

gen körnigen Gewebszerfall andeute. Ob nun dieser Pilz ein eigen-thümlicher und für Diphtherie wesentlicher, oder aber der gewöhnliche im Mundschleim vorkommende *Leptothrix buccalis*, somit nur eine zufällige, auf guten Böden gefallene Beigabe ist, lasse ich, da die Frage mir gegenwärtig zu weit abliegt, dahingestellt.“

Würzburg, den 12. April 1870.

XXIX.

Addison'sche Krankheit und Sklerodermie.

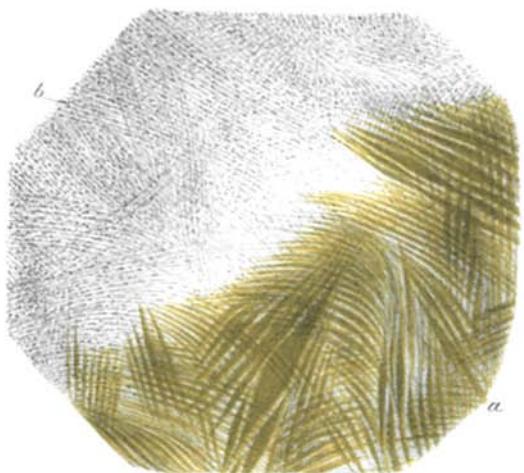
Von Dr. J. M. Rossbach,
Privatdocent an der Universität Würzburg.

(Hierzu Taf. XVIII. Fig. 3—4.)

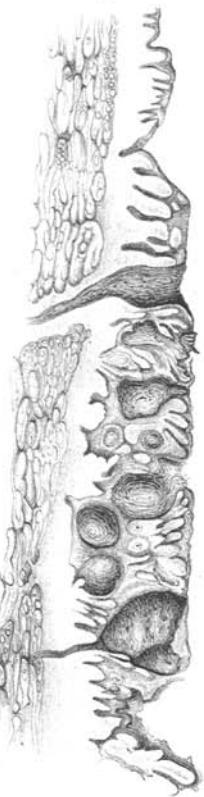
Es wurden bis jetzt etwa 300 Fälle von Addison'scher Krankheit bekannt gemacht, ohne dass man zu einer bestimmten Ansicht über das Wesen derselben gelangen konnte. Statt klarer wurden mit zunehmender Mittheilung von Fällen die Fragen immer verwickelter, die versuchten Lösungen immer unbefriedigender und gezwungener, und alle über die Natur dieser sonderbaren Krankheit aufgestellten Hypothesen passen nur für eine bestimmte Zahl von Krankengeschichten; in keiner einzigen lassen sich alle That-sachen ungezwungen vereinigen. Im Anfang, als man ruhig die Erkrankung der Nebennieren als das Primäre, die Hautfärbung als die Folge dieser primären Krankheit betrachtete, da handelte es sich nur noch darum, nachzuweisen, auf welche Weise die Störungen in der Thätigkeit der Nebennieren diesen eigenthümlichen Addison'schen Symptomencomplex hervorrufen. Jetzt aber, wo diese Annahme durch viele Beobachtungen zweifelhaft und nicht mehr gesichert dasteht, sind eine Menge weiterer Fragen aufgetaucht: Ist die Nebennierenerkrankung, ist eine Sympathicuserkrankung das Wesentliche? Oder liegt eine Alteration der Blutmasse zu Grunde?

Ist Beides, die Nebennierenaffection und die Broncefärbung, wesentlich oder unwesentlich?

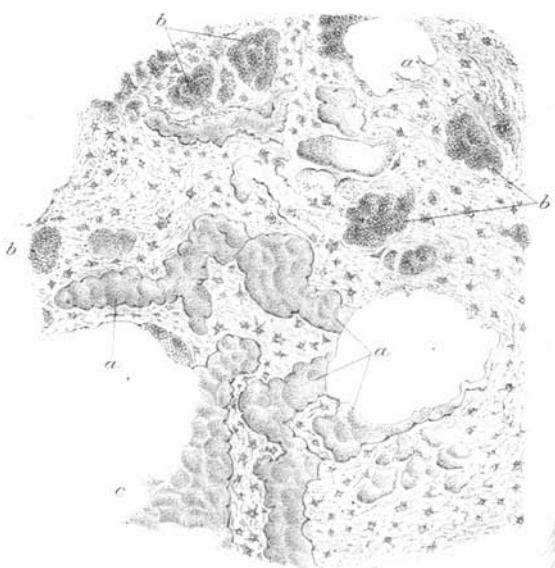
1.



3.



2.



4.



Tabus 1. 2. gez. Langbars 3. 4. gez.

ad. Schütze lith.

Woher kommt es, dass in vielen Fällen trotz der Zerstörung beider Nebennieren doch kein Symptom der Addison'schen Krankheit sich zeigte, und andererseits, dass es bei Intactsein beider Nebennieren, oder beim Ergriffensein nur Einer Nebenniere Krankheitsbilder ganz so gibt, wie sie von Addison zuerst geschildert wurden?

Man ist also gegenwärtig nicht einmal über die Grundfragen einig, geschweige, dass man über den Zusammenhang der einzelnen Symptome auch nur annähernde Aufschlüsse erhalten hätte; und zwar blieb es sich vollkommen gleich, ob man die grösste Anzahl der veröffentlichten Fälle unter Einem Gesichtspunkt betrachtete, oder ob man, wie es in der neuesten Zeit besonders von Averbeck¹⁾ geschah, Alles, was der vorgefassten Meinung nicht passte, hinauswarf und nur diejenigen Fälle als Addison'sche Krankheit gelten liess, bei denen Nebennierenkrankheit und Bronchien gleichzeitig vorhanden war.

Aehnlich steht es mit der ebenfalls erst in der jüngsten Zeit entdeckten Sklerodermia (Skleroma adulorum), die allerdings noch viel seltener zur Beobachtung gelangte. Man weiss auch von dieser Krankheit nur so viel, dass sie eine chronische, ohne Fieber und local-entzündliche Erscheinungen verlaufende Bindegewebswucherung des Corium und insbesondere des subcutanen Zellgewebes ist (Förster²⁾), meist in Folge von Verkältungen auftritt, unter dem Einfluss einer allgemeinen krankhaften Diathese sich entwickelt, deren Natur aber noch nicht offenbar geworden ist.

Bei dem Krankheitsfall, den ich mitzutheilen habe, verliefen merkwürdigerweise die Symptome und Befunde dieser beiden erst jüngst entdeckten und seltenen Krankheiten, der Addison'schen und der Sklerodermie gleichzeitig in innigster Verbindung mit einander, und zwar so, dass die Symptome der Addison'schen Krankheit in den Vordergrund traten und auch als die Todesursache angesehen werden müssen, obwohl bei der Section eines der bis jetzt als charakteristisch angesehenen Merkmale, nehmlich die Nebennierenaffection, als fehlend sich erwies.

Neben dem Interesse, den dieser klinisch sowohl, wie anatomisch genau untersuchte Fall an und für sich schon beansprucht,

¹⁾ D. H. Averbeck, Die Addison'sche Krankheit. Erlangen 1869.

²⁾ Förster, Würzburger medic. Zeitschrift. 1861. Bd. II. S. 294.

indem er bis jetzt einzig in der Literatur dasteht, dürfte dessen Veröffentlichung wesentlich noch deshalb gerechtfertigt erscheinen, weil es mir bei einer vergleichenden Durchmusterung der bis jetzt veröffentlichten Fälle von Addison'scher Krankheit, wie ich glaube, gelungen ist, das, was bis jetzt an ihr rätselhaft und schwer zu deuten erschien, zu entwirren und zu einer befriedigenden Lösung zu bringen.

A.

Margaretha B., 62 Jahre alt, stammte aus einer gesunden Familie ohne erbliche Krankheitsanlage; ihre beiden Eltern starben an Lungenentzündung; ihr einziger Bruder ist noch am Leben.

Sie selbst, von mittlerer Körpergrösse, war bis zum 20. Jahre nicht besonders kräftig, wahrscheinlich chlorotisch, heirathete sodann und war von da nur einmal ernstlich krank, und zwar in ihrem 24. Lebensjahre an einer schweren, möglicherweise diphtheritischen Halsentzündung, im Verlauf deren ihre Stimme heiser wurde, Delirien eintraten, und nach welcher lange Zeit eine grosse Schwäche zurückblieb. Besuch von Ems. Doch war sie auch nie eigentlich ganz gesund und hatte fortwährend theils an Zahn- und Kopfschmerzen, theils nach angeblicher Ersfrierung der Hände (20 Jahre lang) an Gichtschmerzen und steifen Hand- und Fingergelenken zu leiden (2mal Morienbad), hatte außerdem oft nässende Ecce me in den Achselhöhlen, die bei Gravidität immer verschwanden (8mal Kissingen) und litt 10 Jahre lang an Magenkrämpfen. In ihrem 50. Jahre bildete sich ohne nachweisbare Ursache oberhalb des Nabels ein Kranz von braunen, wenig über die Haut prominnenden Neubildungen. In ihrem 56. Jahre war sie auf den Rücken gefallen und hatte sich in der Höhe der Scapula eine sehr schmerzhafte Contusion zugezogen. Ihre Haut war immer sehr empfindlich und zum Schwitzen geneigt; ihr Körper, in der Jugend zart und schlank, wurde mit steigendem Alter immer kräftiger und bot in der Mitte ihres Lebens das Bild des schönsten Ebenmaasses und vollentwickelter Kraft dar, mit einer Hinneigung zur Fettbildung. Sie war auch als Greisin, im Alter von 60 Jahren, noch eine schöne, rüstige, wohlbeleibte Frau von tadelloser etwas blasser Gesichtsfarbe und sehr dunkeln Augen.

Geistig war sie immer leicht erregbar und litt ihr ganzes Leben lang an Schlaflosigkeit, was allerdings durch viele schwere Kränkungen und Gemüthsbewegungen, die sich von Jugend an durch ihr ganzes Leben hindurchzogen, noch unterhalten und gesteigert wurde. Sie hatte 9 gesunde Kinder geboren, von denen nur 1 in seinem 7. Lebensjahr an Scharlach gestorben war, alle anderen aber gesund blieben, und hatte nach ihrer letzten Niederkunft 1846 in Folge des Schreckens bei dem rasch eintretenden Tod des oben erwähnten Kindes, einen Abortus. Ihre übrigen Lebensverhältnisse waren die besten; allerdings hatte sie einem grossen Hauswesen vorzustehen und in der Besorgung desselben eine ausserordentliche Thätigkeit zu entwickeln.

Die Krankheit, welche wir beschreiben wollen, und die den Tod herbeiführte,

begann Ende 1866. Von der Kranken, wie von der Umgebung wurden die heftigen Gemüthsbewegungen, die sowohl durch den vorausgegangenen Krieg, als auch durch andere Verhältnisse sehr häufig eingetreten waren, als die einzige mögliche Ursache angegeben, und konnte von meiner Seite auch keine andere eruiert werden, namentlich keine neue Erkältung.

November, December 1866. Am Tage weniger hervortretend zeigten sich alle Symptome besonders stark während der Nacht. Während dieser trat immer eine durch Nichts zu bändigende Unruhe und eine beinahe vollständige Schlaflosigkeit ein, in Verbindung mit nach Beschreibung der Kranken heftigen Schmerzen in der Oberbauch- und derjenigen Gegend, wo die oben erwähnte Contusion stattgefunden hatte, einige Centimeter unterhalb der rechten Scapula. Der Appetit wurde immer weniger, es trat öftmaliges Aufstossen ein und bei der Phonation hörte man immer das Rasseln des auf den Stimmbändern angehäuften Schleims. Im December wurde der Zeige- und Mittelfinger der rechten Hand, besonders an der Spitze, von eigenthümlichen fixen Schmerzen besessen. Die Haut und das subcutane Fettgewebe an diesen Stellen wird steinhart, spröde, springt auf und bekommt Risse. Sensibilität an den ergriffenen Stellen fast ganz erloschen; Gefühl des Pelzig- und Taubseins. — Puls nie fiebhaft und ziemlich kräftig; Temperatur nicht erhöht. — Eine hochgradige Anämie ist jetzt schon bemerkbar; Haut und alle Schleimhäute sehr blass; dagegen keine Abmagerung; überall findet sich ein starkes Fettpolster. — Lungen gesund; Herzaction manchmal etwas aussetzend.

Die gegen das Grundleiden, die Anämie, sowie gegen die Symptome gerichtete Behandlung erwies sich als fruchtlos. Ferrum wurde gar nicht vertragen; Morphium brachte nur vorübergehende Linderung; nach einer einmal durch Unvorsichtigkeit eingenommenen zu hohen Dosis trat Erbrechen und Ohnmacht ein. Nur auf stundenlanges Reiben mit den blossen Händen, auf das Patientin von selbst kam, liessen die Schmerzen in der epigastrischen Gegend nach, und gegen die Rückenschmerzen leisteten Chloroformeinreibungen gute Dienste.

Januar, Februar, März 1867.

Die Schmerzen in den Fingern lassen allmählich nach; allein die Härte der Haut bleibt und dehnt sich auf die ganze rechte Hand und den Vorderarm aus. Es werden sämmtliche Finger sehr schwer beweglich; die Gelenke derselben sind sämmtlich angeschwollen; es lässt sich nicht einmal annähernd eine Faust bilden; ja auch das Handgelenk lässt sich nur wenig bewegen. Die ganze Hand hat einen eigenthümlichen Glanz, und erinnert in Allem, in Farbe, Härte, Unbeweglichkeit, Haltung an eine aus Wachs gefertigte. Am rechten Vorderarm wird die Haut bis zum Ellbogengelenk hinauf fest, derb; sie lässt sich nicht mehr in Falten heben, nicht mehr auf der darunter liegenden Musculatur verschieben und scheint mit dieser fest verwachsen zu sein. Der Vorderarm sieht bereits sehr dünn und eingetrocknet aus. Die Kranke hat an allen diesen von Sklerosirung ergriffenen Theilen das Gefühl der Beengung, des Zwangs, der Leblosigkeit und der Kälte, weshalb sie fortwährend darüber streicht und reibt.

Gleichzeitig nehmen auch verschiedene Stellen der Haut einen pigmentirten Charakter an, besonders stark auf der Dorsalfläche der Hände, am rechten Vorderarm, im Gesicht und am Halse. Die Farbe hält die Mitte zwischen schwarzgrau

und braun, und ist theils in zusammenhängender Fläche (Vorderarm), theils insel-förmig gleichmässig, theils nur durch eine ungeheure Menge eng an einander stehender dunkler Punkte (Gesicht) bedingt.

Die Ausbreitung der Sklerosirung und Pigmentirung aber war in ihrem Wachsthum unmöglich zu verfolgen. Trotzdem ich täglich mehrmals die Kranke besuchte und beobachtete, war ich überrascht über die Schnelligkeit der Ausbreitung; oft schienen in Einer Nacht grosse Strecken auf die angegebene Weise umgewandelt zu werden.

Die Schweißsecretion hört am ganzen Körper auf; die Sensibilität verringert sich an den sklerosirten Stellen. Puls und Temperatur sind immer noch normal.

Die Schmerzen rechts oben im Rücken ziehen sich immer weiter nach vorn, verschmelzen mit denen in der oberen Bauchgegend, haben Verlauf, Ausdehnung und Charakter ähnlich wie bei Herpeszoster, treten mehr anfallsweise, besonders häufig und heftig während der Nacht auf, ohne jedoch eine Bläscheneruption nach sich zu ziehen. Es treten ferner Schmerzen in den Knien auf.

Es zeigt sich kein Nachlass in der Appetitlosigkeit, im Aufstossen und der die Kranke wie die Umgebung ausserordentlich quälenden Unruhe, die jetzt auch am Tage nicht nachlässt.

Die Behandlung hat immer noch mit denselben Schwierigkeiten zu kämpfen; kein Medicament wird länger wie 2 Tage vertragen. Auch die Nahrungsaufnahme wird gleich Null, so dass es wirklich räthselhaft erscheint, wie das Leben bestehen kann und keine Abmagerung eintritt.

April, Mai, Juni 1867.

Im April bot die Krankheit folgendes Bild dar:

Die Anämie und die Schwäche des Körpers hat einen ausserordentlichen Grad erreicht; die Schleinhaut der Conjunctiva, der Lippen, des Mundes fast weiss zu nennen. Dagegen ist keine Abmagerung zu bemerken; mit Ausnahme des ganz durch die Sklerosirung eingeschrumpften und in Verbindung mit der braunen Farbe mumienartig aussehenden rechten Vorderarms findet sich überall ein ziemlich dickes Fettpolster.

Die am stärksten sklerosirten Theile sind jetzt die Vorderarme, besonders der rechte und die Finger derselben Seite, dann diejenige Stelle des Rückens, auf welche die Kranke früher gefallen war und an der die starken Schmerzen sassen; in geringerem Grade ist dies der Fall im Gesicht und auf der Brust; doch ist auch hier Faltenbildung bereits sehr schwierig.

Die Pigmentirung fällt mit der Sklerosirung zusammen an den Vorderarmen, der Dorsalseite der Hand und der Finger und ist hier sehr dunkel. Ueber den einzelnen Fingergelenken, sowie im Gesicht und auf der Brust lassen sich einzelne ganz pigmentlose Stellen wahrnehmen. Im Gesicht und auf der Brust ist die Pigmentirung im Verhältniss zur Sklerosirung sehr schwach. Am Halse dagegen, wo nur das subcutane Fettgewebe etwas körnig sich anfühlt, die Haut aber ganz elastisch und leicht in Falten zu heben, ist die Färbung eine sehr dunkle, schmutzig braune geworden. Zugleich hat der ganze Körper eine dunklere Hautfarbe gegenüber der früher rein weissen angenommen.

Die Schmerzen in den Fingern haben sich nicht mehr verstärkt, dagegen treten

sie heftiger im Knie auf, welches auch etwas angeschwollen ist. Die erschwerete Beweglichkeit der Finger und der Hand hat sich nicht gebessert.

Immer noch keine Schweißsecretion, kein Appetit, keine Nahrungsaufnahme, kein Schlaf.

In beiden Lungen einzelne Basselgeräusche; Herzaction immer noch oftmals aussetzend. Die Leber ragt 2 Querfinger breit unter dem Rippenrand vor; keine Milzdämpfung. Sonst ist bei genauerer Untersuchung nichts Abnormes nachzuweisen, Urin hell, wenig gefärbt und ohne Eiweiss.

Die Gemüthsstimmung wird eine für die Kranke, wie für die Umgebung fast unerträgliche. Das Klagen, das Streben nach Anerkennung der Krankheit hört nicht mehr auf; das gesammte geistige Leben dreht sich unaufhörlich, rastlos Tag und Nacht um diesen Mittelpunkt. Keine Stellung, kein Sitz, keine Bettlage wird länger wie 15 Minuten vertragen. Ein Schmerz wird durch den anderen verdrängt, ein Verlangen durch das andere. Und doch ist, wenn durch äussere Umstände irgend eine grosse Freude an die Kranke herantritt, was aber allerdings nur selten geschieht, ihr Zustand wie durch Zauber umgewandelt. Die Kranke spürt keine Schmerzen mehr, fühlt sich kräftiger, hat wieder Lust zum Essen, ist heiter, munter gesprächig, lacht, scherzt und fällt erst nach einigen Tagen in allmählichen Uebergängen wieder in den alten Zustand.

Ende Juni wird die Kranke in das Ludwigsbad bei Wipfeld geschickt.

Juli. Es werden dortselbst gebraucht 12 allgemeine Schwefelschlammgüsse; desgleichen örtliche an den Vorderarmen. Der ganze Körper wird dadurch sehr angegriffen. Es tritt wieder Schweißproduction ein; das obere Dritttheil der Vorderarme wird nach und nach wieder weicher und bleibt nur an einzelnen Stellen insel förmig sklerosirt. Auch die Hand wird etwas beweglicher und weicher. Ganz unverändert bleibt die Sklerosirung an den anderen Theilen und die Pigmentirung nimmt zu.

Die Rückenschmerzen werden heftiger; auch treten ausserordentlich schmerzhafte Anfälle von Magenkrampf ein; die schrecklichsten Nächte. Doch wird noch auf kleine Entfernungen spazieren gegangen, meist mit Unterstützung.

Stuhlgang retardirt. Durch Ragoczy mehrmals täglich Stuhlgang. Die Kranke gibt an, dadurch Erleichterung ihrer Beschwerden zu fühlen.

Es beginnt eine grosse Masse schleimigen Speichels in der Mundhöhle producirt zu werden; daher fortwährendes Ausspucken und Ergießen eines hellen, klaren, visciden Schleims. Beim Umlegen, beim Schlafenwollen findet ein Ueberlaufen dieser Massen in den Kehlkopf statt; daher dann fortwährender Hustenreiz. Es sind nur wenig Zähne mehr vorhanden; 2 vordere werden so locker, dass man sie entfernen muss.

In der 4. Woche tritt ein viele Tage anhaltendes Erbrechen ein. Wein, Fleisch, Gemüse wird nicht mehr genommen oder vertragen; daher Milchdiät und Eier. Besonders die Milch wird eine Zeitlang gut vertragen und trinkt die Kranke schliesslich 2—3 Liter Milch p. die. Die Fäces sind, so lange Milch genossen wird, weissgraulich breiig.

Ende Juli hat sich die Leber wieder verkleinert, die Pulsfrequenz aber ist fieberhaft geworden.

August. Die Rücken- und Bauchschmerzen werden immer weniger und hören schliesslich ganz auf, so dass das Fehlen der Nachtruhe nur noch herrührt von dem fortwährenden Hustenreiz und der allgemeinen Aufgeregtheit.

Die Kranke geht im Kreuz vorgebeugt und gibt an, es fehle ihr an Kraft, sich gerade zu richten; zugleich hat sie das fortwährende Gefühl, als ob hoch oben im Mastdarm eine Geschwulst sei. Es zeigen sich einige Hämorrhoidalknoten.

Leichtes Geräusch am Herzen; einige Rasselgeräusche an der rechten Lungen spitze.

Puls stets 100—120.

Die Sklerosirung der Haut macht Fortschritte; besonders die der Wangen- und Jochbeinregion, sowie die über dem Brustbein und die an der Streckseite des Knies über der Patella gelegene wird immer derber. Damit zusammenhängend tritt auf der Brust ein Gefühl der Anspannung und erschwerter Respiration ein.

Die Hautpigmentirung wird immer dunkler; die weisse Sklera sticht auffallend ab gegen die mulattenartige Gesichtsfarbe. In der schwarzbraunen Haut der Vorderarme zeigen sich moosartig oder dendritisch verlaufende pigmentlose Stellen. Die Streckseite der Fingergelenke ist ebenfalls pigmentfrei und spiegelartig glänzend.

Die früher anästhetischen Stellen werden hyperästhetisch.

Mitte August kehren die Rückenschmerzen wieder.

Der Schlaf dauert immer nur höchstens 1 Stunde; dann Erwachen unter dem Gefühl der auf's Höchste gesteigerten Unbehaglichkeit, mit Schmerzen und Unruhe. Dann wieder durch Erschöpfung Schlaf; dann wieder Husten, Schmerzen u. s. w.

20. August. Crepitirendes Geräusch bei Bewegungen im rechten Daumengelenk.

26. August. Hautjucken. Schmerzen vom Scheitelbein aus gegen die Zähne herabziehend. Wahres Irresein in der Nacht. Es tritt Eiweiss im Urin auf. Puls immer 120.

September.

3. Sept. In der Nacht Diarrhoe und Tenesmus. In den letzten Monaten waren die Fäces breiig und graugrün; jetzt sind sie gelb. Erbrechen einer grossen Quantität Milch mit massenhaftem Schleim. Puls heftig gehend, 120. Zunehmendes Anasarca.

4. Sept. Heftiger Durst; sehr wenig Urin; keine Schweißbildung.

6. Sept. Soor im Mund- und Rachen. Oftiges Verschlucken. Athemnot.

8. Sept. Das Schlucken wird sehr schmerhaft. Viel Husten. Gänzliche, furchtbar quälende Schlaflosigkeit. Von der Sklerosirung sind jetzt auch die Oberschenkel ergriffen.

12. Sept. In den letzten 2 Tagen öfter wiederkehrende Erstickungsanfälle. Starkes Schleimrasseln auf der Brust; hintere und untere Partien gedämpft. Etwas Blut im Auswurf. Puls heftig erregt, hart.

14. Sept. Früh 4 Uhr Tod. Bewusstsein fast bis zum Ende erhalten. —

Die Section wurde am 15. September, 28 Stunden nach dem Tode von dem damals noch in Würzburg funktionirenden Herrn Dr. Theodor Langhans mit grösster Genauigkeit gemacht und entnehmen wir dem von ihm uns freundschaftlichst überlassenen Sectionsbefunde sowie seiner nachträglichen mikroskopischen Untersuchung Folgendes:

I. Makroskopischer Befund.

Keine Leichenstarre; auf dem Rücken weit verbreitete Leichenröthe. Mässiges Oedem der Unterschenkel. Das Fettgewebe ist am Rumpf und den unteren Extremitäten gut entwickelt und fehlt an den oberen Extremitäten.

Haut. Am ganzen Körper zeigt die Haut in ausgedehnter Weise eigentümliche Veränderungen von dreierlei Art: eine Pigmentirung, eine Sklerosirung und eine starke Bildung von verhornten Zellen in der Tiefe der Epidermis.

Pigmentirung der Haut. Das Gesicht hat ein gesättigt gelbbräunliches Colorit, am stärksten auf dem Jochbogen, in der Schläfengegend, an den Augenlidern und besonders dem inneren Augenwinkel; an letzterer Stelle ist die Farbe eine tiefbraune. Auf der Schleimhaut der Oberlippe sind ein paar kleine circumscripte bräunliche Flecke, an der der Unterlippe eine leichte diffuse bräunliche Farbe zu bemerken. Sehr schwach gefärbt sind die Umgebung des Mundes und die Kinngegend; fast ganz fehlt die abnorme Farbe auf den Arcus superciliares.

Diese Gesichtsfärbung besteht neben dem diffusen leichten gelblichen Ton, welchen die ganze Körperhaut besitzt, an den Stellen geringeren Grades aus kleinen kaum stecknadelkopfgrossen braunen Punkten, in deren Mitte eine pigmentfreie leicht deprimierte Stelle (Drüseneöffnung oder Austrittsstelle eines Härcchens) zu erkennen ist; auf der Stirn sind dieselben in gleichmässigen, gegenseitigen Abständen von kaum $\frac{1}{2}$ Cm. in parallelen, querlaufenden, den Falten folgenden Reihen angeordnet und fließen stellenweise zu kurzen, in gleicher Richtung verlaufenden Linien zusammen. An den Augenbrauen und dem vorderen Theile des schwarz behaarten Kopfes sind diese Flecke in ihrer Mitte je von einem Haar durchbohrt. An den Stellen stärkeren Grades bildet dieselbe grössere unregelmässige, zusammenfließende Flecke, an denen sich keine Beziehung mehr zu den Drüsen erkennen lässt.

Am stärksten ist die gelbbraune, an einigen Stellen mehr schwarzgraue Farbe in der vorderen und seitlichen Halsgegend: die gefärbte Fläche wird nach oben gegen die ungefärbte Unterkinngegend hin durch eine in der Höhe des Zungenbeins verlaufende, ihm parallele Linie, nach der Brust durch eine $\frac{1}{2}$ — 1 Zoll oberhalb der Clavicula und ihr parallel verlaufende Linie begrenzt. In der Mitte des Halses ist die Farbe mehr gleichmässig verbreitet und steht in keiner Beziehung zu den Drüsen; links dagegen ist sie intensiver und in einzelne den Drüsen entsprechende Flecken vertheilt; in ebensolcher Weise, nur etwas heller, erstreckt sie sich noch von links aus auf die hintere Fläche des Halses.

Der obere Theil der Brust ist mit sehr zahlreichen in ganz regelmässigen, gleichen gegenseitigen Abständen von etwa $\frac{1}{4}$ Cm. vertheilten braunen Flecken versehen, welche ebenfalls in der Mitte eine pigmentfreie punktförmige Depression zeigen. Diese Flecke erstrecken sich nach oben zu auf beide Schulterhöhen hinauf, nach unten zu bilden sie um die linke Mamma einen grossen Kreis, so dass diese selbst bis auf ein paar etwas prominente bräunliche Flecke frei ist; die rechte Mamma dagegen ist pigmentirt und nur die nächste Umgebung der Warze in einem Durchmesser von etwa $1\frac{1}{2}$ — 2 Zoll pigmentfrei. Warze und Warzenhof sind beiderseits nur sehr mässig und nur wie gewöhnlich pigmentirt.

Oberhalb des Nabels verläuft ein 3—4 Zoll breiter pigmentirter Streif von der linken Seite, in der sich nur wenige Flecke finden, quer über den Bauch nach rechts bis auf den Rücken hin. In der linken Axillarlinie erstreckt sich dann weiter die Färbung nach aufwärts bis in die Achselhöhle, wo die Austrittsstellen der Haare pigmentirt sind, während in der rechten keine abnorme Pigmentablagerung sich findet. Auf dem Bauche ist das Pigment entweder mehr diffus, oder in kleinen Punkten und Flecken abgelagert, die sich deutlich an die Haare und Drüsennöffnungen halten.

Eigenthümlich beschaffen sind die Flecke in der linken Seite des Bauches; sie sind theils rundlich und klein, kaum linsengross, theils bis bohnengross und von mehr ovaler Gestalt, sind in geringem Grade, aber sehr deutlich prominent, haben eine vollständig glatte, glänzende, wie polirte Oberfläche, in der sich zahlreiche kleine runde Grübchen finden. Der sehr scharfe Rand dieser Grübchen scheint der Sitz des Pigments zu sein. Die Oberfläche bietet so den Anblick eines schön polirten Knochenschliffes dar, dessen glänzende Fläche von den zahlreichen Havers'schen Kanälen und Markräumen durchbrochen ist. Am deutlichsten ist diese Beschaffenheit an den grösseren Flecken ausgesprochen; aber auch die kleineren, die häufig sehr dunkel bis schwarzbraun pigmentirt sind, zeigen schon beginnende Glätte und Glanz.

Vom Nabel bis zur Schamgegend ist die Haut in der Mitte des Bauches von normaler Farbe, dagegen zeigt sich in den Seitenteilen eine spärliche fleckige Pigmentirung, die längs der Leistengegend nach den äusseren Genitalien sich hinzieht. Letztere stark cyanotisch und ödematos, sind nicht abnorm pigmentirt; nur die Austrittsstellen der obersten Haare am Mons veneris zeigen bräunliche Flecke. Ausserdem auf dem Bauch in den Seitenteilen zahlreiche pigmentfreie Schwangerschaftsnarben.

Von den Extremitäten sind besonders die Vorderarme, namentlich der rechte, auf der Dorsalfläche stark graubraun gefärbt; das Pigment ist auch hier in zusammenfliessenden Flecken, die sich an die Drüsennöffnungen halten, vertheilt; ebenso ist die Dorsalfläche der Hand und der Finger in nach vorn zu abnehmender Intensität pigmentirt. Die Haut über den Fingergelenken ist aber heller, von fast normaler Farbe; auf dem im Uebrigen pigmentfreien Daumen ein circumscrippter Pigmentfleck; auf der Vola manus nur längs der Falten eine leichte bräunliche Farbe. Heller ist die Färbung am linken Vorderarme, wo sie sich nur auf dessen vorderen Theil, sowie auf die Dorsalfläche der Hand beschränkt; an der Hand und besonders über den Fingergelenken finden sich mitten in der braunen Pigmentirung scharf abgeschnittene, ganz pigmentlose, vollständig weisse Stellen. — An den unteren Extremitäten findet sich nur an der äusseren Seite des rechten Oberschenkels, sowie an der betreffenden Stelle des linken Ober- und Unterschenkels eine relativ geringe ausgesprochene bräunliche diffuse Farbe. —

Sclerodermie. Die Verhärtung der Haut ist in ihrer Ausdehnung beschränkter. Am intensivsten ist dieselbe an den beiden Vorderarmen und den Aussenseiten der beiden, besonders des rechten Oberschenkels, wo sie sich bis zum Knie herab erstreckt. Die Haut ist hier derb, brettartig hart, absolut nicht in Falten zu erheben oder verschiebbar; dabei etwas stärker glänzend. An den Vorderarmen ist

die Sklerosirung auf die pigmentirte Fläche beschränkt und ebenfalls rechts stärker ausgesprochen; der Arm erscheint dabei geschrumpft. Die Dorsalfläche der Hände verhält sich ebenso. An der Volarfläche der Finger ist die Haut ebenfalls sehr derb, geschrumpft, bildet kleine, nicht verstreichbare Falten und ist dabei, besonders an der Spitze, leicht rosa geröthet. Die Stellung der Finger ist rechts normal, links stark flectirt, während hier gerade über den Gelenken die Haut sich noch in Falten erheben lässt. Der Daumen ist gestreckt, erlaubt nur geringe Flexion, wobei ein leichtes Knarren zu hören ist.

Am Rumpf ist die Sklerose weniger ausgesprochen; fast überall lässt sich die Haut in Falten erheben, mit Ausnahme der seitlichen, besonders der rechten Bauchgegend, von wo die Sklerose sich auf die Oberschenkel erstreckt.

Geringer ist dieselbe auf dem Sternum und über der Clavicula, also hier am Rumpfe an nur wenig pigmentirten Stellen. An dem stark pigmentirten Hals fehlt sie vollständig, und über dem Schlüsselbein fällt die Grenze der stark pigmentirten, aber normal biegsamen Halshaut mit der Grenze der sklerosirten aber wenig pigmentirten Brust zusammen.

Am Gesicht ist eine Sklerose geringeren Grades nur auf den ganz diffus gefärbten Wangen vorhanden.

Brusthöhle.

In der rechten Pleurahöhle $\frac{1}{2}$ Maass klarer, röthlich-gelber Flüssigkeit mit einigen gallertartigen, stark ödematischen Fibringerinnseln, ganz dasselbe links mit etwas weniger Fibrin.

Auf der 4. und 5. Rippe in der Axillarlinie liegen unter der etwas schwärzlich verfärbten, aber glatten und glänzenden Pleura einige kleine, käsige Heerde; der Knochen darunter ist normal.

Lungen gut aufgebläht; linke Lunge an der Spitze etwas verwachsen; sonst keine Adhäsionen. Rechte Lunge auffallend wenig pigmentirt; nur im interlobulären Bindegewebe finden sich netzförmige Pigmentstreifen; in der Spitze des oberen und im mittleren Lappen einige alte, narbige Verdichtungen; die unteren Theile blutreich; mässig ödematos, ohne besondere Veränderung; die peripheren Bronchien leicht dilatirt. Linke Lunge im Ganzen ebenso, der untere Lappen mit einigen lobulären roth hepatisirten Stellen, deren Bronchien mit Eiter gefüllt sind.

Bronchialdrüsen stark vergrössert, stark pigmentirt, ziemlich weich.

Der Herzbeutel liegt in grosser Ausdehnung zu Tage, ist sehr gross, enthält 6—8 Unzen leicht trübes, röthliches Serum mit einigen gallertigen fibrinösen Abscheidungen. Herz ziemlich gross, schlaff; links wenig gut geronnenes Blut, rechts desgleichen mit relativ starken fibrinösen Abscheidungen, an denen sich Körnchen, aus weissen Blutkörperchen bestehend, nachweisen lassen; dabei nur wenige Tropfen flüssigen Blutes. Tricuspidalis an einem Zipfel etwas verdickt. Der freie Rand der Mitralis gleichmässig verdickt und mit kleinen feinen Körnchen besetzt. Der Nodus der hinteren Aortaklappe etwas verdickt. Herzfleisch gelbbraun und gleichmässig getrübt. In der Brustaorta ein speckhäutiges Gerinnsel.

Verdauungskanal und Bauchhöhle.

Schleimhaut des Mundes mit Soormassen und Borken bedeckt; die rechte Tonsille ist vereitert; im mittleren und unteren Theil des Oesophagus eine schwärz-

lich grünbraune Färbung der Schleimhaut. In der Bauchhöhle eine leicht trübe, gelbröthliche Flüssigkeit ohne weitere Abscheidungen. Magen stark ausgedehnt, drängt sich vor und reicht bis unter den Nabel; das Colon transversum liegt keine 3 Querfinger breit über der Symphyse. Auch das Coecum ist durch Gas stark aufgebläht, sowie der obere Theil des Dünndarms. Mesenterialdrüsen normal. Netz ziemlich fettreich. Im Magen viel Gas und grünliche Flüssigkeit; im Fundus Erweichung. Im Duodenum galliger Inhalt, Ductus choledochus frei. Im Dünndarm mehr flüssige, im Dickdarm feste Massen. Schleimhaut im oberen Theil stellenweise geröthet, im Ganzen anämisch, ohne besondere Veränderungen.

Leber von mässiger Grösse; der linke Lappen klein; auf dem unteren Theil des rechten das Peritonäum verdickt. Acini deutlich, gross, centrale Theile geröthet, die peripherischen bräunlich und mässig getrübt. — Gallenblase mit Colon verwachsen, mässig gefüllt; Galle dickflüssig, fadenziehend, dunkelbraun; in der Schleimhaut Fettresorption.

Milz von mässiger Grösse, auf der Kapsel einige Pigmentflecke; Pulpa ziemlich zäh, kirschrot; Trabekel gut entwickelt, Follikel nicht deutlich; kein abnormes Pigment.

Linke Nebenniere von normaler Grösse und Gestalt, etwas derb, die drei Substanzen gut entwickelt, in der Rinde etwas fleckenweise fettige Infiltration. Rechte Nebenniere etwas grösser, wie die linke, verhält sich fast ebenso; auf ihrer hinteren Fläche einige kleine linsengroße Nebennebennieren.

Linke Niere normal gross, Kapsel leicht löslich; an der Oberfläche ziemliche Injection der Venen; Rinde und Mark von gleicher Blässe, nur geringe Injection. In der Rinde sind die gewundenen Harnkanälchen getrübt. Rechte Niere etwas grösser wie die linke, sonst ebenso.

Sympathicus im Brust- und Bauchtheil, sowie Plexus solaris zeigen makroskopisch nichts Besonderes; keine abnorme Injection.

Harnblase stark contrahirt, ohne Inhalt.

Uterus gross, enthält einige kleine intraparietale Fibrome; sonst nichts an den Genitalien.

Schädelhöhle.

Der Schädel ist breit, aber symmetrisch gebaut; die seitlichen Theile der Kreuznaht etwas deprimirt, in beginnender Synostose begriffen; die hinteren Theile der Pfeilnaht stark vertieft, sehr einfach; auch die Lambdanaht sehr einfach, wenig gezahnt.

Dura nicht verdickt, vorn etwas schlaff. Innenfläche feucht, blutarm; im Sinus longitudinalis flüssiges Blut mit etwas speckhäutiger Abscheidung. Längs der Mittellinie einige Adhäsionen zwischen Pia und Dura. Pia nicht verdickt, mässig ödematos; an der Basis viel helle Flüssigkeit, in den Sinus der Basis viel flüssiges Blut. An der Hypophysis ist nichts Besonderes. Seitenventrikel mässig weit, mit etwas hellem Serum gefüllt; Ependym gleichmässig verdickt; die weisse Substanz gut durchfeuchtet, ihre Venen gefüllt. Rinde blass; ebenso Centralganglien.

Kleinhirn sehr weich. Pia der Medulla oblongata mässig pigmentirt. Pons und Medulla oblongata normal. —

II. Mikroskopischer Befund.

Für Sympathicus, Plexus solaris und Nebennieren ergab die mikroskopische Untersuchung nichts Abnormes.

In den Nieren waren die gewundenen Kanälchen stark fettig infiltrirt; ebenso in der Leber die Peripherie der Acini. In den Leberzellen fand sich ausserdem mässig viel bräunliches Pigment.

Auch die Herzmusculatur zeigte sich mässig verändert, indem sie neben gesunden Muskelfasern alle Stadien der fettigen Degeneration darbot.

Im Blute waren die weissen Blutkörperchen bedeutend vermehrt; in dem Gesichtsfeld des alten Hartnack'schen Objectivsystems No. 7 mit Ocular 3 fanden sich meistens 10—15, sehr häufig bis 24 farblose Zellen, die zahlreiche, feine dunkle Fetttröpfchen enthielten.

Die interessantesten Veränderungen bot die Haut dar. Zur genaueren mikroskopischen Untersuchung standen 4 Stück zu Gebot, von der unteren Partie des Halses und der oberen der Brust, von der Volarfläche des rechten Vorderarmes, von der äusseren Fläche des Oberschenkels sowie die eigentümlichen Plaques in der linken Bauchgegend. In der Folge liess die Untersuchung allerdings dieses Material als zu beschränkt erscheinen; indess war es wegen anderer Verhältnisse nicht möglich, mehr zu erhalten.

Das Pigment findet sich sowohl in der Epidermis, als in der Cutis; in letzterer an allen zu Gebot stehenden Hautstücken, sowohl an den dunkel, als an den nicht oder eigentlich nur wenig gefärbten gelblichen Stellen, so dass es wohl mit Ausnahme der oben erwähnten Partien von normaler oder weisser Farbe (auf den Arcus superciliares und an einigen Fingern) auf der ganzen Körperfläche ziemlich gleichmässig verbreitet war; in höherem Grade findet es sich allerdings meistens an den braunen Stellen entwickelt. Papillen und die höheren Lagen der Cutis sind die durch Pigmentablagerung ausgezeichneten Theile; nirgends findet sich Pigment in den tieferen Schichten. Der grösste Theil desselben scheint an zellige Elemente gebunden zu sein, die scharf und dunkel contouirt, dagegen nicht sämmtlich gleichmässig pigmentirt sind; manche Stellen derselben, sowohl am Rande als in der Mitte sind relativ pigmentfrei und haben einen sehr starken Glanz. Die Farbe des Pigments ist braun in verschiedener Intensität. Die dunkel gefärbten Körperchen lassen sich nicht mehr als Zellen erkennen, sondern scheinen solide, ganz aus Farbstoff bestehende Massen darzustellen; die helleren dagegen bestehen keinesfalls blos aus Farbstoff, sondern dieser ist in ihnen, wie erwähnt, an ein selbständiges körperliches Element (Zelle) gebunden. Die Gestalt der pigmentirten Körper ist bald länglich, stäbchenförmig, bald breiter, manchmal sogar verästelt; an einigen Stellen sieht man sehr grosse dunkle Pigmentschollen von unregelmässiger Begrenzung, welche an Grösse weit die gewöhnlichen zelligen Elemente der Cutis übertreffen und keinesfalls solche vorstellen, wenn diese etwa auch ihrer ersten Bildung zu Grunde gelegen haben. Manchmal sieht man solche gefärbte Körper dicht hinter einander liegend eine schmale Reihe bilden, die in Breite etwa einer Capillare gleichkäme. Doch konnte keine nähere Beziehung des Pigments zu den Blutgefässen ermittelt werden. —

Das Pigment in der Epidermis war blos in den tiefsten Lagen der Schleimschicht überall da vorhanden, wo die braune Färbung für das unbewaffnete Auge hervortrat; so besonders an den Oeffnungen der Schweißdrüsen, ohne sich jedoch in den Gang derselben hineinzuziehen.

Auf Ferrocyanalkalium und Salzsäure gab weder das Pigment der Epidermis noch das der Cutis eine blaue Färbung, war also eisenfrei, während Dr. M. Perls, (dieses Archiv Bd. XXXIX. S. 46) bei Bronzed-Skin das in der Cutis eisenhaltig fand.

Ein eigenthümliches Ansehen hatten unter dem Mikroskopie die oben erwähnten flachen Plaques in der linken Bauchgegend (Fig. 3, Vergrösserung 15:1). Die Erhebung derselben, die im Maximum 0,6 Mm. beträgt, ist wesentlich bedingt durch eine sehr starke Verlängerung der Papillen. Diese reichen bis dicht unter die Oberfläche der Plaques, haben aber keinen ganz geraden, sondern in den mittleren und oberen Schichten einen schiefen und gebogenen Verlauf, so dass hier an Dicke-schnitten der Haut manche Papillen im Querschnitt getroffen, und die meisten anderen wenigstens nicht bis zu ihrer Einfügung in die Cutis sichtbar sind. Verbreitert sind die Papillen am Rande des Tumors nicht, ebensowenig verästelt, so dass mehrere auf einem Stamm sitzen, in der Mitte haben sie dagegen um das Zwei- bis Dreifache des Durchmessers zugenommen und stehen hier anscheinend weniger dicht, als am Rande. Pigment findet sich in diesen Theilen der Cutis nicht, dagegen merkwürdiger Weise in den zwischen den Plaques gelegenen Partien.

Interessante Veränderungen bot nun die Epidermis dar, welche alle durch die Papillen erzeugten Unebenheiten ausglich; die unterste Lage der Schleimhaut enthielt eine mässige Menge von braunem Pigment, jedoch nicht an allen Stellen. Es ist begreiflich, dass bei der starken Verlängerung der Papillen auch die Epidermis sehr stark vermehrt sein müsste, wenn nicht Unebenheiten an der Oberfläche entstehen sollten. Allein diese Vermehrung kam nicht der Schleimschicht, oder der Schleim- und Hornschicht gleichmässig, sondern fast ausschliesslich der Hornschicht zu Gute. Die Zellen derselben aber haben überall da, wo sie eine gewisse Breite erreicht, eine besondere Lagerung angenommen; sie bilden jene, von dem Cancroid her bekannten, concentrisch geschichteten, zwiebelartigen Gebilde, welche meist von runder Gestalt, von sehr verschiedener Grösse (bis zu 0,3 Mm. Durchmesser) sind, in den höheren und tieferen Schichten gleichmässig sitzen, jedesmal aber an den betreffenden Stellen die Papillen aus einander drängen; sie bestehen aus plattgedrückten Zellen, die bei Erwärmen mit Kali deutlich werden, aber keine Kerne enthalten; zwischen ihnen sieht man häufig feine Reihen von Fettkörnchen, welche die Abgrenzung der einzelnen Zellen deutlicher hervortreten lassen. Neben diesen runden Zwiebeln finden sich auch noch längliche Körper von ähnlichem Aussehen; sie bestehen aus zahlreichen, über einander geschichteten und dadurch plattgedrückten kleineren Schichtungssystemen (Fig. 4, Vergrösserung 120:1), die von einer gemeinsamen Scheide von Hornzellen umgeben werden, von welchen aus denn auch kleine quere Scheidewände sich zwischen die einzelnen geschichteten Körper hineinerstrecken; in letzterer, besonders in ihrer Mitte, finden sich viele nicht plattgedrückte, sondern mehr eckige Zellen. — Die länglichen Zapfen stehen, wo sie am breitesten sind, alle senkrecht gegen die Oberfläche; ihre freie Fläche erscheint nicht eben, sondern ist etwas rissig, eingebuchtet, und macht dadurch den Ein-

druck, als ob einzelne Schichten sich abgeblättert hätten und verloren gegangen wären. Hinsichtlich ihrer Genese ist zum Unterschied von den runden Zwiebeln, welche in allen Stellen der Epidermis, namentlich in den tieferen Theilen der Schleimschicht zwischen der Basis der Papillen sich bilden können, zu bemerken, dass jene in den Ausführungsgängen der Drüsen entstehen. Während normaler Weise die Drüsenkanäle bis zu ihrer Oeffnung von Zellen, ähnlich den Zellen der Schleimschicht ausgefüllt werden, entstehen hier in ihrem Lumen verhornte Zellen, welche durch ihre Anhäufung den Drüsenkanal ausdehnen und zuletzt jene Zapfen bilden. Jene Zwiebeln sowohl, wie die Zapfen gelangen an die Oberfläche und fallen dann aus, wodurch die oben erwähnten Grübchen auf der Oberfläche der Plaques entstehen, welche von einem pigmentirten Säum, d. h. von der freigelegten pigmentirten Schicht der Epidermis umgeben werden.

Diese starke Bildung von verhornten Zellen in der Tiefe der Epidermis findet sich aber nicht blos an diesen Plaques, sondern in geringem Grade auch an den übrigen Hautstellen, welche dem blossen Auge nichts Besonderes, darauf Hindwendes darbieten, so namentlich am Hals und Oberschenkel, aber auch an Brust und Arm, wenn auch in geringerem Grade. Am auffallendsten ist sie hier zunächst an den Ausführungsgängen der Schweißdrüsen und den Mündungen der Haarporen. An den letzteren reicht die verhornte Epidermis weiter hinab als gewöhnlich und nimmt allmählich an Breite zu, so dass diese Stelle des Haarbalgs bauchig oder flaschenförmig aufgetrieben wird; in diesen verhornten Massen finden sich auch kleine concentrische Körper neben dem eigentlichen Haare. Aehnlich ist das Verhalten an den Drüsen. An anderen Stellen, wo weder Schweißdrüsen noch Haare existiren, finden sich kleine concentrische Körper, oft zu mehreren (2—4) neben einander, in ihrer Mitte eine homogene, glänzende Kugel, welche einen beim Erwärmen mit Kali deutlich werdenden, grossen mattgranulirten Kern enthält, während die anderen um dieselbe geschichteten Zellen keine Kerne mehr enthalten. Gerade an diesen Körpern kann man deutlich sehen, dass sie in der Grenzzone der Schleimschicht gegen die Hornschicht hin sich bilden; es wird nehmlich durch sie allerdings die letztere breiter, allein es entsteht keine Prominenz derselben nach aussen, sondern nach innen, nach der Schleimschicht zu, welche dem entsprechend dünner und an ihrer äusseren Grenze etwas eingebuchtet erscheint. An manchen entsteht sogar eine Einbuchtung der Cutis.

Sklerosirung. Am stärksten ist die Sklerose am Oberschenkel. Die Cutis erreicht hier sammt dem verhärteten und mit ihr zu einem Ganzen verschmolzenen Unterhautzellgewebe die Dicke von 3—4 Mm., und zeigt in ihrem mikroskopischen Bau fast nichts von dem Normalen Abweichendes; sie besteht aus ganz demselben festen fibrösen Gewebe mit sehr zahlreichen elastischen Fasern, welche die normale Cutis zusammensetzt. Eine Vermehrung der Zellen lässt sich im Ganzen nicht nachweisen, namentlich nicht in der Umgebung der Gefässe, dagegen finden sich stellenweise, aber nur spärlich einzelne schmale, sehr zellenreiche Stränge, mit einem meist der Oberfläche parallelen Verlauf, in denen sich Gefässe nicht nachweisen lassen. Wichtiger ist, dass im ganzen Bereich der sklerosirten Haut in ihrer ganzen Dicke nirgends Fettzellen sich finden, von denen in der normalen Cutis immer einzelne Gruppen fast bis $\frac{1}{2}$ Mm. unter die Oberfläche

sich erstrecken. Ferner sind die glatten Muskelfasern sehr stark entwickelt; ihre Bündel erreichen nicht selten die Dicke von 0,32 Mm., während sie normal höchstens nur 0,22 Mm. dick sind. — Am Arm und an einzelnen Stellen des Oberschenkels, die der normalen Haut benachbart waren, konnte man den Schwund des Fettzellgewebes deutlicher erkennen; hier waren nehmlich noch in den compacteren Massen der Cutis sparsame kleine Gruppen von Fettzellen vorhanden; die Fettzellen selbst oder vielmehr die Fetttropfen in den einzelnen Zellen sind von sehr verschiedener Grösse; von der normalen Grösse an bis herab zu den kleinsten Tropfen. In Folge dieses Fetschwundes traten dann die Zellenkerne deutlich hervor, und namentlich sind zwischen den einzelnen Fettzellen noch zahlreiche nicht fetthaltige, runde oder längliche Zellen zu sehen. — An viele Fettzellengruppen schliesst sich weiterhin ein Gewebe an, welches sich durch Mangel der elastischen Fasern, durch die sehr dünne und zarte Beschaffenheit der Bindegewebsbündel, durch das reichliche, zwischen denselben entwickelte, lockere, viele Zellen enthaltende Zwischengewebe von dem übrigen derben, grobbündeligen, zellenarmen, subcutanen Bindegewebe unterscheidet. Dieses Gewebe erscheint durch Metamorphose des Fettgewebes entstanden zu sein, ebenso dürften die vorhin erwähnten gallenreichen Stränge in den höheren Schichten der stärker sklerosirten Haut gedeutet werden. Auch in den eigentlichen Panniculus adiposus des Oberschenkels scheinen diese Prozesse zu dringen; wenigstens sind die ihn durchsetzenden Bindegewebsbündel sehr stark entwickelt, sehr breit; und ferner kann man in den der sklerosirten Haut benachbarten Partien eine reichlichere Anzahl von runden und spindelförmigen Zellen oder Kernen zwischen den Fettzellen constatiren, als in den tieferen, entfernteren Lagen. Das gleiche Verhalten, d. h. den Unterschied in dem Zellreichthum der von der veränderten Haut entfernteren oder ihr näheren Theile sieht man auch schon an den grösseren der oben erwähnten Fettzellengruppen, deren Mitte nur sehr spärliche Zellen oder Kerne neben den Fetttropfen enthält, in deren Peripherie aber sehr reichliche Zellen sich zwischen den Fettzellen finden.

B.

Es kann keinem Zweifel unterliegen, dass wir es im vorliegenden Falle entschieden mit dem ganzen Symptomencomplex zu thun haben, wie er bei der sogenannten Addison'schen Krankheit stets gefunden wird, und dass nicht ein einziges pathognostisches Zeichen fehlt. Wir fanden während des Lebens eine hochgradige Anämie begleitet von einer mächtigen Veränderung des ganzen geistigen Lebens (ausserordentliche Unruhe, fort dauernde Schlaflosigkeit, ein theils kindisches, theils hysterisches Gebahren), ein Gefühl schwerster Erkrankung und grössten Kraftmangels bei ganz stationärem und gut entwickeltem Panniculus adiposus¹⁾). Es zeigte sich, wie bei allen bis jetzt be-

¹⁾ Dieser Fettreichthum trotz der grossen Anämie, Schwäche u. s. w. wurde schon von Addison hervorgehoben und hat sich in der grossen Mehrzahl

obachteten derartigen Fällen Schwäche der Herzthäigkeit (Aussetzen des Pulses), Appetitlosigkeit, grosse Reizbarkeit des Magens, Uebelkeit und wochenlanges Erbrechen, Schmerzen in der epigastrischen Gegend und im Rücken, Rückenschwäche (im Kreuz gebeugte Haltung); endlich intensive Bronzefärbung; und damit auch nicht ein einziges Zeichen fehle, dieselben weissen, pigmentlosen Hautinseln dazwischen, wie sie seit Addison constant beobachtet wurden. Auch die Leichenuntersuchung ergibt dasselbe, was man in den bei weitem meisten Fällen der Addison'schen Krankheit gefunden, nehmlich vor Allem den completen Mangel einer eigentlichen Todesursache; (denn das Lungenödem und die wenig ausgedehnten lobulären Hepatisationen datirten sich erst aus den letzten 2 Tagen, sind also mehr eine Enderscheinung, als eine Ursache des Endes und auch an und für sich kein zureichender Grund des Todes); dann die fettige Degeneration der Herzmusculatur und Vermehrung der weissen Blutkörperchen. — Endlich liegt die nachweisbare Ursache dieser hochgradigen Anämie und überhaupt der Krankheit nicht in einer vorausgehenden schweren anderen Krankheit wie Tuberculose, Carcinomatose, sondern entschieden in den vorausgegangenen, tiefen und lang andauernden Gemüthsalterationen.

Es darf uns, wie wir später eingehender auseinandersetzen werden, in dieser Auffassung nicht geniren, dass eine Erkrankung der Nebennieren fehlt, die fleckweise fettige Infiltration ist doch wohl nur als eine Altersveränderung aufzufassen und jedenfalls sehr unbedeutend. Bei der sonstigen Prägnanz unseres Falles ist dies nur ein Beweis mehr für die immer weiter durchdringende Ansicht, dass Nebennierenerkrankung und der Addison'sche Symptomencomplex nicht in dem bis jetzt angenommenen Verhältniss zu einander stehen.

Weiter ist ohne Zweifel zu diesem Addison'schen Symptomencomplex hinzugereten eine Sklerosirung der Haut mit eigenthümlichen Veränderungen der Epidermis (Verhornung), wobei allerdings der erstere Zustand, die Sklerodermie, wegen des durch

der Fälle immer gefunden. Bei den angegebenen Ausnahmen fand ich nie constatirt, ob die betreffenden Individuen nicht auch schon in gesunden Tagen mager und fettarm waren, oder ob die Abmagerung nicht auf die Rechnung einer complicirenden Tuberculose u. s. w. geschoben werden muss,

die Hauptkrankheit zu bald eintretenden Todes sich nicht hochgradig entwickeln konnte und dieser gegenüber jedenfalls nur eine neben-sächliche Bedeutung beanspruchen kann. Es war der Rumpf nur an wenigen Stellen (rechtsseitige Bauchgegend, Sternum, Clavicula und Gesicht) und an diesen nur in geringem Grade, die Schleimhaut der Mund- und Rachenhöhle gar nicht ergriffen; nur an den Extremitäten (an beiden Vorderarmen und Händen und an der Aussenseite beider Oberschenkel) hat der Prozess eine weitere Entwicklung gefunden; auch das Gefühl von Beengung der Brust durch die Sklerosierung der Brusthaut trat erst in den letzten Lebensmonaten ein, während in den meisten bis jetzt beobachteten Fällen diese Verhärtung fast die ganze Hautbedeckung ergriffen, viele Gelenke in ihren Bewegungen erschwert und oft sogar die Schleimhaut des Mundes und Rachens ergriffen hatte. Die Affection ging von den Fingern (der rechten Hand) unter eigenthümlichen fixen Schmerzen aus, ging auf die Vorderarme über, übersprang die Oberarme und trat im Gesicht und hierauf am Rumpf auf, von oben nach unten weiter schreitend. Wie in Wernicke's¹⁾ Fall war da, wo die Affection bereits längere Zeit bestand, also hier am Vorderarm, und wo die Haut durch die unmittelbar darunter liegenden Knochenvorsprünge gedrückt wurde, eine Abnahme der Dicke zu bemerken, aber nicht, wie in jenem, eine Depression dieser atrophirten Stellen gegenüber den nicht atrophirten.

Der anatomische Befund schliesst sich eng an den zuerst von Förster, dann von Köhler und Auspitz²⁾ gemachten an; es fand sich Umwandlung der benachbarten Schichten des Fettgewebes in reines fettloses Bindegewebe unter Zellenwucherung; die elastischen Fasern in allen Schichten waren in gleicher Stärke und Dichtigkeit, wie in der normalen Cutis vorhanden, also wohl ebenfalls vermehrt; er unterscheidet sich daher gerade wie der Förster's von den Arning's, bei welch' letzterem viel mehr Fettgewebe vorhanden war und die Hauptveränderung in einer massenhaften Zunahme des elastischen Gewebes bestand, und wo nur um die Knäuel der Schweißdrüsen eine leichte Vermehrung des Bindegewebes sich

1) J. Wernicke, Jenaische Zeitschrift 1864. Bd. I. S. 300.

2) Eine Zusammenstellung der Literatur der Sklerodermie findet sich in Schmidt's Jahrbüchern Bd. 48 S. 47; Bd. 87 S. 46; Bd. 115 S. 46; Bd. 123 S. 260; Bd. 124 S. 269; Bd. 126 S. 42; Bd. 127 S. 39; Bd. 128 S. 305; Bd. 132 S. 41.

zeigte. Neu und bis jetzt noch in keinem Falle beobachtet ist die Hypertrophie der glatten Muskelfasern, die sich durch die ihrer Function entgegenstehenden, durch die Sklerose vermehrten Hindernisse erklären lässt und wahrscheinlich nur eine secundäre Bedeutung hat.

Ein beiden Krankheiten gemeinsames Symptom ist die Hautpigmentirung; wie bei der Addison'schen Krankheit in der Regel, so findet sich dieselbe wenigstens in vielen Fällen von Sklerodermie. In dem von mir mitgetheilten Falle kann man daher von vornherein nicht mit Gewissheit sagen, ob die Pigmentirung auf Rechnung der einen oder der anderen Erkrankung zu setzen ist, wenn nicht das Pigment oder der Sitz des Pigments, je nachdem es der einen oder der anderen Krankheit angehört, Verschiedenheiten darbietet. Man kann sich allerdings auch denken, dass ganz verschiedene Krankheiten ganz bestimmte Ursachen, welche eine Pigmentbildung nach sich ziehen, mit einander gemein haben, mit anderen Worten, dass Pigmentbildung in den verschiedensten Krankheiten und Zuständen wie gleichen Ursachen entsprungen, so auch dieselben Charaktere habe. Da eine vergleichende Betrachtung in dieser Beziehung noch nicht gemacht wurde, so dürfte folgende Zusammenstellung nicht ohne Interesse sein.

Zunächst findet man in den meisten Fällen hochgradiger Sklerodermie gar keine Pigmentirung (Henke, Thirial, Guillot, Gilette, Gintrac, Arning, Gamberini, Villemin, Binz); dann in den Fällen, wo sie vorhanden, die Färbung nur sehr wenig dunkel, oder, wenn stark ausgesprochen, nicht nach der Sklerosierung sich richtend, so dass oft gerade die Körperpartien am dunkelsten gefärbt sind, wo keine oder nur eine geringfügige Sklerosierung vorhanden ist (Mosler, Paulicki). In den meisten Fällen von Sklerodermie ist auch nicht die ganze Körperoberfläche pigmentirt, sondern ausgedehnte Stellen geradezu normal.

Was die Ausdehnung anlangt, finden wir daher, wenn wir die Befunde der Pigmentirung bei Addison'scher Krankheit und bei Sklerodermie vergleichen, keine Unterschiede; hier wie dort sind Fälle aufgezählt, wo der ganze Körper dunkler pigmentirt war, und solche, wo nur einzelne Theile der Haut davon ergriffen waren; auch findet man in beiden Krankheiten die Färbung nicht gleichmäßig, sondern fleckenweise heller, fleckenweise dunkler. Ebenso

kommt stellenweiser gänzlicher Pigmentmangel (Vitiligo, partieller Albinismus), weisse Hautinseln inmitten einer dunklen Umgebung beiden Krankheiten in gleicher Weise zu. Schon Addison und mit ihm andere Beobachter notirten diesen interessanten Befund bei dem Addison'schen Symptomencomplex, und Mosler und Nordt fanden in 2 Fällen von Sklerodermie dasselbe. Der Förster'sche Fall kann nicht hiezu gerechnet werden; bei diesem trafen die pigmentfreien Stellen mit Narben von früheren Ulcerationen zusammen, bevor diese auftraten, war auch an den betreffenden Hautflecken Pigment vorhanden; ebensowenig darf man den Fall Wernicke's (dessen cicatrisirendes Hautsklerom) dazu zählen, da die in diesem auftretenden weissen Flecke ebenfalls dem zweiten Stadium der Krankheit, dem der Atrophie und Contractur angehören. Pigmentmangel an Narben, z. B. von Vesicatoren, wurde aber nicht allein beim Sklerom, sondern auch bei Morbus Addisonii beobachtet (Faure, Siredey). In meinem Fall gehörte der Pigmentmangel sowohl den atrophischen Stellen (Vorderarm), als auch nicht atrophischen (Fingergelenke) an. Auffallende oder specifische Pigmentablagerung an inneren Organen wurde weder bei Sklerodermie, noch bei Addison'scher Krankheit beobachtet.

Hinsichtlich der Intensität lauten viel mehr Addison'sche Fälle auf eine tiefdunklere Pigmentirung; bei diesen findet sich viel häufiger die Farbe geradezu als bronzeartig beschrieben, während es geradezu auffallend ist, wie bei Beschreibung von sklerodermatischen Prozessen, man möchte sagen ängstlich, der Ausdruck bronzefarben vermieden und hiefür immer „braunfarben“ angewendet wird. Nur Mosler, auf dessen einen Fall ich aus besonderen Gründen noch eigens zu sprechen kommen werde, und Nordt fanden bei Sklerodermie die Färbung in den Achselhöhlen, in der Bauchgegend, und Ersterer auch an den Nates „fast und ganz bronzefarben“. Während die Pigmentirung bei der Addison'schen Krankheit ihre höchste Intensität an den gewöhnlich unbedeckten Körpertheilen erlangte, zeigt sich beim Sklerom die grösste Intensität an den bedeckten.

Was den mikroskopischen Befund des Pigments in der Addison'schen Krankheit¹⁾ anlangt, so geben Sam. Wilks,

¹⁾ Hinsichtlich der Literatur der Addison'schen Krankheit verweise ich auf Schmidt's Jahrbücher Bd. 92 S. 65, Bd. 95 S. 46, Bd. 113 S. 46, Bd. 115

van den Corput, Lageock, Lovegrove, Erichsen, Kussmaul, Octavius Sturges ohne nähere Detaillirung kurzweg das Rete mucosum als den Sitz desselben an, in dessen Zellen es theils diffus, theils in Gestalt kleiner Farbkörnchen abgelagert sei, so dass es sich ganz so verhalte, wie bei den farbigen Racen. Nach Martineau sitzt das Pigment in der tiefsten Schicht des Rete mucosum und nimmt nur 2—3 Schichten von Cylinderzellen ein. Diese Zellen sind mit gelblichen Körnchen und selbst schwarzen, sehr feinen Granulationen erfüllt. Die zweite Schicht des Rete mucosum, sowie das verhornte Epithel normal. Die Papillargefässen sind nicht injicirt und eigentliche Pigmentzellen sind nicht vorhanden; nur in der Mundschleimhaut finden sich ausser den braunen Granulationen noch eigenthümliche kleine verlängerte Zellen, welche das Pigment einschliessen. Féreol sah mit bewaffneten Augen auf der glatten, gleichförmig blassbraun gefärbten Haut eines an M. Addisonii gestorbenen 35jährigen Mannes eine Menge schwarzbrauner Flecke von der Grösse eines Nadelkopfes, die, obgleich jeder für sich begrenzt war, sehr zusammenflossen und den Pigmentmälern, jedoch ohne deren Erhebung und Abschuppung ähnelten. Mikroskopisch zeigte sich dunkles nussbraunes Pigment, das sich schichtförmig in die unteren Massen des Rete mucosum abgelagert hatte und um die gelbbröthlichen Papillen herum stärker gefärbt erschien, als an anderen Stellen, indem hier sich mehrere auf einander liegende Schichten von Zellen zeigten, deren Farbe sehr dunkel war. Bei 450maliger Vergrösserung zeigten sich die Kerne mehr oder weniger braun gefärbt und in den länglichen Zellen der untersten Schicht nur Pigmentgranula. v. Recklinghausen fand (in einem Falle von J. Meyer) in den unteren Schichten des Rete mucosum starke Pigmentirung, welche stellenweise bis in die Hautpapillen und in die oberen Schichten der Cutis eindrang, sowie eine Absetzung von einzelnen braunen Pigmentzellen an den äusseren Schichten der Venenwände. Luschka fand (in einem Meinhardt'schen Falle) das Pigment hauptsächlich in den Zellen des Rete mucosum in Form feiner, dunkelbrauner Moleküle, welche den Kern so umlagerten, dass er meist ganz verdeckt war. Gegen die Cuticula hin wurden die Pigmentmoleküle immer seltener und auch im Gewebe

S. 34, Bd. 126 S. 88, Bd. 142 S. 103, und auf Averbeck's bereits citirte Arbeit.

der Lederhaut fanden sich nur einzelne regellos gelagerte, oder in verästelte Zellen eingeschlossene Pigmentgruppen. In M. Wolf's¹⁾ Fall hatte das Pigment nicht allein das Stratum mucosum, sondern auch die Papillen und die horizontalen Schichten der Cutis besessen. Das Pigment war grösstentheils in Zellen eingeschlossen, nur hier und da fanden sich grössere Pigmenthaufen. Eine Beziehung der Pigmentirung zu den Gefässen und Nerven der Cutis war nicht nachweisbar.

Die Pigmentirung bei Sklerodermie wurde nur 2mal eingehender untersucht von Auspitz und Förster. Ersterer fand das Rete mucosum ganz so, wie beim Neger, mit Pigment in der Weise erfüllt, dass die tiefsten Lagen desselben einen schwarzbraunen Saum um die Papillen darstellten. In jenen Zellen des Rete, welche als senkrecht stehende cylindrische Körper zunächst die Papillen begrenzen, waren die Kerne von dunkelbraunen Pigmentkörnern umgeben, während der übrige kleinere Saum der Zellen mit Ausnahme der Membranen eine mehr gleichmässige hellbräunliche Färbung zeigte. Die runden, der Epidermis näher liegenden Zellen des Rete Malpighi enthielten kleinere, von weniger Pigment umgebene und daher weniger dunkle Kerne, an manchen Stellen der Haut waren diese oberflächlichen Zellen ganz ohne Pigmentirung. Die grösseren Gefässstämme in der Cutis bis nahe zur Mitte der eigentlichen Lederhaut trugen längs ihres ganzen Verlaufs Schollen von braunem Pigment, welches theils den Wänden derselben aufgelagert erschien, theils im Bindegewebe der nächsten Umgebung angehäuft war. Ebenso setzte sich die Pigmentirung von dem Rete Malpighi aus auch in die zellige Auskleidung der Schweißdrüsengänge, in die äussere Wurzelscheide der Haare und in das die Fortsetzung der letzteren bildende Epithel der Talgdrüsen eine Strecke weit fort. Förster gibt an, dass die tiefsten Stellen der Schleimschicht überall viel Pigment enthielten, und dass dasselbe nur da fehlte, wo die Haut durch Ulcerationen und nachfolgende Narbenbildung zerstört worden war.

Man sieht aus dieser Zusammenstellung, dass die Hautpigmentirung bei beiden Krankheiten sehr viel Uebereinstimmendes hat.

Gemeinsam haben sie die Ausdehnung der Färbung, das Vorkommen von pigmentlosen weissen Flecken bei und ohne Narbenbildung, der Hauptsitz der Pigmentirung im Rete mucosum.

¹⁾ Berliner klinische Wochenschrift 1869.

Ablagerung des Pigments im eigentlichen Cutisgewebe wurde bei beiden Krankheiten nur selten beobachtet, 3mal bei Addison'scher Krankheit (Meinhardt, v. Recklinghausen, Wolf) und 1mal bei Sklerodermie (Auspitz).

Ablagerung von Pigmentzellen an den Gefässwandungen wurde in beiden Krankheiten nur je 1mal beobachtet (v. Recklinghausen, Auspitz).

Unterscheidendes haben sie nur Folgendes:

Bei der Addison'schen Krankheit ist bis jetzt ein Fehlen der Pigmentirung Ausnahme, bei Sklerodermie dagegen mehr Regel.

Bei Addison'scher Krankheit wird die Färbung in den meisten Fällen, bei Sklerodermie nur in den seltensten Fällen (2mal) als eine bronceane angegeben.

Bei Addison'scher Krankheit ergreift die Hautfärbung den ganzen Körper; die dunkelsten Stellen sind (allerdings mit vielen Ausnahmen) die dem Licht ausgesetzten, Gesicht, Hände, Hals; bei Sklerodermie ist die Pigmentirung mehr fleckweise und ergreift in den seltensten Fällen den ganzen Körper; die dunkelste Nuancirung wurde immer an bedeckten Körperpartien, Achselhöhle, Bauchgegend, Nates beobachtet.

In meinem Falle nun ist der Grad der Pigmentirung jedenfalls ein sehr starker; an vielen Stellen, im Gesicht, am Hals, an den Extremitäten ist die Farbe eine geradezu tief- und schwarzbraune, unter vielen Nuancirungen erscheinen die am hellsten gefärbten Körpertheile wenigstens gelb-bräunlich; nur an ganz kleinen Partien, an den Augenbrauenbogen, am Vorderarm und an den Händen findet sich Pigmentlosigkeit. Die dunkelfarbigsten Stellen finden sich meist da, wo keine Sklerosirung vorhanden; Hals und manche Theile des Gesichts, die geradezu broncefarben waren, zeigten sich normal biegsam und auch unter dem Mikroskop nicht sklerodermatisch verändert. Ja am Schlüsselbein trafen in einer fast geraden Linie beide Gebiete, mit dem blossen Auge deutlich erkennbar, zusammen; oberhalb war die Haut stark pigmentirt und normal biegsam, unterhalb wenig pigmentirt und stark sklerosirt. Nur die beiden Vorderarme machten eine Ausnahme; denn an diesen fiel starke Verhärtung und dunkle Pigmentirung zusammen. Soviel bis jetzt vorliegt, unterscheidet sich also diese Hautfärbung in Nichts von den bei Addison'scher Krankheit und Sklerodermie angetrof-

fenen; und man müsste nur, da bei Sklerodermie diese broncefarbige Pigmentirung noch nicht in so grosser Ausbreitung ange troffen wurde, dieselbe mehr dem Addison'schen als dem sklerodermatischen Krankheitswesen anrechnen. Doch ist die Congruenz mit den anderen bereits mitgetheilten Pigmentirungen keineswegs eine vollkommene. Einmal war das Pigment nicht vorwiegend in der Schleimschicht der Epidermis abgelagert, sondern mit Ausnahme der Vibicesstellen überall in der Cutis und zwar in viel grösserer Ausdehnung, als in der Epidermis; es waren sogar die Papillen und höheren Cutislagen am pigmentreichsten, während selbst in dem v. Recklinghausen'schen Falle, wo auch das Pigment in der Cutis sich fand, doch die Pigmentablagerung in Rete mucosum die überwiegende war. Ferner muss in meinem Falle die merkwürdige Beziehung der Pigmentablagerung zu den Drüsöffnungen hervorgehoben werden. Nur Eiselt erwähnt einmal in seiner Abhandlung über den Pigmentkrebs¹⁾), dass bei diesem die reichlichste Pigmentansammlung in dem gefässreichsten Theil der Haut, in dem Papillarkörper und in der Umgebung der Haarbälge und Talgdrüsen stattfinde; und Auspitz in seinem oben erwähnten Fall von Sklerodermie, dass sich das Pigment von dem Rete Malpighi aus in die zellige Auskleidung der Schweißdrüsenanäle, in die äussere Wurzelscheide der Haare u. s. w. eine Strecke weit fortsetze, sagt aber kein Wort von einer punktförmigen Ablagerung. Ausser diesen beiden Angaben fand ich nur noch, dass bei Chromokrinie (Stear rhœa nigricans) eines 32jährigen Mädchens, welches sich dieselbe durch eine heftige Gemüthsbewegung zugezogen hatte, die Ausführungsgänge der Talgdrüsen, die ohne Zweifel der Absonderungs heerd jener öligfetten Materie sind, unter der Lupe sich vergrössert zeigten. Féreol hat, wie bereits oben mitgetheilt, zwar eine punktförmige Ablagerung des Pigments bei Addison'scher Krankheit wahrgenommen, doch ohne etwas Genaueres darüber anzugeben, namentlich ohne jede Andeutung, dass diese Punkte Schweißdrüsen, oder Haarporen entsprächen; er bezeichnet als Sitz der Pigmenta tion nur das Rete mucosum²⁾). In unserem Falle zeigte sich eine

¹⁾ Prager Vierteljahrsschrift 76. S. 26.

²⁾ Auch bei einem weiteren Fall von Féreol (nach Nieszkowski, Gaz. des Hôp. 129. 5. Nov. 1867) von Bronechaut ohne Nebennierenkrankheit, aber mit Lymphdrüsenadenie und Anämie werden kleine dunkelbraune Flecke beson ders auf der Haut des Gesichts und der oberen Brustgegend erwähnt.

punktförmige Ablagerung an den Oeffnungen der Schweißdrüsen, ohne sich aber in dieselben hineinzuziehen, auf der Stirn, im Gesicht, an der linken und hinteren Seite des Halses, auf der rechten Mamma u. s. w. und man möchte auch für die stärker pigmentirten Stellen, an denen man keine Punkte mehr unterscheiden kann und wo die Pigmentirung eine gleichmässige ist, schliessen, dass dieselben im Beginn auch hier vorhanden waren, da man beim Uebergang in hellere Färbungen dieselben immer wahrnimmt. — Es handelt sich hier somit, wenn wir Alles zusammenfassen, um Neubildung von Pigment an Stellen, wo sonst keines existirt, um eine „Heterotopie“ desselben; und nur an den tiefer gefärbten Stellen, die alle mehr oder weniger häufig der Luft ausgesetzt sind (Gesicht, Hals, Vorderarm) findet sich eine bedeutende Vermehrung des gewöhnlichen Hautpigments, so zu sagen eine Hyperplasie desselben. Allein auch diese Störung ist nicht einfach als eine Vermehrung des normalen Farbstoffs aufzufassen; denn die normaler Weise stark pigmentirten Hautstellen (Warzenhof und äussere Genitalien) sind durchaus nicht von einer stärkeren Ablagerung von Pigment befallen; sie erscheinen sogar der Hals- und Gesichtshaut gegenüber blass.

Die Verbindung zweier gleich seltener und gleich räthselhafter Symptomencomplexe an einem und demselben Körper, das Ineinandergreifen der einzelnen Symptome, so dass der vorliegende Fall vielleicht nur als Eine Krankheit aufgefasst werden darf mit einer Reihe verschiedener Symptome, von denen die Hautsklerose möglicherweise denselben Grundursachen ihre Entstehung verdankt, wie der Addison'sche Symptomencomplex, insofern ihr mit diesem die Pigmentirung gemeinsam ist: hat jedenfalls etwas Auffallendes, um so mehr, als bis jetzt beide Prozesse noch nie gemeinsam mit einander vorgeführt wurden, das Gemeinsame der Pigmentirung noch nie auch nur auf den Gedanken einer vielleicht beiden gemeinsamen Grundlage führte. Jedoch fiel mir bei Durchmusterung der Literatur der erste Mosler'sche¹⁾ Fall, der von diesem allerdings nur als Sklerodermie aufgefasst worden war, wegen sciner grossen Aehnlichkeit mit meinem Fall auf, so dass ich nicht anstehe, denselben dem meinigen an die Seite zu setzen. In dem erwähnten Fall nehmlich unterscheidet sich schon das ätiologische Moment auffallend von dem aller anderen beobachteten Sklerodermien. Wäh-

¹⁾ Dieses Archiv 1861.

rend meistens (Henke, Thirial, Gillette, Brück, Bouchut, Gintrac, Fiedler, Roger, Arning, Nordt, Mosler II, Gamberini, Binz, Plu) starke Verkältungen mit theilweise consecutiven Rheumatismen oder (3mal) consecutiven Herzfehlern als Veranlassung angegeben sind¹⁾), und zwar so, dass entgegen den Angaben Wernicke's in vielen dieser Fälle die Erkrankung sogar unmittelbar nach einer auffallenden und starken Erkältung begann, konnte in dem Mosler'schen Fall nur grosser Kummer und Noth (frühzeitiger Tod des Mannes, nachfolgende schwere Geburt, langes Wochenbett, Nahrungssorgen) von Einfluss gewesen sein. Die Kranke konnte sich nach diesen Vorkommnissen nie mehr ganz erholen, und es begann ein Allgemeinleiden mit dem Charakter der Anämie ohne Fiebersymptome mit Mattigkeit, grosser Hinfälligkeit, gastrischen Störungen, Appetitlosigkeit. Nach $\frac{1}{2}$ Jahre schloss sich unmittelbar an der Beginn einer Sklerosierung und Pigmentirung der Haut, ohne dass jedoch ein Zusammentreffen beider bemerklich gewesen wäre, sowie eigenthümlicher nervöser Zufälle und einer lang dauernden Schlaflosigkeit. Es konnte auch hier kein Leiden eines inneren Organes nachgewiesen werden. Die Hautaffection ging von den Fingern aus, es waren auch hier zahlreiche, etwa erbsengrosse, völlig pigmentlose hellweisse Flecke an der Körperoberfläche vorhanden, und es trat trotz der langen Dauer und Schmerhaftigkeit des Leidens doch keine auffallende Abmagerung ein. Kurz es waren, wie wir sehen, ganz die charakteristischen Symptome der Addison'schen Krankheit vorhanden, und nur noch, wie in unserem Falle, verbunden mit Sklerodermie. Das Vorwiegen dieser letzteren, die starke Sklerosierung fast der ganzen Körperoberfläche, so dass die Kranke das Gefühl hatte, als sei ihr die Haut des ganzen Körpers, selbst der Beine zu eng geworden, so dass sie nicht mehr gehen konnte, das Kinn der Brust genähert, der Rücken und die Finger ganz krumm gebogen waren u. s. w., das allein könnte meiner Meinung nach bewirken, dass Mosler über diese Erscheinung die Uebereinstimmung der übrigen Erscheinungen mit den Addison'schen übersah und den Fall nur als einfache Sklerodermie hinstellte. In unserem Fall war

¹⁾ Dass in beiden Fällen Thirial's durch die Erkältung auch Menstruationsanomalien hervorgerufen wurden, berechtigt in Hinsicht auf die anderen Fälle nicht, die Menstruationsanomalien als Ursache der Sklerodermie aufzuführen.

es viel schwerer, diesen Umstand zu übersehen, da umgekehrt die Addison'schen Symptome so stark in den Vordergrund traten und die Sklerosierung weit geringere Dimensionen und Proportionen annahm, sich langsamer entwickelte und nur an den Fingern und im Handgelenk eigentliche Bewegungsstörungen veranlasste. Allerdings endete der Mosler'sche Fall, wie später Heusiug¹⁾ berichtet, mit Genesung, indem zuerst die Pigmentirung verschwand, während die Sklerosierung noch zunahm, die aber ebenfalls im Verlauf einiger Jahre gänzlich verschwand. Es stellte sich zwar nicht sogleich die vollständige Gesundheit ein; die Kranke blieb schlecht genährt, bekam ein leukophlegmatisches Aussehen, sowie Geschwüre an den Unterschenkeln; allein auch diese letzteren gingen langsam zur Norm zurück. Wir werden später sehen, dass dieser günstige Ausgang uns in der Deutung nicht irre machen darf.

Was eine weitere Ernährungsstörung der Haut anlangt, welche in gleicher Ausdehnung wie die Pigmentirung erscheint, nehmlich die starke Bildung von Hornzellen an solchen Stellen der epidermoidalen Gebilde, wo sonst noch lebenskräftige Zellen der Schleimschicht sich finden, so weiss ich nicht, ob man sie als Altersveränderungen auffassen soll. Jedenfalls wurde Derartiges noch in keinem Fall von Sklerodermie oder Addison'scher Krankheit mitgetheilt; auch scheint die Verhornung mit der Pigmentirung in keinem besonders engen Zusammenhang zu stehen; denn sie findet sich, wenn auch fast ebensoweit verbreitet, wie jene, meistens an Stellen, die nicht durch starke Färbung ausgezeichnet sind. Mit Vorliebe sind aber auch bier die Schweißdrüsen und Oeffnungen der Haarbälge affiziert. Am Bauche, wo sich diese Erscheinung am stärksten zeigt, ist sie noch mit einer Hypertrophie der Papillen verbunden und zum Theil durch diese bedingt, da die in der Tiefe gebildeten Hornzellen wegen gehinderter Abschilferung sich ausammeln müssen. Auch von den im Sectionsbericht erwähnten Tumoren, die man als Papilloma ichthyodes (Langhans) bezeichnen könnte, war in der Literatur kein Beispiel zu finden.

¹⁾ Dieses Archiv 1865. XXXII. 3. S. 383.

(Schluss folgt.)