

## XXVII.

## Ein Fall von Ichthyosis cornea.

Von Dr. E. Boegehold,

Assistenzarzt an der chirurgischen Station von Bethanien in Berlin.

In den folgenden Zeilen gelangt ein Fall von Ichthyosis cornea zur Beschreibung, den auf der äusseren Station von Bethanien zu beobachten ich Gelegenheit hatte. Ich habe anlässlich dieses Falles die über Ichthyosis handelnde Literatur, soweit sie mir irgend zugänglich war, durchgesehen und hierbei die Wahrnehmung gemacht, dass dergleichen Krankheitsbilder nur in sehr geringer Anzahl veröffentlicht sind. Der Fall dürfte deshalb wohl einer genaueren Mittheilung werth sein.

Die Krankengeschichte ist folgende:

August N.,  $9\frac{1}{4}$  Jahre alt, aus Deetz bei Gross-Kreutz, soll nach Angabe der Eltern die ersten 3 Monate seines Lebens vollkommen gesund gewesen sein. Nach Ablauf dieser Zeit traten zuerst an den Fusssohlen und Handflächen warzenähnliche Gebilde auf, die allmählich die ganzen Sohlen und Handflächen einnahmen. Von Seiten der Eltern ist bis jetzt gegen das Uebel weiter nichts geschehen, als dass die wuchernden Massen öfters oberflächlich mit der Scheere abgeschnitten wurden. Der Knabe hat sonst niemals an einer erheblichen Krankheit gelitten. Die Eltern, die beide gesund sind, gehören dem Tagelöhnerstande an und leben in ziemlich dürftigen Verhältnissen. Sie haben ausser dem Pat. noch einen sechsjährigen Knaben, der gesund ist. In der Familie sind Hautkrankheiten niemals beobachtet worden.

Bei der Aufnahme des Knaben in Bethanien wurde folgender Status praesens constatirt: Für sein Alter ziemlich kräftig entwickelter Knabe mit blühender Gesichtsfarbe. Sichtbare Schleimhäute roth gefärbt. An den Organen der Brust- und Bauchhöhle nichts Pathologisches. Verdauung normal, Appetit, Schlaf gut. Die ganzen Handflächen und die ganzen Fusssohlen sind mit stachelförmigen Hervorragungen, die sich  $1-1\frac{1}{4}$  Cm. hoch über das Hautniveau erheben, besetzt. Die Vegetationen erstrecken sich auch auf die Volarseite der Finger und die Plantarseite der Zehen, doch sind sie hier niedriger. Die Wucherung ist bis in's Nagelbett gedrungen; die meisten Nägel sind von demselben abgehoben, verkümmert und rissig. Die Haut des übrigen Körpers ist vollkommen gesund, nur findet sich auf der Haut über beiden Kniegelenken je eine etwa  $1\frac{1}{2}$  Cm. lange und 1 Cm. breite Partie, die Stacheln von etwa  $\frac{1}{4}$  Cm. Länge trägt. Die Stacheln sind an den Handtellern

und Fusssohlen durch Pilzbildung grünlich gefärbt. Bei näherer Untersuchung zeigte es sich, dass die Stacheln durchweg aus Epidermis bestanden. Auf den weiteren mikroskopischen Befund und die Therapie werde ich weiter unten näher eingehen.

Das beschriebene Krankheitsbild reiht sich an die Fälle an, die ältere Autoren mit den Namen *Ichthyosis cornea* (Fuchs), *Ichthyosis acuminata* (idem), *Ichthyosis spinosa* (Wilson), *Hystricismus* (Plenk, Tilesius), *Leontiasis hystrix*. (Sauvage) bezeichneten. Lebert (über Keratosen S. 125) führt aus, dass der Name *Ichthyosis* falsch sei, weil die Fischschuppen, von deren Aehnlichkeit mit den beschriebenen Hautvegetationen der Name entlehnt ist, in chemischer Beziehung zu den leimgebenden Geweben gehörten, weil dieselben ausser Epithelialgebilden Pigment, Lederhaut mit Fasermaschen und Fett, Bindegewebe in mannichfacher Form enthielten und somit ein ganzes Organ, gewissermaassen einen dermoiden Appendix darstellten, während die Borken der *Ichthyosis* rein epidermoidaler Natur seien. Er schlägt deshalb für die fragliche Affection den Namen *Keratosi diffusa resp. circumscripta* vor. Der berühmteste Fall, den die Literatur in dieser Hinsicht aufweist, betrifft bekanntlich die Familie Lambert, und sind 2 Mitglieder derselben, die anfangs dieses Jahrhunderts von England nach Deutschland kamen, von dem Leipziger Arzte Tilesius genauer beobachtet und beschrieben worden. (Beschreibung und Abbildung der beiden sogenannten Stachelschweinemenschen, Altenburg 1802.) Bei diesen beiden Kranken war die Affection über den ganzen Körper verbreitet, und nur die Handteller und Fusssohlen waren frei. Dieses Freibleiben der Handteller und Fusssohlen betonen auch andere Autoren ausdrücklich. So Fuchs (*Die krankhaften Veränderungen der Haut*, Göttingen 1840. S. 699), Rayer (*Traité des maladies de la peau*), Behrend (*Hautkrankheiten*), Edward (*Gleanings of natural history*, London, Tom I. 1758). Fuchs (a. a. O.) hebt bei Besprechung der Beschreibung, welche Stulli (*Bullet. des sc. méd. t. 21*) von der Krankheit von Melada, einer kleinen Insel im Golf von Venedig, auf welcher angeblich eine ganze Reihe von Personen an *Ichthyosis cornea* erkrankten, gegeben hat, als Ausnahme ausdrücklich hervor, dass Handflächen und Fusssohlen zuerst befallen seien und erst später andere Körperteile. In unserem Falle war, wie oben angegeben, die Krankheit fast ausschliesslich auf Handteller und Fusssohlen beschränkt. Jedenfalls scheint die allgemeine *Ichthyosis cornea* häu-

figer als die locale vorzukommen. Ich habe bei Durchsicht der mir zugänglichen Literatur noch 2 einschlägige Mittheilungen finden können.

Der eine Fall ist in der Dissertation von Ernst (*De corneis corporis humani excrescentiis*, Berolini, 1819) beschrieben. Er betrifft die Füße eines Mannes, die im Berliner anatomischen Museum aufbewahrt werden. Simon (*Hautkrankheiten*, Berlin 1851, S. 49 ff.) macht über dieses Präparat folgende Angaben: Das Leiden hatte in geringem Grade bei der Geburt bestanden und hatte später beträchtlich zugenommen. Die Hautverdickung war durch nebeneinander aufgerichtete Zapfen gebildet, welche am linken Fusse einen grossen Theil der Sohle bedeckten. Am rechten Fusse waren die Zapfen niedriger. Von den grösseren Zapfen, die gegen  $1\frac{1}{2}$  Zoll Höhe hatten, sind einige in Simon's Buch auf Tafel III. Fig. XI. abgebildet.

Einen zweiten einschlägigen Fall theilt Ollier (*Annales de la syph. et des maladies de la peau*, 1858, p. 183) mit. Er rechnet die Krankheit zu den Papillomen und beschreibt das Leiden eines 50jährigen Mannes, der an stachelförmigen Hervorragungen in der Gegend des Malleolus int. utsque litt, die bis zu 1 Cm. Höhe hatten.

Während sonst bei der Ichthyosis die Heredität eine wichtige Rolle spielt, ist deren Einfluss in unserem Falle nicht nachweisbar. Ist die Krankheit nicht angeboren, so scheint sie sich gewöhnlich, wie bei unserem Patienten, im dritten Lebensmonate zu entwickeln.

In Bezug auf die Therapie stimmen die meisten Autoren darin überein, dass bei Ichthyosis von internen Mitteln nicht viel zu erwarten sei.

Neumann (*Lehrbuch der Hautkrankheiten* S. 258) empfiehlt für hochgradige Fälle den Arsenik. Dr. Diez (*Würtemb. Correspondenzblatt*, 24. 1860) behandelte ein 50jähriges Weib, das an allgemeiner Ichthyosis litt, mit Arsenik. Nach 5 Tagen fielen die Schuppen ab, und fing die Haut sich zu glätten an. Doch traten bald Diarrhöen auf, an denen die Kranke zu Grunde ging. Im ärztlichen Bericht aus dem allgemeinen Krankenhause zu Wien vom Jahre 1858 wird der innere Gebrauch des Leberthrans empfohlen. Von äusseren Mitteln werden angerathen: Kaliseife, die vorübergehend Heilung bewirkt haben soll (Knauff, Bericht über die 36. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Speier 1866, Heidelberg), (Veiel, Bericht über die Resultate der Heilanstalt für

Flechtenkranke in den Jahren 1855—1861, Canstatt). *Pix liquida* (derselbe) (Lebert, a. a. O.). Letzterer empfiehlt auch Sublimatbäder.

Bei unserem Patienten, wo die Affection nur auf kleine Gebiete beschränkt war, konnte eine energische chirurgische Therapie eingeschlagen werden. Wir kratzten nemlich in tiefer Chloroformnarkose zum ersten Male am 25. September 1879 beide Fusssohlen mit dem scharfen Löffel gründlich ab, bis wir auf blutendes Gewebe stiessen. Die ziemlich erhebliche Blutung wurde durch Auflegen von Salicylwatte gestillt. Unter Umschlägen von Aq. Plumbi trat schnelle Ueberhäutung der abgekratzten Partie ein. 8 Tage später wurden die Hände in gleicher Weise abgekratzt und die erkrankten Nägel mit der Scheere weggeschnitten. Etwa 4 Wochen nach der ersten Auskratzung begannen sich neue Stacheln auf den Fusssohlen zu bilden, die am 10. October abermals ausgekratzt wurden. Die Auskratzung an den Händen musste am 25. October wiederholt werden. Am 17. November wurde diese Operation an den Fusssohlen, wo sich an einigen etwa  $1\frac{1}{2}$  Cm. langen und 1 Cm. breiten Stellen abermals Spuren von neuen Vegetationen zeigten, auf's Neue vorgenommen. In der Zwischenzeit wurden, sobald Ueberhäutung eingetreten war, locale Bäder mit Pottasche angewendet. Von innerlichen Medicamenten sahen wir gänzlich ab. Ob es bei dieser Behandlung gelingen wird, eine gänzliche Heilung des Leidens herbeizuführen, ob vielleicht die Haut mit der Zeit die Fähigkeit verlieren wird, immer neue Wucherungen hervorzubringen, bleibt abzuwarten. Der Knabe hat die operativen Eingriffe sehr gut vertragen und niemals nach denselben gefiebert.

Ich habe eine genaue mikroskopische Untersuchung sowohl der abgeschabten Massen als auch an einem elliptischen Hautstückchen, welches ich mitten aus dem erkrankten Gewebe mit dem Messer herausgeschnitten habe, vorgenommen, und scheint es mir von Wichtigkeit, bei der Seltenheit der Affection, genauer auf den mikroskopischen Befund einzugehen. Die Ansichten der Autoren über die pathologische Anatomie der Ichthyosis sind sehr verschieden, Mason Good (Study of medecin. 4 edit. London 1834. Vol. IV. p. 463) glaubt, dass die Ichthyosis durch einen vermehrten Gehalt der Hautsecrete an Kalksalzen erzeugt werde, die auf der Haut zurückblieben und diese wie eine Schale überzögen. Wilson (on diseases of the skin. II. ed. London 1847. p. 320) meint, dass

das überreichliche Secret der Talgdrüsen zu Krusten und Schuppen erhärte. Gluge (Abhandlungen für Physiol. und Pathol. Jena 1841. S. 138) sah zwischen den Epidermiszellen formlose Massen, die in regelmässigen circulären Schichten abgelagert mit den Epidermiszellen abwechselten. Diese Schichten konnte Simon (l. c. S. 50) nicht finden, auch ich habe sie nicht wahrgenommen. Büchner (Archiv für physiol. Heilkunde. 1854) sucht die Hypertrophie der Epidermis dadurch zu erklären, dass das Talgdrüsensecret zwischen den Epidermisblättchen zurückgehalten werde. v. Bärensprung (Beiträge zur Anatomie und Pathologie der menschlichen Haut. Leipzig 1848. S. 31) ist der Ansicht, dass die bei der Ichthyosis vorhandenen Schuppen oder Stacheln durch eine Hypertrophie der Epidermis erzeugt würden. Eine gleichzeitige Hypertrophie der Papillen nehmen verschiedene Autoren an (v. Bärensprung, Rayer, Neumann). Die Cutis soll in mehreren Fällen ebenfalls verdickt gewesen sein (v. Bärensprung, Simon). Ich habe in dem vorliegenden Falle bei der mikroskopischen Untersuchung Folgendes constatiren können: Die Cutis zeigte sich, abgesehen von der Papillarschicht, nicht verdickt. Hingegen waren die Papillen erheblich hypertrophisch. Die Hauptveränderung aber betraf die Oberhaut. Die Schichtung derselben in Rete Malpighii und Epidermis war fast vollständig verschwunden. Während man sonst bekanntlich in den Interpapillarspalten und auch in den ersten Lagen über den Papillenspitzen kleine runde Zellen findet, die einen deutlichen Kern zeigen, indess nur die obersten Schichten aus abgeplatteten, kernlosen Zellen bestehen, war im vorliegenden Falle deutlich zu erkennen, dass fast die ganze Oberhaut aus abgeplatteten, polygonalen, kernlosen Zellen bestand. Nur eine einzige Schicht von Rundzellen mit Kernen, aus zwei übereinander liegenden Reihen von Zellen bestehend, war zu constatiren, nemlich die, welche den Papillen unmittelbar anliegt und dieselbe wie ein Handschuh den Finger umgiebt. Bei Zusatz von dünner Kalilauge war auch leicht zu erkennen, dass die Zapfen bis in ihre Spitze hinauf aus polygonalen, kernlosen Zellen bestanden. Eine Abhängigkeit der Configuration der Zapfen von den hypertrophischen Papillen, wie sie Rindfleisch (Lehrbuch S. 262), der die Axe der Schichtungscylinder der Epidermiszapfen für die Fortsetzung der Papillenaxe ansieht, beschreibt, war in dem vorliegenden Falle wenigstens entschieden nicht nachweisbar.

Aus diesem mikroskopischen Befunde lässt sich auch ein Schluss auf den Prozess, der die Ichthyosis bedingt, ziehen. Das Wesen der Ichthyosis besteht wahrscheinlich darin, dass die neugebildeten Epidermiszellen abnorm schnell dem Prozess der Verhornung anheimfallen. Die verhornte Zelle aber verliert die Elasticität und plattet sich durch gegenseitigen Druck ab. Wenn man sich ferner die Frage vorlegt, woher die excessive Wucherung der Epidermiszellen, welche zur Bildung von so enormen Mengen von Hornzellen führt, stammt, so muss man entweder annehmen, dass die tiefen Zellenlager trotz ihrer Verhornung noch nicht die Fähigkeit neuer Production verloren haben, oder man muss jene oben erwähnte zweireihige Schicht von Rundzellen als die alleinige Matrix aller neugebildeten Zellen ansprechen und derselben die Fähigkeit zuerkennen, die grossen Massen neuer Zellen hervorzubringen. Letztere Annahme scheint mir die richtigere zu sein. Weshalb die Schichtung der Epidermiszellen zu der Bildung von so eigenthümlichen Zapfen führt, ist schwer ersichtlich. Die Papillen hatten, wie ich bereits erwähnt habe, in dem vorliegenden Falle keinen Einfluss, und überhaupt war von einer regelmässigen Anordnung der Epidermiszellen in Schichten nirgends etwas zu constatiren. Mir scheint es, als ob durch den Prozess der Austrocknung, dem die obersten Epidermislagen am meisten ausgesetzt sind, die Zerklüftung und Spaltung in Stacheln und Zapfen erfolgt, wozu die Bewegungen, Reibungen etc., denen die Haut ausgesetzt ist, auch das Ihrige beitragen mögen.

Ueber den Antheil, den die Drüsen der Haut an der Erkrankung nahmen, vermag ich nach dem mikroskopischen Befunde nicht viel auszusagen. In einem dem excidirten Hautstückchen entnommenen Präparate fand ich mehrere Ausführungsgänge von Schweissdrüsen, die anscheinend unverändert zwischen den Epidermiszellen hindurchliefen und zwischen 2 Zapfen mündeten.

Die chemische Untersuchung der abgeschabten Massen ist leider verabsäumt worden. Uebrigens haben die classischen Untersuchungen Schlossberger's in dieser Hinsicht schon hinreichend Licht verbreitet.

Meinem verehrten Chef, Herrn Geheimrath Wilms, spreche ich für Ueberlassung des einschlägigen Materials meinen besten Dank aus.