

XXIII.

Zur Casuistik der Scleroderma adulorum.

Von Dr. Neumann in Karlsruhe (Baden).

Josef. Gerstner, Wittwe, eine Bauernfrau, 63 Jahre alt, gebar 4 mal, war bis zu ihrem fünfzigsten Jahre regelmässig menstruirt. Die Periode blieb vor 13 Jahren ohne auffallende Beschwerden weg. Abgesehen von zeitweise heftigen Magenkrämpfen will sie nie leidend gewesen sein; insbesondere versichert sie, nie an Erysipelen oder Rheumatismen gelitten zu haben.

Krampfadern bildeten sich nie an ihren Beinen aus; wenigstens ist an dem gesunden linken Bein keine Andeutung von Venenerweiterung zu bemerken. Die Kranke ist eine Frau von mittlerer Grösse, untersetzter Figur und sieht nicht schlechter aus als die meisten Frauen ihres Alters, die gleich hart gearbeitet und gleich wenig genossen haben wie sie. Die Gesichtsfarbe ist blass, Schleimhäute mässig injicirt. — In der Mitte des Halses findet sich ein verschieblicher wallnussgrosser Mediankropf. Bulbi nicht prominent. Sympathicusganglien am Halse sind bei Druck nicht schmerhaft. Störungen, die auf krankhafte Innervation der Gefässe hinweisen, als Migräne etc., bestehen nicht. — Die Untersuchung der Brustorgane ergiebt normale Verhältnisse. Der Puls ist etwas klein aber hart und regelmässig. Der Urin soll häufig eine sehr gesättigte Farbe haben und schäumen, doch ergiebt die Untersuchung auf Eiweiss ein negatives Resultat.

Ueber den Beginn und Ursprung ihrer Erkrankung kann die Patientin keine genauen Aufschlüsse geben. Das Leiden scheint ihr erst im Spätherbst 1878 recht lästig und damit auch bemerklich geworden zu sein. Allein schon früher ist es ihr aufgefallen, dass sie nach längerem Knien während des Gottesdienstes eine schmerzhafte Spannung im rechten Bein, besonders aber dem rechten Oberschenkel und Knie empfand. Im Anfang des Octobers 1878 will sie an der Aussenseite des rechten Oberschenkels dicke Wülste, welche ihrer Schilderung nach über das Niveau der Haut hervorragten, ge-

sehen haben. Der Oberschenkel war ziemlich roth bis braunroth, jedenfalls nach ihrer bestimmten Angabe lebhafter gefärbt als jetzt. Früher schwitzte die Kranke bei der Arbeit und im Bett sehr leicht; jetzt überhaupt am übrigen Leibe weniger, am rechten Beine gar nicht mehr. Das rechte Bein sieht im Ganzen schon etwas dünner aus als das linke. Der Umfang des rechten Oberschenkels in der Mitte beträgt 38 Cm., dicht über dem Knie 30 Cm., über die Mitte der Wade 28 Cm., während dieselben Maasse am linken Bein 39, 31 und 28½ Cm. betragen. Dem Ansehen der starren, glatten rechten Unterextremität nach hatte ich freilich einen noch grösseren Unterschied erwartet.

Der rechte Fuss ist frei von Erkrankung. Die dünne, welche Haut ist auf der Unterlage verschieblich, die Zehen sind beweglich, die Sehnen des Fussrückens sichtbar, die Venen desselben mässig gefüllt, etwas hervorragend, die Fussrückenschlagader deutlich fühlbar. In der Ebene des unteren Randes der Knöchel beginnt die Erkrankung der Haut hinten, während dieselbe im vorderen unteren Drittel des Unterschenkels durchaus normal ist. Abgesehen von dem geschilderten gesunden Bezirke ist die Haut bis zum Knie herauf zum Theil gespannt, glänzend, zum Theil durch seine Längsfurchen in dünne, fast kaum unterscheidbare Streifchen gefaltet. An einer Stelle ist die Haut mit asbestglänzenden Schuppen in der Ausdehnung von 5—7 Cm. Länge und 2 Cm. Breite bedeckt, an anderen Stellen liegen ihr dunkelpigmentirte Schuppen von Linsen- bis Pfenniggrösse auf, ohne dass die unterliegende Haut besonders gefäßreich erschiene. Von der Mitte der Wade bis zur Ferse herab ist die verdickte Haut von hämorrhagischen Punkten und Flecken durchsetzt, ohne dass man diese Färbung durch Druck verändern oder entfernen kann. An der ganzen ergriffenen Partie ebenso wenig wie am Oberschenkel ist es möglich auch nur an einer Stelle die Haut als solche zu fassen und auf der Unterlage zu verschieben. Das Glied erscheint wie ein Gebilde aus einer gleichmässigen Masse von der Consistenz einer Fasergeschwulst. Der Druck ist in bohem Grade schmerhaft, das Einstechen mit einer Nadel wird sehr unangenehm empfunden und nirgends gelingt es, aus solchen Stichöffnungen Blut herauszupressen. Das Knie ist leicht gebogen in einem Winkel von etwa 165°, kann kaum um 20° rückwärts gebogen aber nicht vollständig gestreckt werden.—

Die Haut über der Kniescheibe ist wenn auch nicht verschieblich so doch offenbar sehr dünn, glänzend gespannt und ziemlich roth. Sie fühlt sich wie alle andern kranken Theile in einer ganz fremdartigen Weise kühl an. Die Beugesehnen an der Rückseite des Kniegelenkes sind durchaus nicht durchfühlbar und gerade hier hat man ein ähnliches Gefühl wie beim Berühren einer Statue. Die Haut des Oberschenkels an der Vorderseite ist gelblich, zum Theil flächenhaft glänzend, zum Theil fein gerunzelt. Je nachdem das Glied längere Zeit entblösst ist, kommen auch in dem gelben Grundton bräunliche Flecken und Bänder zum Vorschein. Die Rückseite des rechten Oberschenkels ist an einzelnen Stellen rauh und rissig und in einer Ausdehnung von etwa 12 Cm. Länge und 5—6 Cm. Breite von einer grünlich braunen Borke bedeckt, nach deren Entfernung die Haut der betreffenden Stelle sich als ein livider bläulich rother, kühl anzufühlender Fleck präsentirt. Einzelne Theile dieses Fleckes sind diffus hämorrhagisch entartet und sehen fast wie ein Naevus vasculosus aus, nur dass sich das Blut nicht wegdrücken lässt. In dieser derben Masse ist die Gesäßsfalte vollständig verwischt.

Die Sclerose geht nach vorn bis zur Linie der Leistengegend, von da über die Trochanterhöhe und die hintere Trochantergrube bis gegen den After.

Auf sämtlichen ergriffenen Stellen ist makroskopisch keine Spur von Haaren zu finden.

Auch ohne mikroskopische Untersuchung ist anzunehmen, dass in Folge des sclerotischen Prozesses die Schweißbildung eine Störung erlitten hat, dass die Drüsen durch den Narbenzug ganz oder theilweise verschwunden sind. Ich habe, um darüber genauen Aufschluss zu erhalten, der Kranken in der Mitte des kranken Oberschenkels an der Aussenseite desselben eine Pilocarpineinspritzung gemacht, eine gewöhnliche Spritze voll einer 2 prozentigen Lösung. Zu meinem Erstaunen wirkte das Mittel, allerdings von ziemlicher Tiefe, vielleicht von den Muskeln aus so prompt wie immer. Es kam nach etwa 5 Minuten zum Speicheln, dann trat an der Stirne und Nasenrücken Schweiß in Perlen auf wie gewöhnlich: in Zeit von $\frac{1}{2}$ Stunde war der ganze Körper mit Schweiß bedeckt, nur das kranke Bein blieb schweißfrei. An der Vorderfläche des rechten Unterschenkels, wo die Haut noch nicht evident erkrankt und gegen das Fussgelenk hinab, wenn auch atrophisch so doch nicht sclero-

sirt ist, fühlte sie sich etwas feucht an, doch ohne dass man eigentliche Schweißbildung beobachten könnte. Selbst in der Umgebung der Einstichstelle bemerkte man keine Andeutung von Feuchtigkeit oder veränderter Färbung der Haut.

Auf dem rechten Gesäße finden sich 2 Stellen, welche als isolirte neue Erkrankungsheerde anzusprechen sind. Die eine Stelle ist ein Kreis von etwa 1 Cm. Durchmesser, nebenan eine grössere Stelle von 3 Kreisen, die gegen einen gemeinsamen Mittelpunkt zusammenfliessen, das Ganze etwa $2\frac{1}{2}$ Cm. im Durchmesser. Diese beiden neuerkrankten Hautpartien fühlen sich dicht, dick nach der Tiefe zu an, lassen sich auf ihrer entsprechenden Unterlage nicht verschieben, sind absolut weiss, etwas glänzend, von einem etwa $1\frac{1}{2}$ Cm. breiten bräunlich pigmentirten Hofe umgeben, der sich weicher anfühlt, im selben Niveau mit der übrigen Haut steht, während diese beiden Stellen sich nur wenig, aber bestimmt über die sonstige Oberfläche erheben.

Ueber der linken Afterfalte findet sich horizontal ausgedehnt in der Länge von 7 Cm. und 3 Cm. Breite eine schon narbig glänzende atrophische, unter der Fläche der umgebenden Haut liegende kranke Stelle.

Eine weitere isolirte kranke Partie zeigt sich unter der rechten Mamma und zwar als ein am untern Umfange derselben peripher laufendes, 4 Cm. breites, hartes, strahliges, narbenglänzendes Band, das mit trockenen braunen Schuppen bedeckt ist und sich quer über die Breite des Sternums fortsetzt.

Ueber den Zeitpunkt, in welchem sich die letztbeschriebenen krankhaften Veränderungen der Haut entwickelten, vermag die Patientin nichts Genaues anzugeben.

In Folge der gehemmten Beweglichkeit geht die Kranke mit dem rechten Fusse auf den Zehen. Das Gehen fällt ihr überhaupt sehr beschwerlich, so bringt sie in der letzten Zeit auch bei Tage viele Stunden im Bett zu.

Wie oben bemerkt, wird in den kranken Theilen Druck, Berührung genau, sogar mit gesteigerter Empfindlichkeit wahrgenommen. Auch Temperaturdifferenzen werden gefühlt. Ob die Tastempfindungskreise sich auf der kranken Seite ausgedehnt haben, konnte ich nicht klar bestimmen.

Ich habe der Patientin an der Aussenseite des kranken Ober-

schenkels ein Stück Haut excidirt und zwar bis zur Tiefe der Fascie hinab. Die Blutung war gering, die Schmerzempfindung der gesunden Haut entsprechend; das Bistouri ging schwer durch das knirschende Gewebe von der Consistenz des Knorpels.

Die Untersuchung des erhärteten Stückes ergab, nachdem die Schnitte theils mit $\frac{1}{2}$ prozentiger Höllensteinslösung, theils mit Carmin gefärbt, dann aufgehellt worden waren, Folgendes:

Die Epidermis ist unverändert, ebenso sind die Talgdrüsen um die Haare herum als normal zu bezeichnen. Das Corium ist verdickt und als ein gleichmässig gebildetes Gewebe bis zur Fascie zu verfolgen. Ein Uebergang des Coriums in das Unterhautbindegewebe ist nicht zu constatiren und damit selbstverständlich auch keine Andeutung von Fett unter der Haut zu bemerken.

Das Corium selbst besteht aus welligem, mit elastischen Fasern reichlich durchsetzten Bindegewebe, das theils mehr in horizontaler Richtung, also parallel zur Epidermis verläuft, theils von unten gegen den Papillarkörper heraufsteigt. Die einzelnen Faserbündel sind meistens in feine Fibrillen geschieden, wenigstens ist auf den meisten eine feine Linienzeichnung zu sehen; andere Bündel sind auch breit ohne diese Zeichnung und haben ein homogenes mattglänzendes Ansehen, colloiden Massen vergleichbar.

Zwischen den Bindegewebesügen laufen vielfache Spalten, die an ihren Rändern deutliche glänzende Kerne tragen und die ich als Lymphgefässe deute.

Die Wand der spärlichen Blutgefäße ist in der Adventitia reichlich von Lymphzellen, rundlichen, ein- und mehrkernigen Zellen mit krümlichem Protoplasma, durchsetzt. Auch ohne sich streng an die Gefäße zu halten finden sich grosse dichte Haufen solcher Zellen im Gewebe des Corium, von denen Strahlen eben solcher Lymphzellenzüge ausgehen.

Züge von organischen Muskelzellen durchziehen in aufsteigender, dem Papillarkörper zustrebender Richtung das Corium.

Eine Pigmentirung in der Umgebung der Gefäße oder freie Pigmentreste konnte ich nirgends wahrnehmen.

Wenn auch an der Aussenseite des Oberschenkels die Schweissdrüsen überhaupt spärlicher sind als an anderen Stellen der Haut, so ist doch unverkennbar in dem untersuchten Stückchen ein Schwund der Schweissdrüsen zu Stande gekommen, indem ich an

etwa 15 Schnitten nur eine einzige Schweißdrüse auffinden konnte. Dieselbe liegt von einer faserigen Kapsel umgeben in dem gleichmässigen Coriumgewebe. Die Knäuel sind deutlich, die Drüse im Ganzen etwas plattgedrückt. Ob diese Form durch den Druck des schrumpfenden Bindegewebes bedingt oder zufällig durch den Schnitt gegeben ist, wage ich nicht zu entscheiden, da, wie bemerkt, diese Schweißdrüse die einzige war, die mir zu Gesichte kam. Auf Schrägschnitten habe ich in der Tiefe einige Stücke von epithelgefüllten Drüsengängen gefunden, die wohl Schweißdrüsen angehörten.

Die Erkrankung im vorliegenden Falle ist zweifellos als Scleroma der Haut zu bezeichnen, und zwar findet man den Prozess in verschiedenen Stadien seines Ablaufes von der wulstigen Erhebung der ergriffenen Partie über das Niveau der Umgebung bis zur bedeutenden Verdünnung der ganzen Haut nebst Schwund des Unterhautzellgewebes am Knie, von der infiltrirten geschwellten Haut bis zur fast durchscheinenden strahligen Narbe. Da die Kranke bestimmt angab, Wülste am Oberschenkel in der Anfangszeit der Erkrankung wahrgenommen zu haben, so ist wohl für den grössten Theil der ergriffenen Haut gewiss, dass erst ein Stadium der Infiltration auftrat und aus diesem die atrophischen Prozesse sich entwickelten. Ich fasse also im Hinblick auf die beiden Stellen am rechten Gefäss und auf die Anamnese den Erkrankungsvorgang, wenigstens in meinem Falle, als einen einheitlichen auf, so dass es sich um ein Scleroma handelt, das aus einem Elevatum zum Atrophicum oder wenn man will zum Cicatrisans wurde und bin der Ansicht, dass es sich so in der Mehrzahl der Fälle verhält, dass die Narbe also nicht das Primäre ist.

Ob das Wesen des Prozesses von Anfang an ein entzündliches ist oder ob es sich um eine Trophoneurose handelt, will ich nicht entscheiden. Gegen Entzündung spricht wohl das blasse Ansehen der elevirten Stellen, an denen kein Zeichen einer activen Gefäßthätigkeit zu bemerken war, während die Pigmentirung und die als ödematos zu deutende Schwellung auf Circulationsstörungen hinweisen, die mehr den Charakter einer Hemmung der Gefäßthätigkeit, einer Stase tragen.

Andererseits ist nicht zu verkennen, dass die zahlreichen hämorrhagischen Punkte und die Gefässentwicklung an anderen

Theilen der erkrankten Haut, sowie die Angabe der Kranken, dass die Haut anfangs roth gewesen sei, für einen Zustand der Gefässreizung, also eventuell für Entzündung sprechen könnten. — Jedenfalls ist sicher, dass es sich bei der Hautsclerose um Vorgänge handelt, die zugleich Haut und Unterhautzellgewebe ergreifend, an einzelnen, vielleicht an allen ergriffenen Stellen eine anfängliche Massenzunahme des Gewebes bedingen und das Unterhautfettgewebe zum vollständigen Schwunde bringen. — Dass dabei die Blutgefässe in verschiedener Weise betheiligt sind, erhellt daraus, dass man dieselben makroskopisch an verschiedenen Hautstellen in total verschiedenem Zustande trifft, bald den Zustand von Anämie der Haut, dann wieder Gefässectasien mit Blutaustretungen.

Die Massenzunahme der Haut und die Druckerscheinungen im Unterhautzellgewebe sind wohl mit den Extravasaten lymphoider Zellen in einen ursächlichen Zusammenhang zu bringen. In wie fern mit dem Austritt von Zellenmassen in das Gewebe der Haut ein seröser Erguss jeweils verbunden ist, dürften erst weitere Untersuchungen von Hautstücken aus dem ersten Stadium der Sclerose entscheiden, was mir bis jetzt nicht geschehen zu sein scheint. Erst dann liesse sich auch abgrenzen, wie weit die verschieden gearteten Bindegewebszüge des Corium von einer Organisation lymphoider Elemente bedingt sind.

Als eine Druckerscheinung wenigstens in dem geschilderten Falle fasse ich auch die Abnahme der Schweißdrüsen auf, der im klinischen Bilde der Mangel an Schweißbildung im Bereich der Erkrankung, anatomisch die spärlichen Drüsennester entsprechen. Das Verhalten der Schweißdrüsen ist in den bisher beschriebenen Fällen verschieden geschildert, indem bald eine Verminderung der Schweißabsonderung, bald nichts darüber bemerkt ist, auch anatomisch die Schweißdrüsen nicht besonders aufgeführt sind, soweit ich die Literatur verfolgen konnte.

In allen bisherigen mikroskopischen Beobachtungen wurde die Epidermis, das Malpighi'sche Netz, der Papillarkörper normal gefunden: so auch in meinem Falle. — Wenn nun auch anatomische Störungen fehlen, so scheint doch die normale Abstossung der Epidermis wesentlich verlangsamt zu sein, wie dies aus der Bildung grosser, durch Eintrocknen glänzend gewordener Epidermisplatten

erhellt und zwar an Körpertheilen, welche doch einer ständigen Reibung mit Kleidung ausgesetzt sind, wie dies bei den Beinen der Fall ist. Die Fetzen fanden sich auf schon anämischem Gewebe und können daher mit der gesteigerten Epidermisbildung auf hyperämischem oder entzündlichem Grunde wie bei acuten oder subacuten Reizungen der Haut nicht verglichen werden. Eher möchte ich annehmen, dass in Folge des eigenthümlichen Ernährungsvorganges im Corium auch in die Zellen der Epidermis ein erstarrendes Material abgeschieden wird, was denselben eine grössere Resistenz verleiht und damit die Bildung grosser Epidermisfetzen begünstigt.

In ätiologischer Beziehung bietet der geschilderte Fall nur Negatives: Alles was sonst als ursächlich von Bedeutung für die Entstehung der Sclerose angeführt wird, trifft hier nicht zu, es fehlen Rheumatismen, Rosen, Varicen, Basedow, vasomotorische Erkrankungen, kurz alle Momente, deren Einfluss man bisher die Entwicklung der Krankheit zuzuschreiben suchte.

Die Behandlung des Falles war, wie ich nicht anders erwartete, erfolglos. Warme Bäder, mit Zusätzen wie Soda, Pilocarpin, reizende Einreibungen fruchten nichts. Vielleicht, dass diese Mittel in Verbindung mit guter Ernährung im Anfangsstadium der Erkrankung nützen: in späteren Stadien wird es wohl unmöglich sein, die anatomischen Resultate des Prozesses mit Erfolg zu bekämpfen.
