

Innenfläche der Dura spinalis blass; zeigt feine weissliche Pünktchen, welche sich nicht verstreichen lassen und wohl fettiger Natur sind.

Die vorderen Wurzeln erscheinen namentlich im Dorsalmark ziemlich dünn; die Cauda equina ist stark injicirt; die Nervenfasern derselben zeigen einen rosigen Schimmer. Auch die hinteren Wurzeln erscheinen abgeplattet.

Rückenmark von guter gleichmässiger Consistenz. Auf den Schnitten im Halsmark erscheint die weisse Substanz der Hinterstränge in der Nähe des Centralkanals etwas transparent, mit einem Stich in's Gelbliche. Diese Färbung schwindet schon am oberen Theile des Dorsalmarkes; dagegen findet sich hier auf beiden Seiten des Suleus longitud. post. ein grauer Streifen in den Hintersträngen. Die graue Substanz erscheint überall eingesunken. Im unteren Theil des Dorsalmarks finden sich in den Seitensträngen einige mehr durchscheinende Flecken, welche auf dem Schnitt durch das Lendenmark noch deutlicher werden und gegen die mehr gelbliche graue Substanz abstechen. — In der Galea capitis einige kleine Hämorrhagien. Haut des Kopfes leicht ödematös; Schädel von normaler Form, ziemlich dünn, besitzt nur wenig Diploë; eine kleine flache Exostose am Stirnbein. Dura blass; die Hirnwindungen scheinen gut durch. Im Sinus ein kleines klumpiges Gerinnsel. An der inneren Fläche der Dura, rechts, ein frischer hämorrhagischer Belag; links mehrere kleine blutige Auflagerungen ziemlich fest haftend, Dura selbst von weisser Farbe, nicht vascularisirt. Oedem der Pia; die Windungen aber kaum abgeflacht.

An der Basis wenig Flüssigkeit, in den Sinus hier theils flüssiges, theils geronnenes dunkelrothes Blut. Pia an der Basis unverändert; die Arterien enthalten nur flüssiges Blut; an der Basilaris leichte Sclerose.

Auf dem Schnitt oben im Halsmark 1 cm unterhalb der Kreuzung erscheinen die Hinterstränge graugelblich. Seitenventrikel etwas weit. Ependym leicht granulirt. Pia am Oberwurm stark verdickt, im IV. Ventrikel ist das Ependym nicht verdickt; Gehirn im Allgemeinen von guter Consistenz; auf den Schnitten nichts Auffallendes. Pons und Oblongata zeigen äusserlich nichts Besonderes.

Sehr geringe Todtenstarre.

Beiderseits Cataracte; *Conjunctivae* stark geröthet. Mundschleimhaut nicht verändert. Drüsen am Halse etwas schwarz. Am Vagus, an der Carotis nichts zu sehen; unteres Ganglion des Sympathicus, sowie der ganze Halsstrang anscheinend normal.

In der Bauchhöhle wenig helle Flüssigkeit. Im linken Pleurasack ca. 400 ccm helles Fluidum; im rechten 100 ccm leicht röthliches Serum. Im Pericard 100 ccm Fluidum mit kleinen Flocken; auf dem Epicard kleine Kalkplättchen. Im linken Vorhof geronnenes Blut; in den grossen Gefässen auch speckhäutige Gerinnsel; ebenso im rechten Ventrikel.

Pulmonal- und Tricuspidallappen normal; einige kleine Verkalkungen an den Schliessungsrändern der Aortenklappen. Musculatur etwas braun, Bronchialdrüsen beiderseits schiefzig, mit kalkigen Massen versetzt.

Rechte Lunge vielfach adhärent, ödematös, besonders in den unteren Partien, wo der Blutgehalt auch sehr gross ist. Auf der Pleura der linken Lunge zahlreiche kleine fibröse Verdickungen. Im linken Bronchus dicht über der Theilungsstelle eine eingezogene Partie, schiefzig gefärbt, einer derben Lymphdrüse entsprechend. Starkes Oedem der linken Lunge, Schnittfläche aber überall glatt. In der Arteria und in den Venae pulmonales nichts Besonderes.

Milz nicht vergrössert; Kapsel unbedeutend verdickt; die Pulpa ist derb, etwas hellgefärbt; auf dem Schnitt springen Trabekeln vor; Follikeln klein, undeutlich. Länge der Milz 11; Breite 6,5; Dicke 3,2.

Linke Nebenniere klein, sonst unverändert. Die linke Niere ist nicht vergrössert; die Oberfläche ist hier stark injicirt; die Substanz dagegen im Allgemeinen blass; die Glomeruli sichtbar; einzelne davon verkalkt. Marksubstanz nicht besonders, Schleimhaut des Nierenbeckens stärker injicirt. Auch die rechte Niere zeigt nichts Besonderes und verhält sich wie die linke.

Graue Flüssigkeit im Magen; zahlreiche Erosionen der Schleimhaut, ganz oberflächlich, mit schwarzen Rändern; besonders im Fundus, auf der Höhe der Falten. Im Duodenum galliger Inhalt; keine Defecte. Bei Druck auf der Gallenblase entleert sich helle durchsichtige Galle leicht.

Die Leber ist ziemlich klein; einige Verdickungen der Glisson'schen Kapsel auf der convexen Fläche. Die Leber ist relativ blutreich; die acinöse Zeichnung sehr deutlich, die centralen Partien etwas eingesunken. In der Pfortader dunkles geronnenes Blut.

Mesenterialdrüsen blass, nicht vergrössert.

Blase zusammengezogen, enthält etwas röthlichen Urin; Schleimhaut trabeculär.

Lumbare Lymphdrüsen nicht besonders vergrößert. Hoden klein, aber normal.

Im oberen Theile des Dünndarms dünner schleimiger Inhalt; auch im Dickdarm nur dünne gallige Massen. Im Coecum mehrere Trichocephali; im Dünndarm zwei Ascariden. Im unteren Theil des Dünndarms ist die Schleimhaut ziemlich stark geröthet; im Coecum einige leichte Erosionen; starke Röthung der Schleimhaut im Colon descendens.

Der vorliegende Fall bietet mancherlei Eigenthümlichkeiten, welche seine Veröffentlichung wohl gerechtfertigt erscheinen lassen. Man hat es mit einer Erkrankung des Hautorgans zu thun, welche in kurzer Frist, in 7 Wochen, das Leben eines bisher gesunden Mannes endigte; eine hereditäre Anlage war durchaus nicht zu ermitteln; Patient wurde früher nie inficirt; der Körperbau war kräftig, die Muskeln und das subcutane Fettgewebe wohl entwickelt: nur war Patient schon 65 Jahre alt und Greisenbogen und Cataracte sprachen dafür, dass in dem sonst noch rüstigen und wohl erhaltenen Mann doch schon senile Veränderungen in der Ausbildung begriffen waren.

Mit welchem Namen man diese Hautaffection belegen soll, lässt sich wohl nicht ganz leicht entscheiden. Im Anfange war es jedenfalls das Bild eines Eczems: neben zerstreuten rothen, derben, heftig juckenden Knötchen (*Eczema papulosum*) wie solche am 28. November noch am Halse gesehen wurden, bestanden sehr diffus geröthete und geschwollene Hautflächen, zum Theil noch mit kleinen Bläschen versehen (*E. vesiculosum*), zum Theil schon ihres Epidermisüberzugs beraubt, und stark nässend (*Eczema rubrum*). An den Stellen, die offenbar am frühesten erkrankt waren, so an der vorderen Thoraxfläche, sah man entweder Schuppung oder Bildung von dicken fettigen Krusten, wie bei gewissen Seborrhoen. Es schien also anfänglich diese tückische Affection ein gewöhnliches Eczem abgeben zu wollen, wobei man, wie so häufig, die verschiedenen Stadien der Erkrankung neben einander fand. Dem entsprechend war im Anfang der allgemeine Zustand sehr befriedigend, kein Fieber; Puls und Appetit gut; kurz das Krankheitsbild ein ganz harmloses. Erst im Laufe der 4. Woche, als unregelmässig zerstreute, grössere Blasen am Rumpfe und an den unteren Extremitäten auftraten, und damit der Prozess mehr den Charakter eines Pemphigus, und zwar zuerst eines *P. disseminatus*, an-

nahm, wurden die allgemeinen Erscheinungen beunruhigend: der Appetit ging schnell verloren; der Puls nahm an Frequenz zu, und die Temperatur zeigte nicht unbedeutende abendliche Exacerbationen. Dabei war der Schlaf sehr schlecht geworden und der Urin reichlich mit Uratsedimenten versehen. Demgemäss nahmen die Kräfte des Patienten rasch ab; die sonst beim Pemphigus vulgaris constant erfolgende Ueberhäutung des Bodens der Blasen blieb aus; und bald bestand kein Zweifel mehr, dass eine maligne Form des Pemphigus vorlag, der sogenannte *P. foliaceus*, indem an der Stelle der abgehobenen Blasendecken das Corium roth entblösst blieb und die Loswühlung der Epidermis unbegrenzt fortschritt. Schliesslich kam es nicht mehr zur eigentlichen Blasenbildung; rasch hintereinander sah man grosse Bezirke der Cutis leicht anschwellen, sich verfärben, die Epidermis darauf sich falten und sich abheben, ohne dass es darunter zu grösserer Flüssigkeitsansammlung gekommen wäre. Durch die ungeheure Ausbreitung der Erkrankung, durch das Zusammenfliessen der epidermislosen geschwürigen Hautflächen, durch die croupöse Auflagerung, welche stellenweise mit einer üppigen Granulationsbildung abwechselte, erschien die äussere Decke in einer Weise umgewandelt, wie sie nur nach Verbrennungen höheren Grades verändert zu sein pflegt. Der Prozess verlief zum Schluss ganz stürmisch; jeden Tag war eine neuere Fläche der Haut erkrankt, und binnen 7 Wochen der Exitus letalis eingetreten, ein Zeitraum der jedenfalls für Pemphigus foliaceus ganz ungewöhnlich kurz ist, da bekanntlich letzterer doch eine Reihe von Monaten, ja sogar Jahren gebraucht um den ganzen Körper zu verwüsten.

Durch diesen auffallend schnellen Verlauf reiht sich unser Fall einigermaassen noch den acuten Prozessen an; und gewinnt gerade dadurch einen ganz besonderen Werth. Ferner wissen wir, dass der Pemphigus foliaceus meistens nur das Endstadium eines langdauernden continuirlichen *P. vulgaris* ist, des sogenannten *P. diutinus*; und sich aus diesem entwickelt, wenn das befallene Individuum cachectisch geworden ist. Hier waren dem eigentlichen *P. foliaceus* nur eine anscheinend unbedeutende eczemaähnliche Eruption und ein sehr beschränkter Blasenausschlag unmittelbar vorausgegangen; der Patient selbst hatte

durchaus nicht das Gepräge eines cachectischen Individuums, war früher nie krank und stammte aus einer immerhin noch ziemlich wohlhabenden Familie gerade aus dem besten Weinlande des Elsass, so dass die sogenannte cachexie de misère wohl auch nicht im Spiele war. Oefters ist auch der Pemphigus nur als ein symptomatischer Ausdruck eines inneren Leidens aufzufassen; so ist die Abhängigkeit des Pemphigus von Störungen der Harnsecretion seit Reil, J. Frank, Wichmann, Braune, Fuchs, Beyerlein, Steiner, in vielen Fällen wohl als bewiesen aufzunehmen; auch Leberkrankheiten sind als Ursachen des Pemphigus angegeben, so von P. Frank, Cazenave, Eulenburg. In unserem Fall waren aber diese zwei Quellen des Pemphigus wohl auszuschliessen; für eine Erkrankung der Leber liess sich absolut nichts geltend machen; im Urin selbst wurde nie Eiweiss oder Zucker gefunden; eine genauere noch 4 Tage ante mortem durchgeführte Untersuchung ergab in Bezug auf den Inhalt an Harnstoff nichts Besonderes. Am Tage vor dem Tode wurden zwar im Urin einige spärliche Cylinder mit rothen Blutkörperchen gefunden: indessen wissen wir, dass auf diese präagonale Erscheinung kein Gewicht zu legen ist.

Auch die Untersuchung des Blutes ergab, wenigstens was die Zahl und die Form der figurirten Elemente anbelangt, nichts Auffallendes. Eine genaue chemische Untersuchung desselben fand nicht statt, von dem Blaseninhalt wurde nur constatirt, dass er alkalisch reagirte: die matsche Beschaffenheit und das sehr frühe Platzen der grösseren Blasen erlaubte nicht eine genügende Menge des Inhalts aufzusammeln um ihn einer genaueren chemischen Analyse zu unterwerfen, wie das früher seitens Bamberger, Beyerlein und jüngstens seitens Jarisch¹⁾ erfolgte. Die mikroskopische Untersuchung dieser so frisch wie möglich herausgelassenen Blasenflüssigkeit ergab nur die Anwesenheit von spärlichen Leucocyten, von einzelnen rothen Blutkörperchen, von feinsten Fetttropfchen; niedere Organismen, denen durch ihre Menge oder ihre Form irgend eine Bedeutung zukäme, wurden nicht gefunden; namentlich wurde die von Spillmann²⁾ und neuerdings von Gibier als pathognomonisch

¹⁾ Vgl. Sitzungsbericht der k. k. Academie. Abth. III. 1879. S. 159.

²⁾ Vgl. Annales de dermatologie. Janvier 1881.

für den Pemphigus acutus angegebene Stäbchenform nicht constatirt. Bei diesem absoluten Mangel irgend eines Anhaltspunkts seitens der inneren Organe, schien es wohl erlaubt schon intra vitam in einer Veränderung des Nervensystems die eigentliche Quelle des Hautleidens zu suchen, um so mehr dass schon zahlreiche ähnliche Beobachtungen vorliegen. Allerdings war es uns nicht gelungen bei unserem Kranken andere Zeichen eines Nervenleidens, wie Motilitäts- oder Sensibilitätsstörungen irgend einer Art aufzufinden, während wir doch wussten, dass es sich in den hier einschlägigen Beobachtungen doch meistens um Nervenaffectionen handelte, welche, wie die Sclerose der Hinterstränge oder die Irritation der Seitenstränge, respective der grauen Substanz, einen ziemlich charakteristischen und für die Diagnose gewöhnlich hinreichenden Symptomencomplex darboten. Trotzdem schien die Section doch am meisten zu Gunsten dieser Annahme zu sprechen; denn, während in sämtlichen Organen nur normale Verhältnisse oder nur secundäre Veränderungen gefunden wurden, ergab die Untersuchung des Rückenmarks deutliche Merkmale eines pathologischen Zustandes. Es ist wohl am einfachsten hier die genaue histologische Untersuchung des Falles nun folgen zu lassen und erst nachher zu versuchen das Räthselhafte desselben so weit wie möglich zu erklären.

Histologische Untersuchung.

Die Untersuchung des Hautorgans geschah sowohl an grösseren Stücken, die in Alkohol oder in Müller'scher Lösung gehärtet waren, wie an kleineren Fragmenten, die unmittelbar nach dem Tode an Stellen excidirt wurden wo der Prozess noch in beginnender Entwicklung war, und so ganz frisch in eine 1procentige Osmiumlösung eingelegt wurden.

Betrachten wir zunächst mit einer schwachen Linse einen grösseren Schnitt aus der Peripherie einer seit längerer Zeit erkrankten und von ihrer Epidermis beraubten Hautstelle, so fällt uns hier (Fig. 1) vor Allem auf die Veränderung, die das Corium erlitten hat: Die oberste Schicht desselben, vom Punkte an, wo der krankhafte Prozess sich etablirt hat, erscheint mit kleinen Rundzellen infiltrirt; am reichlichsten um die Gefässe und gegen die Papillen zu. Diese Infiltration reicht aber nicht sehr tief

herunter; in der Höhe der Schweissdrüsenkörper erscheinen nur noch spärliche Gefässquerschnitte mit Rundzellen umgeben; die Drüsen selbst sind intact.

Unverkennbar sind auch die Veränderungen der Papillen, welche aufgeschwollen, vergrössert, meistens kolbig verdickt erscheinen; ihre Blutgefässe sind zum Theil stark injicirt, zum Theil durch die exquisite Zelleninfiltration der Papillen ganz verdeckt.

An gewissen Stellen, wo es offenbar zu tieferen Störungen gekommen ist, fehlen die Papillen ganz: hier sieht man nur eine höckerige granulirende Fläche, auf welcher hie und da Schweissdrüsenkanäle einmünden.

Die Hornschicht der Epidermis fehlt über dem krankhaften Gebiet völlig; am Rande desselben sieht man noch längere Fetzen davon als Blasendecke prominiren: die Abhebung fand hier offenbar in der Höhe des sogenannten Stratum granulosum statt. Die tieferen Schichten der Epidermis, so die palissadenförmig angereihten Zellen und die tieferen Lagen der Stachelzellen sind erhalten, letztere allerdings gelockert, verworfen. An vielen Punkten ragt die Spitze der Papillen ganz entblösst vor; überall auch in den erhaltenen Epidermisschichten hatte eine reichliche Beimischung von Eiterzellen statt.

Ferner treffen wir in der Cutis, an der Grenze der zelligen Infiltration und tiefer noch, unterhalb der Drüsenkörper, zahlreiche helle Lücken, ohne eigentliche Wandung, höchstens mit einem dünnen Endothel bekleidet, zum Theil leer, zum Theil mit einer geronnenen Masse gefüllt. Dass es sich hier um Lymphspalten handelt, erscheint mindestens sehr wahrscheinlich. Von den kleinen Arterienstämmen, welche in dem subcutanen Gewebe oder tief in der Cutis eingelagert sind, erscheinen eine ganze Anzahl im hohen Grade von Endoarteriitis befallen, und so fast oder ganz unwegsam geworden. Diese sehr auffallende Thatsache haben wir an sehr vielen Schnitten, von den verschiedenen Körperstellen, aufgefunden. Schliesslich müssen wir noch bemerken, dass an einem kleinen Nervenstamm, welcher in Querschnitt getroffen erscheint, zwar eine etwas dicke Scheide, sonst aber, wenigstens bei einer oberflächlichen Betrachtung, nichts Abnormes auffällt.

Suchen wir nun durch Betrachtung feinerer Schnitte mittelst stärkerer Linsen, genauere Kenntnisse des pathologischen Processes zu gewinnen, so finden wir zum Beispiel auf Fig. 2, in einem mit Osmium und Hämatoxylin angefertigten Präparat, die Veränderungen, die man an einer frisch erkrankten Stelle der Haut anzutreffen pflegt. Es fallen hier wieder vor Allem die hochgradigen Alterationen der obersten Schicht der Cutis auf. Die Papillen erscheinen sämtlich geschwollen, sowohl in der Höhe wie in der Breite vergrößert. Das Bindegewebe ist sehr zart geworden, stellenweise ödematös oder sogar schleimig degeneriert. Das ganze Stratum papillare ist überaus reichlich mit Rundzellen infiltriert, welche zum Theil um die kleinen Gefässe, zum Theil am Rande der Papillen und parallel demselben angereiht erscheinen. Hier und da, namentlich in der Spitze der Papillen, liegen die Zellen, wie bei Eiterheerdbildung, ganz dicht an einander; an vielen Punkten ist auch eine hämorrhagische Infiltration des Gewebes erfolgt.

Unterhalb der Papillen nimmt die diffuse zellige Infiltration etwas ab; dieselbe erscheint mehr und mehr um die Gefässe beschränkt. Während fast regelmässig die kleinen Arterien eng, blutleer und in ihrer Peripherie nur wenig mit Zellen infiltriert erscheinen, so sind die Venen bis in die kleinsten Zweige fast sämtlich dilatirt, dicht mit weissen Blutkörperchen gefüllt, so dass sie wie dicke Zellenstränge aussehen. Wo diese Gefässe auf dem Querschnitt getroffen sind, sieht man, dass die weissen Blutzellen nicht nur in ihrem Inneren, sondern auch in der Adventitia dicht angehäuft sind. Auch gewahrt man hier und da sichere Zeichen, dass nicht nur Diapedesis und Randstellung der Leucocyten eingetreten war, sondern dass auch eine echte, obwohl entschieden nur untergeordnete Proliferation der Endothelien der kleinen Venen statt hatte, indem man auf ihrer inneren Wandung ganz platte und vielkantige oder spindelförmige Elemente angeheftet erkennen konnte. Stellenweise erschienen die Gefässe in ihrer ganzen Breite mit farblosen Zellen gefüllt; die Blutströmung war in ihnen offenbar hochgradig beeinträchtigt, wie es die Thatsache beweist, dass in den meisten Venen nur noch spärliche kleine Inselchen rother Blutkörperchen zu finden waren. Auch eine ganze Anzahl von Gefässschlingen, nament-

lich in den Papillen oder am Uebergang zwischen den Papillar- und den tieferen Gefässen erscheinen mehr blutleer, mit glänzenden Wandungen versehen oder selbst mit einer homogenen oder schwach körnigen Masse aufgefüllt, welche stellenweise den Charakter der hyalinen Thrombose trägt. Solche hyalin entartete, resp. thrombosirte Gefässstücke kann man an gewissen Punkten zwischen noch bluthaltigen Strecken auffinden; anderswo ist die ganze Schlinge einer Papille auf diese Weise verändert. Die Prüfung mit Jod oder Methylviolett bewies, dass von Amyloid keine Spur vorhanden war. Neben den kleinen Venen finden wir auch in diesem Schnitte zahlreiche leere Lumina, welche offenbar dilatirten Lymphgängen entsprechen.

Es bleibt uns nur noch übrig etwas über das Verhalten der Epidermis mitzutheilen: noch intra vitam erschien die Haut blass, stellenweise rothbläulich; die Oberfläche war feucht und die Hornschicht meistens schon abgehoben oder mit dem Finger leicht abzustreifen. Mikroskopisch fanden sich die tieferen Schichten des Stratum Malpighi erhalten; ab und zu einzelne Zellen davon mit Vacuolen versehen; reichliche Leucocyten, rothe Blutkörperchen waren stellenweise in den tieferen Partien der Retezapfen vorhanden. An anderen Punkten sah man wie aus der Papillenspitze heraus Leucocyten sich in das Stratum Malpighi verbreiteten und die Zellen desselben auseinander lockerten. An den weitaus meisten Punkten war ersichtlich, wie ohne eine solche Infiltration, in der Höhe der Körnerschicht das Stratum corneum der Epidermis sich auflockerte und abstreifte. Die Körnerzellen selbst erschienen etwas undeutlicher contourirt. Hie und da, aber nur an seltenen Punkten bei frischer Erkrankung der Haut, häufiger dort wo die afficirte Haut schon eine längere Zeit den äusseren Beschädigungen ausgesetzt war, war die ganze Dicke der Epidermis bis auf die cylindrischen Zellen zerstört, abgestreift oder zusammengeworfen. Erwähnen müssen wir noch, bezugnehmend auf die jüngst erschienene Arbeit von Suchard¹⁾, dass die Zellen des Stratum granulosum auch nach Färbung mit Picrocarmin keine auffallende Füllung mit stärker colorirten (Eleidin) Körnern zeigten; im Ganzen war

¹⁾ Archives de physiologie. 1883. II.

der Farbeunterschied zwischen der Körner- und der tieferen Schicht der Epidermis nicht so scharf, nicht so evident wie gewöhnlich. Auch in den oberflächlichsten Hautschichten waren die meisten Zellen kernhaltig. Besondere Pigmentanhäufungen wurden nirgends aufgefunden. An den Haarfollikeln oder an den Schweissdrüsen ergab sich auch nichts Besonderes. — Die mikroskopische Untersuchung der inneren Organe ergab wie es wohl vorauszusehen war nur normale Verhältnisse: Leber, Nieren, Magen und Darmschleimhaut wurden normal gefunden; nur im Dickdarm fand man geringe Hyperämie und stellenweise eine leichte Schwellung der Schleimhaut, die wohl mit der in der letzten Zeit bestehenden Diarrhoe in Zusammenhang zu bringen ist. Nirgends amyloide Degeneration. In den Lungen nur bronchopneumonische Heerde; keine Fettembolie. — Verschiedene Lymphdrüsen, namentlich am Halse oder in der Achselhöhle, auch in der Inguinalgegend wurden vergrössert gefunden, sehr zellenreich und ihre Gefässe stellenweise hyalin entartet (Wieger).

Kommen wir nun zur Untersuchung des Nervensystems. Unmittelbar nach dem Tode wurden verschiedene Hautnerven präpariert und Stücke davon mit Osmium behandelt; die übrigen Nerven, so namentlich die grösseren Stämme, wurden gleich nach der Section untersucht.

In kleinen subcutanen Nerven vom Vorderarm, vom Fussrücken oder vom Unterschenkel fanden sich, neben einer grösseren Menge leerer Nervenscheiden mit reichlichen Kernen und zerstreuten Myelintropfen versehen, noch eine gewisse Anzahl Nervenfaser in den frischeren Stadien der sogenannten parenchymatösen Degeneration, wie man es aus der Fig. 4 ersehen kann. Zerklüftung des Marks, Anhäufung von körnigem Protoplasma, Vermehrung der Kerne der Schwann'schen Scheide trifft man an vielen Fasern an. Namentlich sieht man (Fig. 4) öfters leere, aus den collabirten Schwann'schen Scheiden bestehende Fasern wieder sich kolbig anschwellen und sich mit Myelinkugeln und einem kernreichen Protoplasma auffüllen. Ab und zu ist es auch schon zur Bildung von fertigen Körnchenzellen gekommen, welche in wechselnder Zahl die leere Scheide der befallenen Nervenröhre belegen. Sehr feine Fasern mit kurzen Gliedern und dünnem Myelinmantel sind auch zerstreut vorhanden.

Die Untersuchung einer Reihe anderer feinerer Hautnerven aus den verschiedensten Körperregionen ergab, dass fast in allen Präparaten verschiedene Fasern in einem gewissen Stadium der Degeneration sich befanden. Sogar im Ischiadicusstamm, in grösseren Aesten des Plexus brachialis wurden hie und da Fasern mit Zerklüftung des Marks oder beginnender Körnchenzellenbildung angetroffen. Dagegen ergab die Untersuchung verschiedener Muskelnerven keine Abnormität. Verschiedene Stücke des Sympathicus, sowohl des Hals- wie des oberen Bauchstrangs, das Ganglion cervicale supremum, verschiedene Ganglien des Brust- und Bauchsympathicus wurden untersucht und unverändert gefunden.

Mehrere Spinalganglien, namentlich solche die den am meisten afficirten Körperstellen entsprachen, wurden in Müller'scher Lösung gehärtet und nachher geschnitten: die Ganglienzellen darin waren nicht entartet. Auch in den Spinalwurzeln liessen sich keine evidente Degenerationen nachweisen.

Anders verhielt es sich mit dem Rückenmarke. Hier waren schon bei der Section mehrere Stellen aufgefallen, die pathologisch aussahen; zum Beispiel graue Streifen längs der hinteren Längsspalte im ganzen Hals- und im Dorsalmark; ferner grau-gelblich verfärbte Stellen in dem Hinterstranggrundbündel im oberen Halsmark; sowie durchscheinende Punkte in den Seitensträngen des unteren Dorsal- und des Lendenmarks. Mikroskopisch fanden sich an allen diesen Stellen wohl ausgeprägte Veränderungen. Ueberall war das interstitielle Gewebe verdickt; die Nervenröhre von einem straffen, in Carmin sich stark imbibirenden, aber ziemlich kernarmen Bindegewebe umgeben; stellenweise fand man förmliche Züge eines sclerotischen Bindegewebes, gewöhnlich an den Blutgefässen entlang; letztere selbst waren mit dicken sclerotischen Wandungen versehen und ihr Lumen stark beeinträchtigt (Fig. 3). Durch dieses verdickte Bindegewebe waren die Nervenröhren entweder gruppenweise, das heisst inselförmig, oder einzeln umfassen. Stellenweise, namentlich um die Gefässe herum, hie und da auch auf grösseren Flächen sind die Nervenröhren evident im Schwund begriffen, verkleinert, vom Markmantel entblösst und nur noch als kleine gefärbte Punkte zu sehen. Körnchenzellen fanden sich nicht; auch waren Corpora amylacea nur sehr spärlich vorhanden.

Diese Sclerosirung des interstitiellen Gewebes fand sich in der ganzen Länge der Goll'schen Stränge, am stärksten allerdings gegen die hintere Commissur zu; in den Burdach'schen Strängen waren es mehr zerstreute Flecken, ungefähr in der Mitte derselben, zwischen Goll'schen Strängen und hinterer Wurzelzone. Im unteren Dorsalmark und im oberen Lendenmark fand sich auch in den Seitensträngen, allerdings nur in der Nähe der hinteren Wurzeln, eine Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes vor. Die Vorderstränge waren ganz intact; in der grauen Substanz fand sich nur eine starke Pigmentirung mancher Ganglienzellen, wie sie bei älteren Personen aufzutreten pflegt.

Suchen wir nun auf Grund dieser Ergebnisse unseren Fall etwas genauer zu classificiren, so müssen wir vor Allem erkennen, dass selbst histologisch unsere Hautaffection nur in einem Punkte und zwar im Verhalten der Oberhaut mit dem Pemphigus übereinstimmt. Es erfolgte nemlich die Abhebung der Epidermis wie bei einer Verbrennung zweiten Grades; es handelte sich also nicht um eine sogenannte entzündliche Blase, oder Blasenphlyctaene, wo durch Bildung von Maschen und Fächern aus den Epidermiszellen in umschriebenem Bezirke und durch Anfüllung dieses Fachwerkes mit serösem oder eiterigem Exsudat die Blase sich bildet, wie dieses bei Variola, beim Herpes, von Auspitz, Basch, Renault, Leloir und Anderen nachgewiesen wurde. Die wohl von den Cutisgefäßen ausgeschwitzte Flüssigkeit schwellt nicht die Zellen des Malpighi'schen Netzes einzeln auf, um sie nachher zur Berstung zu bringen, sondern trennt die Epidermis als ein Ganzes in die Höhe ab. Diese Trennung erfolgte fast beständig in der Höhe der Körnerschicht, so dass der Boden der Blase, resp. die Oberfläche der entblösten Haut nur von den dissociirten Retzapfen und von der Cylinderschicht gebildet wurde. Schon Renault¹⁾ hat aufmerksam gemacht auf dieses Clivement, welches in der Höhe der Körnerschicht bei verschiedenen blasenbildenden Hautkrankheiten erfolgt und sucht den Grund dafür in der anatomischen

¹⁾ Vgl. die unten erwähnte Dissertation von Nodet.

Thatsache, dass gerade die Körnerzellen der Oberhaut am wenigsten widerstandsfähig sind, da sie nicht durch Stachel zusammengeheftet sind und noch keine Hornumwandlung erfahren haben. Von den wenigen Autoren, die über Pemphigus anatomische Untersuchungen angestellt haben, haben auch die meisten, so Haight¹⁾, Auspitz²⁾, Nodet³⁾, diese Abhebung der Blasen- decke in der Höhe der Körnerschicht nachgewiesen; nur Leloir⁴⁾ in einem sorgfältig untersuchten Falle von *P. diutinus* lässt die ganze Oberhaut in die Decke der Blase übergehen. Horn-, Körner-, Stachel- und selbst Cylinderschicht waren in toto abgehoben, in ihrem Zusammenhang selbst gar nicht gestört. Die Papillen des Corium bildeten den Boden der Blase und zeigten nur hie und da spärliche Reste von Cylinderzellen. Aehnliches berichtet Cornil⁵⁾ vom Pemphigus syphiliticus der Neugeborenen. Auch wir in unserem Falle haben, allerdings nur an sehr wenigen Stellen, eine solche Abhebung der Oberhaut in toto aufgefunden, und zwar gerade an solchen Stellen, wo die Epidermis deutlich verdickt war, wie an den Fingern oder am Fuss.

In Bezug auf das anatomische Verhalten des Corium weicht unsere Beobachtung sehr von dem was über pemphigoide Affectionen berichtet wird. Während wir sämtliche Zeichen einer sehr intensiven Entzündung und namentlich eine ausgesprochene Bethheiligung des Gefässapparates fanden, wollen eine Reihe von Beobachter beim Pemphigus nur unbedeutende und jedenfalls nur untergeordnete Veränderungen der Cutis gesehen haben. Nur Neumann⁶⁾, in einem übrigens sehr zweifelhaften und wahrscheinlich zur Syphilis gehörenden Falle von wucherndem Pemphigus, hat eine Ausdehnung der Gefässschlingen, eine reichliche Zelleninfiltration der Cutis und sogar eine Wucherung der Papillen beschrieben. Andere, wie Haight, auch Leloir bei einem allerdings älteren *P. diutinus*, sprechen nur von einer

¹⁾ Sitzungsbericht der Wiener Academie. 1868.

²⁾ System der Hautkrankheiten. 1881.

³⁾ Nodet, Thèse. Lyon 1880. No. 39.

⁴⁾ Recherches cliniques et anatomopathologiques sur les affections cutanées d'origine nerveuse. Paris 1882.

⁵⁾ Cornil, Leçons sur la Syphilis. Paris 1879.

⁶⁾ Wiener medicin. Jahrbücher. 1876.

unbedeutenden Schwellung des Papillarkörpers und von einer geringfügigen zelligen Infiltration in den obersten Schichten des Corium. Auspitz geht sogar so weit, dass er beim Pemphigus nichts Entzündliches gelten lassen will. Weder ein entzündlicher Prozess in der Papillarschicht, noch überhaupt irgend eine primäre Veränderung derselben lässt sich beim Pemphigus constataren. Hyperämie geringen Grades im Beginne der Blasenbildung und in der Cutis jene Vermehrung der jungen Bindegewebszellen, wie sie bei allen die Haut treffenden Reizen sofort aufzutreten pflegt, das ist alles, was das Mikroskop im Grundgewebe bei typischen und nicht veralteten Pemphigusfällen nachweisen kann. Die Gefässe fand Auspitz wohl hie und da erweitert, aber nur entsprechend einer mässigen Blutüberfüllung: in ihrer Adventitia keine Zellenwucherung. Es handle sich beim Pemphigus einfach um eine mechanische Loswühlung der Epidermis, deren jüngeren Schichten in ihrer Ernährung so beeinträchtigt sind, dass sie den durch die Gefässwände austretenden Flüssigkeiten nur einen schwachen, ungenügenden Widerstand entgegensetzen. Nach dieser Definition von Auspitz würde also der Pemphigus seine Grundlage in einer Wachstumsanomalie, in einer Cachexie der Epidermis selbst erkennen. Mit dieser Schilderung von Auspitz stimmt nun unser Fall gar nicht: Schon intra vitam wurde constatirt, dass der Prozess meistens mit einer rothen oder blauen Verfärbung, dann mit einer leichten Anschwellung der Haut begann; erst dann liess sich die Epidermis ablösen oder in Falten zusammenlegen, an verschiedenen Stellen wurden solche blaue Stellen mit noch fest haftendem und unverändertem Epidermisüberzug aufgefunden, wohl der beste Beweis, dass der Gefässapparat der Haut sich an der Erkrankung mindestens ebenso stark und ebenso früh betheiligte wie die Epidermis. Auch durch die anatomische Untersuchung wurde genügend erwiesen, welch ein wichtiger Antheil dem Corium und seinen Gefässen zufiel, so dass nach der Auspitz'schen Darstellung unser Fall sich dem Pemphigus gar nicht anreihen lässt. Uebrigens hat sich Auspitz selbst gezwungen gesehen, zuzugeben, dass es gewisse Formen von Dermatosen mit Blasenbildung giebt, welche den gemischten Charakter der Hautentzündung und des Pemphigus zugleich ausgeprägt zeigen, in erster Linie die neuritischen

Formen von Efflorescenzbildungen. Somit kommen wir nun zur Besprechung der wichtigen Frage, welcher Zusammenhang zwischen den im Nervensystem und den auf der äusseren Decke constatirten Veränderungen wohl anzunehmen sei.

Vor Allem müssen wir entscheiden ob den Veränderungen, die im Nervensystem unseres Patienten gefunden wurden, schon eine pathologische Bedeutung zukommt? Wir wissen ja seit den Untersuchungen von Siegmund Mayer¹⁾, dass es nicht mehr erlaubt ist, einfach aus der Anwesenheit einiger degenerirten Nervenfasern in den peripherischen Nerven sofort auf etwas Pathologisches zu schliessen. Indess ist doch die Zahl dieser entarteten Fasern in unversehrten Nerven eine sehr geringe; S. Mayer²⁾ selbst giebt an, dass man sie gewöhnlich nur ganz vereinzelt antrifft, dass Conglomerate von zwei und mehr Fasern bei Säugethieren zu den allergrössten Seltenheiten gehören, so dass der Unterschied zwischen den zweifellos pathologischen und den jetzt in Frage stehenden anscheinend normalen Degenerationen sehr bedeutend und eine Verwechslung kaum möglich ist. Andere Autoren, wie zum Beispiel Leloir, welche, gerade um diese Streitfrage zu erledigen, viele normale Hautnerven untersucht haben, wollen von den „S. Mayer'schen“ Degenerationen dabei nichts gefunden haben. In unserem Falle ist sicherlich die Zahl der degenerirten Fasern eine viel zu grosse um nicht schon als pathologisch bezeichnet werden zu müssen; es sind ja förmliche Complexe von degenerirten Fasern gefunden worden.

Was die Veränderungen im Centralorgan betrifft, so drängt sich vorerst die Frage auf ob dieselben nicht einfach seniler Natur sind? Diese Frage glauben wir aus dem Vergleiche mit mehreren senilen Rückenmarken verneinend beantworten zu müssen; selbst bei älteren Personen, die offenbar der Senilität viel tiefer anheimgefallen waren, fanden wir nicht jene ausgeprägte und an gewissen Gebieten des Rückenmarks beschränkte Sclerosirung der Gefässe und des interstitiellen Gewebes, die ja in unserem Falle stellenweise zu einer völligen Compression und Verödung der Nervenröhre führte.

¹⁾ Prager Zeitschrift für Heilkunde. II. 1881.

²⁾ l. c. S. 240.

Da wir nun neben dem Hautleiden solchen Veränderungen im Nervensystem begegnet sind, die wir als pathologisch erachten müssen, dürfen wir uns wohl die weitere Frage stellen ob beide unabhängig von einander sich entwickelt haben oder ob zwischen ihnen eine Beziehung zu statuiren ist? Dass die im Rückenmark gefundenen Sclerosen der Gefässe und des interstitiellen Bindegewebes sich nicht in den wenigen Wochen entwickelt haben, die seit dem Ausfluss der Hautaffection verflossen sind, wird wohl ein Jeder ohne weiteres annehmen; möglich ist es aber, dass diesen Rückenmarksveränderungen nur dann ein pathogener Werth zukam als sie einen gewissen Grad erreichten und dass, von da ab, auf dem Wege der peripherischen Nerven vom spinalen Centrum aus ein krankhafter Einfluss auf das Hautorgan ausgeübt wurde. Es liegen ja schon in zahlreicher Menge Fälle von mehr oder minder ausgedehnten Blasenanschlägen von unzweifelhaftem nervösem Ursprung vor. Hierher gehören gerade die Beobachtungen von Romberg, Mosler, Chwostek, Déjérine und zahlreichen Anderen, wo bei Sclerose der Hinterstränge, bei Irritationen der Seitenstränge oder bei Entzündung der Vorderhörner gleichzeitige Veränderungen auf der allgemeinen Decke wahrgenommen wurden. Diese Fälle sind sämmtlich zusammengestellt in den jüngst erschienenen vorzüglichen Monographien von Leloir¹⁾ und von Schwimmer²⁾, in welchen diese ganze Frage sowohl historisch wie kritisch behandelt wird. Während es sich aber fast immer um solche Blasenausbrüche handelt, die als Complication wohl charakterisirter und schon intra vitam mit Sicherheit diagnosticirter Nervenleiden auftraten, so sind die Beobachtungen viel seltener, wo eine allgemeine blasenbildende Dermatitis, bei welcher keine Symptome einer vorhergegangenen Nervenerkrankung zu statuiren waren, doch bei der Nekropsie anatomische Veränderungen des Nervensystems erkennen liessen. Schwimmer, der gerade diesen Punkt mit grosser Schärfe betonte, bringt mehrere sorgfältige Krankengeschichten, welche den Zusammenhang zwischen gewissen pemphigusartigen Hautaffectionen und Rückenmarks-

¹⁾ l. c.

²⁾ Schwimmer, Die neuropathischen Dermatosen. Wien 1883.

erkrankungen auf's Klarste illustriren, und darunter eine Beobachtung (No. 13), welche mit der unsrigen manches Aehnliches hat: eine 32jährige Frau wurde nach geringen gastrischen Störungen von einem Pemphigus befallen, der bald die gesammte Hautdecke afficirte und binnen 5 Monaten unter colliquativen Diarrhöen den Tod herbeiführte. Spinale Erscheinungen wurden während des Lebens nicht notirt und trotzdem fand Dr. Babes bei der Section folgende Veränderungen, welche mit dem anatomischen Befunde in unserem Falle auffallender Weise stimmen: es fand sich im Halstheil mässige Sclerose der Goll'schen Stränge und geringe Zellwucherung um die Gefässe der hinteren Hörner und Wurzeln, sowie der Hinter- und Seitenstränge. Der periphereische Antheil des hinteren Seitenstrangs ist eigenthümlich rareficirt, das Neurogliagerüst zellenreicher als normal, das Myelin zum Theil geschwunden. Der Axencylinder fehlt oder hat sich in einen Winkel der Masche gezogen. Das übrige Maschenwerk ist hie und da von einer rosarothern hyalinen Masse oder von blassen wie gequollenen Schollen eingenommen. Vom Halstheil nach abwärts breitet sich diese periphereische Veränderung immer mehr aus. Im oberen Rückenmark ist ausserdem das rechte Vorderhorn und namentlich die äusserste Nervenzellengruppe atrophisch. Im oberen Lendentheil (cf. Fig. 2 S. 150 im Schwimmer'schen Buche) sind die hinteren Wurzeln homogen, stark gefärbt, die Goll'schen Stränge entschieden sclerotisch. Die Nervelemente in denselben sind beinahe gänzlich untergegangen und hauptsächlich durch das verbreitete zellreiche Gefässnetz ersetzt. In den hinteren Seitensträngen ist die Neuroglia ebenfalls etwas vermehrt.

Auch in einem zweiten Falle von Pemphigus, wobei allerdings myelitische Symptome vorhanden waren fand Dr. Babes neben Heerden in der grauen Substanz wieder eine Sclerose der Goll'schen Stränge mit Verdickung der Neuroglia in der hinteren Hälfte der weissen Substanz des Rückenmarksquerschnittes, tiefer sogar eine ausgebreitete mässige Sclerose der hinteren Wurzelzone, namentlich mit Verdickungen und Zellwucherungen um das Gefässnetzwerk.

Diese Veränderungen erscheinen zwar hochgradiger als diejenigen, die wir bei unserem Patienten fanden; indess sind es

gerade dieselben Partien des Rückenmarks, die Goll'schen Stränge und die hinteren Abschnitte der weissen Substanz, welche hauptsächlich afficirt sind, und dort wie hier ging der Prozess von der Neuroglia und vom Gefässgerüst offenbar aus.

In einer späteren Publication¹⁾ meint Babes, dass die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen sei, dass die Rückenmarksdegeneration nur eine Folge sei der ausgebreiteten Hauterkrankung. Dass in unserem Falle der Rückenmarksbefund sich nicht so einfach erklären lässt, bei der kurzen Dauer der Krankheit, wurde schon erwähnt. Wir glauben übrigens hier bemerken zu müssen, dass in einem Falle von inveterirter ulceröser Syphilis, wodurch $\frac{2}{3}$ der Körperoberfläche afficirt und in eine Narbe umgewandelt waren, das Rückenmark ganz intact gefunden wurde.

Leloir, der einen Fall von Pemphigus diutinus untersuchte, konnte eine evidente parenchymatöse Neuritis in sehr vielen Hautästen constatiren; die Untersuchung des Rückenmarks und der Spinalganglien wurde leider versäumt. Es finden sich übrigens in der Literatur noch einzelne Angaben zerstreut, welche für den Zusammenhang von pathologischen Veränderungen im Nervensystem mit ähnlichen Hautaffectionen wie in unserem Falle sprechen. So muss ein Fall von Jarisch²⁾ hier erwähnt werden, der zwar von diesem Autor als Herpes iris bezeichnet doch mit unserem Fall sehr viel Aehnliches hat. Derselbe betraf eine 61jährige Frau, welche 5 Jahre vor ihrer Aufnahme in der Wiener dermatologischen Klinik schon an einem Blasenausschlag gelitten hatte. Bei der letzten Aufnahme fand sich ein das Gesicht, den Rumpf und die oberen Extremitäten bedeckender Ausschlag; am Bauche waren vereinzelte Blasen; und beide Fusssohlen durch hämorrhagisches Exsudat von ihrer Epidermisdecke beraubt. Das Exanthem bestand aus Knötchen und Blasen; stellenweise lag die Cutis vollkommen frei zu Tage. Auffällige spinale Erscheinungen waren nicht vorhanden. Der Tod erfolgte 2 Monate später nach entstandenem Decubitus am

¹⁾ Experimentelle Beiträge zur Lehre vom Einfluss des Nervensystems auf die path. Veränderungen der Haut, von Dr. Irsai und Babesi in Vierteljahrsschrift für Dermatologie und Syphilis. 1882.

²⁾ Vierteljahrsschrift für Dermatologie und Syphilis. VII. 1880. S. 194.

Kreuzbein, in Folge einer intercurirenden Pneumonie. Die Necropsie ergab neben Morbus Brightii und Lobulärpneumonie eine Erkrankung des Rückenmarks vom 3. Hals- bis zum 8. Brustwirbel. In dieser Ausdehnung waren die Ganglienzellen der Vorderhörner grob granulirt, an vielen Stellen zu Körnchenhaufen zerfallen. Daneben bestand eine eigenthümliche Sclerosirung des Gewebes der grauen Axe, über deren Bedeutung es Jarisch selbst nicht gelungen ist eine bestimmte Anschauung zu gewinnen. Den ganzen Prozess fasst indess Jarisch als eine Entzündung der nervösen Substanz im Sinn der Stricker'schen Schule. Obwohl die anatomischen Angaben voriger Beobachtung uns nicht vollkommen einwurfsfrei erscheinen und wir bei der näheren Betrachtung mehrerer der beigelegten Abbildungen den Verdacht nicht haben unterdrücken können, dass vielleicht cadaveröse oder vielmehr durch mangelhafte Erhärtung des Objectes entstandene Alterationen theilweise vorlagen, so beweist uns doch wieder dieser Fall, dass wie in unserer Beobachtung myelitische Veränderungen mit einer Hautaffection coincidiren können, ohne dass sogenannte klinische spinale Erscheinungen vorhanden gewesen wären.

Schliesslich muss ich noch die Fälle erwähnen, die vor Kurzem Quinquaud¹⁾ als eine *dermite grave, aiguë, primitive* beschrieben hat, wobei wieder auf's Klarste der Zusammenhang zwischen tiefen Störungen der Hautdecken und solchen des Nervensystems erhellt. Das Bild dieser Dermite grave, welche drei Patienten auf fünf wegraffte, war ein sehr verschiedenes, im Anfang ein phlegmonöses Erysipelas oder ein acutes Eczem vortäuschend, später mehr an bullösen Erkrankungen (Pemphigus, Eczema impetiginos.) erinnernd und schliesslich den Charakter der Pityriasis, der Dermatitis exfoliativa (Vidal und Brocq) annehmend. Ging der Fall gegen das lethale Ende, so verfielen bald die Patienten in einem adynamischen Zustand mit allgemeiner Schwäche, mit Fieber, Diarrhoe und so weiter, wodurch sie meistens schon nach wenigen Wochen zu Grunde gingen. Anatomisch charakterisirte sich diese Dermite durch Veränderungen der Cutis, hochgradige zellige Infiltration, Leuco-

¹⁾ Bulletins de la Société anatomique de Paris. 1879. p. 604.

cytenansammlung ein die kleinen Gefässen der Papillarschicht einerseits, dann andererseits durch einen diffusen myelitischen Prozess (Vermehrung der Neuroglia und des Bindegewebes um die Gefässe, Bildung von Körnchenzellen in weisser und grauer Substanz), sowie durch eine verbreitete parenchymatöse Degeneration der Hautnerven.

Es wird wohl dem Leser schon aufgefallen sein, dass diese Quinquaud'sche Darstellung in vielen sowohl anatomischen wie klinischen Punkten auch für unseren Fall passen würde. Offenbar handelt es sich in unserem und in den hier erwähnten Fällen um verwandte Prozesse, wobei das Hautleiden nur als Theilglied einer allgemeineren Erkrankung auftrat und vielleicht gerade dadurch eine ungewöhnliche, wir möchten sagen, fast charakteristische Polymorphie erwies. Es kann als Ausdruck des pathogenen Reizes eine Knötchen- oder Bläscheneruption stattfinden, wie im Falle von Jarisch, oder ein mehr pemphigusartiger Hautausschlag wie im erwähnten Falle von Schwimmer und im unsrigen erfolgen, oder schliesslich das Hautleiden mehr den rein exfoliativen Charakter behalten; das sind wohl nur unbedeutende Differenzen, wie es am besten bewiesen wird durch das Zusammentreffen, resp. das Nacheinanderkommen dieser verschiedenen Efflorescenzen bei demselben Kranken. Man wird wohl nicht vergessen haben, dass bei unserem Patienten, obwohl eine Zeit lang das Symptom der Blasenbildung das auffallendste war, der Prozess mit Papeln, später als ein Eczem begonnen hatte und dass es zum Schluss zu einer wahren Abschälung, resp. Exfoliation der Oberhaut kam.

Wenn wir nun auch mit Auspitz, Schwimmer, Leloir und vielen Anderen diese Affectionen als neuritische Dermatosen bezeichnen, so dürfen wir nicht vergessen, dass für die meisten der hier einschlägigen Beobachtungen vorläufig nur eine Coëxistenz zwischen der Erkrankung der äusseren Decken und derjenigen des Nervencentrums bewiesen ist. Auch in unserem Falle dürfen wir nicht ohne Weiteres das Hautleiden als die einfache unmittelbare Folge der Rückenmarkssclerose ansehen. Es scheint uns vielmehr zwischen beiden ein anderer, nicht weniger inniger, wenn auch nicht so directer Connex zu bestehen. Wir möchten nemlich hier auf einen anatomischen Befund wie-

der aufmerksam machen, der oben schon erwähnt wurde, und zwar auf das gleichzeitige Vorkommen von zahlreichen Gefäßobliterationen sowohl im Rückenmark wie in der Cutis: hier wurde hauptsächlich die Endoarteriitis obliterans, dort eine mehr diffuse fibröse Entartung und Verödung der Gefässe angetroffen. Dieser Befund ist um so bemerkenswerther als, abgesehen von einzelnen entzündlich geschwollenen Lymphdrüsen, in den inneren Organen, wie im Herzen, oder in der Leber, sogar in den Nieren, nur äusserst geringe Spuren eines ähnlichen Prozesses aufgedeckt wurden. Es lässt sich nun wohl annehmen, dass durch diese doch offenbar seit längerer Zeit sich entwickelnde Gefässalteration in den beiden befallenen Organen entsprechende Ernährungsstörungen eingeleitet wurden, die hier, wie ja so häufig im Rückenmark, zu einer Sclerose des interstitiellen Gewebes führte. Als diese stark genug wurde um eine Compression der Nervenröhren zu bewirken, war ihrerseits die Haut durch die verbreiteten arteriellen Obliterationen so weit in ihrer Ernährung beeinträchtigt, dass der nun durch die centrale Störung in ihr hervorgerufene krankhafte Prozess sehr rasch eine ganz ungewöhnliche und für das Leben des Patienten bald verderbliche Intensität erreichte. Es ist das natürlich nur eine hypothetische, aber doch auf anatomische Thatsachen begründete Auffassung, und müssen weitere Forschungen nun zeigen, ob dieser bis jetzt noch wenig bekannten Coincidenz von Gefässentartung in der Cutis und im Nervencentrum die Bedeutung gebührt, die ihr eben zugeschrieben wurde.

Erklärung der Abbildungen.

Tafel V.

- Fig. 1. Schnitt am Rande einer seit längerer Zeit erkrankten Hautstelle. (Schwache Vergrösserung.) h s Hornschicht, sich hier abhebend und zur Blasendecke werdend. sch s Schleimschicht der Epidermis. p Papillen, mit Zellen infiltrirt. s d k Schweissdrüsenkanal, hier an eine ulcerirte, von Papillen beraubte Hautstelle mündend. s d Schweissdrüsenknäuel. a Kleine fast ganz obliterirte Hautarterien. V Hautvene. n Kleiner Nervenstamm, im Querschnitt getroffen.
- Fig. 2. Schnitt aus der Oberfläche einer frisch erkrankten Hautstelle. Vergrösserung: Hartnack III/7. h s Hornschicht (Reste der). sch s Schleim-

schicht der Epidermis, stellenweise mit Blut oder mit Eiter infiltrirt. k z Reste der verworfenen und mit Eiterzellen vermischten Körnerzellen der Epidermis. s d k Schweissdrüsenkanal. a Kleine enge Arterie. v Dilatirte, mit Leucoeyten aufgefüllte Venen. p g Papillargefässe, zum Theil hyalin degenerirt. l Dilatirte Lymphspalten.

Fig. 3. Stück aus dem Hinterstrang des Cervicalmarks. Vergrösserung II/7. Sämmtliche Gefässe erscheinen verödet; die interstitielle Sclerosirung des Gewebes führt stellenweise zum Schwund der Nervenfasern.

Fig. 4. Verschiedene degenerirte Nervenfasern aus einem Hautnerv des Arms. Osmiumzufpräparat. Vergr. III/8.

XI.

Pseudohermaphroditismus masculinus externus completus.

Vorgestellt in der Sitzung der Odessaer Aerzte.

Von Dr. K. Henrichsen,

Ordinator des Odessaer städtischen Krankenhauses.

(Hierzu Taf. VI.)

Elisabeth Wulfert, 27 Jahre alt, Kolonistin aus der Umgegend Odessas, wurde am 11. October 1881 aus meiner Hausambulanz dem städtischen Krankenhause zugewiesen. E. W. bei der Geburt als Mädchen empfangen und sich selbst bis auf den heutigen Tag für ein Weib haltend, bedient sich der weiblichen Kleidung, beschäftigt sich im Hause mit der Wirthschaft und auf dem Felde mit den Weibern zukommenden Arbeiten; wobei freilich von ihren Anverwandten hinzugefügt wird, dass sie über das Maass eifrig sei und mehr Kräfte als ein gewöhnliches Weib entwickle.

E. W. giebt an, dass in ihrem 21. Jahre sich bei ihr die Katamenien einstellten und ca. 2 Tage anhielten, seitdem aber habe sich nie wieder Blut gezeigt. Seit dem 17. Jahre bis zur jetzigen Zeit stellen sich monatlich in bestimmten Perioden, 1—2 Tage anhaltend, starke Schmerzen im Unterleib und den Schenkeln (*Molimina menstrualia*) ein. Einmal wöchentlich oder in längeren Intervallen entleert sich in der Nacht aus der Harnröhrenöffnung eine schleimige Flüssigkeit. Weiber haben sie nie erotisch aufgeregt und schläft sie mit solchen gemeinsam; die Zärtlichkeiten der Männer sind ihr nicht unangenehm. Mit einem Worte, E. W. spricht sich dahin aus, dass sie ein unglückliches Geschöpf, nicht Mann, nicht Weib, sei.