

XXV.

**Ueber angeborene und erworbene Atrophia
cutis idiopathica.**

(Aus dem Krankenhouse Moabit, Innere Abtheilung des Prof. Dr. Goldscheider.)

Von
Dr. Berthold Tendlau,
 Assistenzarzt.

Das grosse Gebiet der Hautatrophien bietet noch in mancherlei Beziehung hinsichtlich unserer genauen Kenntniss grosse Lücken dar; insbesondere ist die angeborene und erworbene idiopathische Hautatrophie noch wenig erforscht, da bisher nur einzelne Fälle veröffentlicht wurden, so dass jeder weitere Beitrag zu diesem seltenen Krankheitsbilde gerechtfertigt erscheint. So halte ich es für geboten, einen Fall zu beschreiben, den ich nun schon zwei Sommer hindurch beobachtete, und der in mancher Beziehung als Unicum dasteht. Es handelt sich um den 48 Jahre alten Möbelpolierer H. Z., der im Sommer 1900 in das Krankenhaus Moabit auf die innere Abtheilung des Prof. Dr. Goldscheider aufgenommen wurde.

Ich habe den Kranken Ende 1900 in der Berliner Medicinischen Gesellschaft demonstriert und ihn sodann in diesem Sommer wieder auf der gleichen Abtheilung behandelt. Es sei mir gestattet, zunächst aus der Krankengeschichte Einiges zu berichten.

Z. stammt aus gesunder Familie und ist in keiner Weise erblich belastet; insbesondere ist von einem ähnlichen Leiden bei einem Verwandten nichts bekannt. Im Jahre 1869 hatte er Pocken, 1871 Typhus. Seit ungefähr 10 Jahren leidet er an Luftröhrenkatarrh und seit kurzer Zeit an üblem Geruch aus der Nase. Dieser Beschwerden halber wurde er wiederholt in Krankenhäusern, doch ohne dauernden Erfolg, behandelt, so dass er am 5. Mai 1900 das Krankenhaus Moabit aufsuchte. Bei den häufigen Untersuchungen fielen mir Anomalien der Haut auf, die mir zunächst entgangen waren, und ich erhielt auf dies-

bezügliche Fragen sehr merkwürdige anamnestische Angaben, die ich der Beschreibung des Falles voranschicken will.

Z. will schon von Kindheit an sehr wenig Haare gehabt haben, und in den zwanziger Jahren seien diese noch spärlicher geworden. Am Unterkiefer seien niemals Zähne zur Entwicklung gekommen, am Oberkiefer hatte er 2 Schneidezähne und 2 Backzähne. Die Schneidezähne fielen ebenfalls in den 20er Jahren ohne Schmerzen aus. Die überraschendste Angabe aber war die, dass er nicht schwitzen könne und hierdurch schon viele Qualen erlitten habe. Dieses Unvermögen zu schwitzen sei ihm angeboren, und er erinnere sich, dass er schon als Kind im Sommer so oft und so lange wie möglich in einem seinem Elternhause nahen Tümpel gesessen habe, weil er es sonst vor „innerer Hitze“ nicht aushalten konnte. In den späteren Jahren kam er auf ein anderes Aushilfsmittel, das ihm allein das Arbeiten im Sommer ermöglichte. Er zog sich nämlich, wenn es heiss wurde, ein völlig nasses Hemd an, das er nach dem Austrocknen immer wieder unter einer Pumpe befeuchtete. Wurde die Hitze zu stark, so stellte sich heftiger Blutandrang nach dem Kopfe ein, und er musste dann die Arbeit aussetzen, ja oftmals brach er fast bewusstlos bei derselben zusammen. Von Interesse ist noch, zu bemerken, dass Z. während des Sommers nur kalte Speisen essen kann, da er sonst Fieber bekomme. Er will dies schon seit seiner Jugend bemerkt haben.

So weit die anamnestischen Daten.

Bei der Betrachtung des Patienten fällt zunächst die eigenthümliche Schädelbildung auf. Das Schädeldach ist stark gewölbt, besonders die Stirnpartie vorspringend; das Gesicht und vor Allem die Nase erscheinen eingesunken. Letztere ähnelt der angeborenen Sattelnase. Die Kopfhaut ist hinten und seitlich mit dünnen, spärlichen, schwach pigmentirten Haaren besetzt; im oberen Theile finden sie sich nur ganz vereinzelt. Die Haut ist auf dem Schädel leicht verschieblich, aber glatt anliegend, und fühlt sich auffallend dünn an. Sie hat ein eigenthümlich trocknes und glänzendes Aussehen und normale Farbe. Die Venen der Kopfhaut sind deutlich sichtbar; sie haben einen geschlängelten Verlauf, und die Gefässe beider Seiten anastomosieren mit einander. Hautporen sind in normaler Weise zu sehen.

Die Haut des Gesichtes ist nicht so dünn; eine erhobene Falte der Wange scheint normale Dicke zu haben. Der Schnurrbart istdürftig entwickelt, die Wangen und das Kinn dagegen sind mit relativ dicht stehenden, kräftigen Bartstoppeln besetzt. Die Augenbrauen fehlen; an ihrer Stelle sieht man einige wenige, sehr feine Wollhäärchen. Ebenso sind die Cilien nur in Gestalt einzelner dünner, heller Häärchen vorhanden. Die Haut der Oberlider ist dünn wie Seidenpapier, so dass die kleinen Hautvenen plastisch hervortreten. Sie lässt sich leicht in Falten erheben, die eine geraume Zeit stehen bleiben und sich erst allmählich wieder ausgleichen. Die Haut der Nase und der Lippen ist, wie die übrige Gesichtshaut, ohne gröbere Abnormitäten, doch sind überall kleine Hautvenen sichtbar, so dass das Gesicht leicht cyanotisch aussieht. Hautporen sind auch hier vorhanden. An der Haut des Halses, welche sich sehr dünn anfühlt, sind weder Haare noch Poren zu sehen. Im Nacken ist der Panicus adiposus gut entwickelt. Die Haut ist hier, wie am ganzen Körper, von auffallend trockner Beschaffenheit und glatt. In der Brusthaut finden sich weite Poren in einem dreieckigen Felde vertheilt, dessen Spitze etwas unterhalb des Proc. xyphoides liegt und dessen Basis mit dem oberen Rande des Sternum bis etwa zur Mitte der beiden Claviculae verläuft. In diesem Bezirke stehen einige feine, dunkle Haare von etwa 1 cm Länge. Die Brustwarzen und Milchdrüsen fehlen vollständig, auch ist an den betreffenden Stellen weder eine Andeutung davon in Form einer Pigmentirung, noch enie fühlbare Drüsensubstanz in der Tiefe, noch eine stärkere Fettanhäufung vorhanden. Im Uebrigen erscheint die Haut des gesammten Rumpfes, sowie der Schultern und Oberarme völlig glatt, trocken und haarlos, abgesehen von der oben erwähnten Stelle, sowie von einigen wenigen in der Axilla und am Mons veneris stehenden Haaren. Die Farbe ist die normale. Das subcutane Fett- und Bindegewebe der Haut des Rumpfes hat ungefähr normale Dicke. Hautvenen sind nicht sichtbar. Die Haut der Unterarme und Hände ist sehr dünn und atrophisch, an einzelnen Stellen mit feinen Schüppchen bedeckt. Sie liegt überall der Unterlage gut an und lässt sich in hohen, dünnen Falten abheben, die sich nach dem Loslassen sofort wieder ausgleichen. Das subcutane Fett-

und Bindegewebe scheint zu fehlen, ist jedenfalls sehr reduziert; die Venen sind als dicke, blaue Stränge sichtbar. An beiden Unterarmen finden sich im unteren Drittel, dem Knochenrande des Radius entlang, einige kurze, dünne, schwarze Haare. Das Scrotum ist ebenfalls haarlos; sonst erscheint die Haut der Genitalien normal. Die Haut der Oberschenkel gleicht der der Oberarme und des Rumpfes, nur findet sich eine geringe Neigung zu Schuppenbildung. An den Unterschenkeln ist die Haut, besonders an der Vorderseite, pergamentdünn und sehr trocken, sowie völlig haarlos. Sie ist rissig und dadurch in einzelne, unregelmässige, etwa $\frac{1}{2}$ qcm grosse Felder geteilt, die Neigung zum Abschuppen zeigen. Schiebt man die Haut zusammen, so faltet sie sich nach Art von zerknittertem Cigarettenpapier, und dieses Aussehen bleibt nach dem Loslassen noch kurze Zeit bestehen. Die Venen, auch die kleinsten, schimmern deutlich durch die atrophische Haut hindurch, die grösseren sind als hervorspringende blaue Stränge sichtbar. Das Unterhaut-Zellgewebe scheint völlig zu fehlen. An der Hinterseite der Unterschenkel sind diese Eigenthümlichkeiten weniger deutlich ausgesprochen, auch ist hier die Haut etwas dicker. Die Haut der Füsse ist trocken und haarlos, zeigt aber sonst nichts wesentlich Abnormes. Die Nägel der Finger und Zehen sind gut ausgebildet.

Von sonstigen Veränderungen fand sich zunächst ein Defect der Nasenbeine. Man fühlt das Septum und beiderseits, etwa 3 mm davon entfernt, den scharfen Rand der Nasenbeine. Die Alveolarfortsätze der Kiefer sind schwach entwickelt. Am Unterkiefer fehlen die Zähne völlig, am Oberkiefer findet sich jederseits ein hinterer Backzahn. Die Schleimhaut des Mundes ist feucht und ohne Besonderheit. Speichelsecretion ist vorhanden, doch angeblich gering. Beim Sprechen und Ausathmen verbreitet Patient einen stark fötiden Geruch. Die Stimme klingt schrill und unrein. Bei der Untersuchung der Nase finden sich übelriechende Borken. Nach deren Entfernung zeigt sich eine ziemlich starke Rhinitis atrophicans; Ulcerationen waren nirgends vorhanden. Die laryngoskopische Untersuchung ergibt eine chronische, atrophische Pharyngitis, sowie leichte chronische Laryngitis, ferner einen beim Intoniren sich einstellenden Spasmus der falschen Stimmbänder, welche dann die wahren fast völlig

verdecken. Endlich finden sich bei der otiatrischen Untersuchung beiderseits die Zeichen einer chronischen Otitis media, rechts ausserdem eine alte Perforation des Trommelfells. Im rechten äusseren Gehörgange waren einige eingetrocknete, schmutzige Borken; Ohrschnalz war nicht vorhanden. Die Lungen bieten die Zeichen eines mässig starken Emphysems und einer chronischen Bronchitis dar; sonst sind die inneren Organe ohne krankhaften Befund. Die Musculatur ist überall sehr gut entwickelt, die motorische Kraft entsprechend dem kräftigen Bau des Mannes ausgebildet. Das Nervensystem ergiebt auch sonst keinerlei abnorme Verhältnisse. Die Hautempfindung ist überall sehr fein, Wärme und Kälte werden gut unterschieden. Der Gelenksinn ist ungestört, die Reflexe sind normal. Die Genitalien sind normal entwickelt, die Hoden an richtiger Stelle. Beiderseits besteht ein kleiner Leistenbruch. Der Urin ist hell und klar, sowie frei von abnormen Bestandtheilen.

Bei der Beobachtung des Patienten zeigte sich, dass die Intelligenz sehr gering entwickelt ist. Er vermag mässigen Anforderungen an seine Denkfähigkeit nicht zu genügen, ist im Rechnen äusserst ungewandt, will auch stets ein schlechter Schüler gewesen sein. Die Diurese war nicht gesteigert. Die täglichen Urinmengen betrugen 1000—2000 ccm bei einem durchschnittlichen specifischen Gewicht von 1020—1010.

Um die Richtigkeit seiner Angaben zu prüfen, wurden zunächst einfache Mittel angewandt, um Schweiß bei ihm zu erzielen. Er erhielt warme Bäder mit nachfolgender Einpackung in wollne Decken, heisse, schweißtreibende Getränke, Alles ohne jeden Erfolg, ja es traten dabei unangenehme subjective Beschwerden auf, wie Kopfschmerzen, Blutandrang nach dem Kopfe und lästiges Hitzegefühl. Zugleich stellten sich Temperatursteigerungen ein, wie wir sie später noch genauer angeben werden. Zur sicheren Feststellung der Anidrosis entschloss ich mich daher zu einer subcutanen Injection von 0,02 Pilocarpin. hydrochloric. und ordnete den Versuch so an, dass ich einen Arm und ein Bein mit Methylviolett bestreute und dann diese Extremitäten mit dicken Saugwatte-Verbänden umgab. Patient wurde zu Bett gebracht, erhielt die Injection und wurde in dicke Woldecken eingehüllt, in denen er mehrere Stunden liegen blieb. Der Effect

dieses Versuches war völlig negativ. Die gesammte Körperhaut blieb absolut trocken, und als die Verbände am nächsten Tage abgenommen wurden, zeigte sich das Pulver in unverändertem, trockenem Zustande; die Haut war nirgends blau gefärbt. Bei der darauf vorgenommenen Reinigung trat eine weitere Eigen-thümlichkeit zu Tage, indem die durch restirende Farbkörnchen im Wasser blau gewordene Haut ganz leicht durch gründliches Waschen mit Seife ihre normale Farbe wieder annahm, während bei mir z. B. kleine, beim Abnehmen des Verbandes aufgewirbelte Farbpartikelchen blaue Flecke an den Händen und im Gesicht hervorriefen, die kaum nach dem Waschen mit salzaurem Alkohol verschwanden. Nachdem so erwiesen war, dass hier thatsächlich eine völlige Anidrosis bestand, lag es nahe, zu untersuchen, wie sich Patient der Erwärmung, besonders auch der Einwirkung der Sonne gegenüber verhielt. Ich habe schon erwähnt, dass nach den heissen Bädern Temperatur-Steigerungen austraten, die je nach der Dauer derselben einen verschiedenen Höhegrad annahmen; ja, es konnte eine solche Steigerung der Körper-Temperatur schon nach viel geringerer Wärmezufuhr constatirt werden. Ich liess den Patienten sowie einen gesunden Wärter gleichzeitig je $\frac{1}{2}$ Liter 40° warme Milch trinken. Die Körper-Temperatur des Wärters betrug $36,9^{\circ}$ bei der Einnahme der Flüssigkeit, stieg dann nach 5 Minuten auf $37,1$, sank nach weiteren 5 Minuten wieder auf $36,9$ und blieb nun unverändert. Z. hatte bei Beginn des Versuches $36,8^{\circ}$, nach 5 Minuten $37,0$, und dann trat eine langsame Steigerung bis auf $37,5$ (nach 15 Minuten) ein. Hierauf sank die Temperatur wieder allmählich auf den ersten Werth zurück. Ganz überraschend war die Einwirkung der Sonnenwärme. Die Körper-Temperatur stieg beim Aufenthalt im Freien sehr schnell und erreichte bedeutende Fiebergrade. Der mehr oder weniger rasche und hohe Anstieg der Temperatur hing von der Stärke des Windes, der Höhe der Aussen-Temperatur sowie dem Feuchtigkeits-Gehalt der Luft ab. Bei völliger Windstille nahm die Körperwärme beim Aufenthalt in der Sonne in 10—15 Minuten um durchschnittlich 1° C. zu. Körperliche Bewegung, extreme Hitzegrade, sowie hoher Feuchtigkeits-Gehalt der Luft beschleunigten die Erwärmung. Ich ordnete die Versuche so an, dass ich den Patienten in der leichten Krankenhaus-

kleidung oder in seinem eigenen Anzuge an einen von der Sonne bestrahlten Platz stellte, bzw. ihn Bewegungen ausführen liess. Erst beim Ablesen der Temperatur, das im Schatten vorgenommen wurde, öffnete er Rock und Hemd, so dass eine künstliche Ueberhitzung der Haut ausgeschlossen war. Die Messungen geschahen in axilla, doch wurden meist während und am Ende der Versuche mehrere Controlmessungen in ano vorgenommen. Während der Versuche blieb ich stets bei dem Patienten, machte dieselben Bewegungen wie er, und stellte dann zuweilen zum Vergleiche der Resultate auch bei mir Temperatur-Messungen an. Der enorme Einfluss der Sonnenbestrahlung geht am besten aus einigen der erhaltenen Zahlen hervor. (Körper-Temperatur stets in axilla.)

6. Juni 1900. 12 Uhr Mittags. Lufttemperatur 32° C. Nach einem Aufenthalte von 20 Minuten in der Sonne stieg die Körper-Temperatur von 36,7° auf 38,8°. Dabei traten subjective Beschwerden auf, wie bei einem fiebernden Kranken, leichte Unruhe, Hitzegefühl, Kopfschmerzen.

25. Juni 1900. 12 Uhr Mittags. Lufttemperatur 35° C. Halbstündiger Aufenthalt in der Sonne. Anfangs-Temperatur: 36,4; End-Temperatur 39,8; Puls 108. Athemfrequenz: 68 p. m. Starke motorische Unruhe, leichte Verwirrtheit, schwankender Gang.

Der Kürze halber seien einige andere Versuchs-Resultate nur in ihren Endergebnissen mitgetheilt. Nach 1 stündiger Bewegung in der Sonne bei mässig hoher Temperatur betrug die Körperwärme 39,1°. An einem schwülen, windstillen Tage (Lufttemperatur nur 27° C.) zeigte Patient nach 30 Minuten eine Temperatur von 39,9°, an einem anderen Tage nach der gleichen Zeit 39,4°. (Puls: 104; Respiration: 90 p. m.!) Nach 1 stündigem Umhergehen in der Sonne (Lufttemperatur 32° C.) stieg die Körperwärme auf 40,4°. (Puls 108, Respiration 82), ja eines Tages nach $\frac{3}{4}$ stündigem Aufenthalte in der Mittagssonne (Lufttemperatur 36° C.) auf 40,8°. Patient machte bei diesen Temperaturen völlig den Eindruck eines fiebernden Kranken. Der schwankende Gang, die grosse motorische Unruhe, die zunehmende Verwirrtheit, das quälende Hitze- und Durstgefühl, die ausserordentlich frequente und keuchende Atmung (bei den

höheren Graden zwischen 70—90 p. m.) waren stets vorhanden. Die Pulsfrequenz stieg ebenfalls, wenn auch nicht in demselben Maasse, wie die Athmung und schwankte zwischen 90 u. 110 p. m. Ich betone bei dieser Gelegenheit, dass diese Versuche auf den Wunsch des Patienten selbst unternommen wurden, und dass der Aufenthalt im Freien sofort sistirt wurde, wenn derartige bedrohliche Erscheinungen auftraten. Gerade die höchste Temperatur von 40,8° erreichte Z. nicht während eines Versuches, sondern als er eines Tages im Gaiten des Krankenhauses umherging. In diesem Sommer, wo überhaupt keine Versuche mehr angestellt wurden, liessen sich oft bei solchen Gelegenheiten ähnliche Temperaturen feststellen, ja eines Tages wurde er von anderen Patienten in die Baracke gebracht, wo eine Temperatur von 41,5° (!) in axilla bei ihm ermittelt wurde. Die Temperaturen in ano waren $\frac{1}{2}$ —1° höher als in axilla. Bei den Control-Messungen, die ich an mir vornahm, konnte ich auch leichte Temperatur-Erhöhungen wahrnehmen, doch genügt eine Zahl, um den frappanten Unterschied festzustellen. Bei dem Anstieg der Temperatur des Patienten auf 40,4° hatte ich unter den gleichen Bedingungen eine Steigerung der Körperwärme von 36,8° auf 37,6°. Natürlich wurden bei Z. nicht immer so extreme Fiebergrade beobachtet. An minder heißen Tagen schwankte seine Temperatur nach dem mehr oder weniger langen Aufenthalte im Freien zwischen 37,5—39,0°. Nach den obigen Versuchen wurde Z. in einen kühlen Raum gebracht, erhielt kalte feuchte Tücher auf den Kopf und die Brust, befeuchtete sich auch den Körper mit kühlem Wasser, doch sank die Temperatur nur langsam, so dass bei den höheren Graden noch nach 2 Stunden die Norm nicht völlig erreicht war. Oft hatte Z. während des Aufenthalts in der Sonne und regelmässig nach demselben Urindrang, und er liess mehrere 100 ccm klaren, hellen Urins.

Es wurde versucht eine raschere Abkühlung durch Darreichung von kleinen Dosen Phenacetin zu erzielen, und es konnte hierbei eine gewisse Beschleunigung des Temperatur - Abfalls erreicht werden, doch dauerte es immerhin etwa eine Stunde, bis mässig hohe Temperaturen zur Norm zurückgingen. Ich will dies an einem Beispiel erläutern, da bei einem derartig merkwürdigen Falle die Einwirkung von Antipyreticis nicht ohne

Interesse ist. Patient hatte nach einem 1 stündigen Aufenthalte im Freien eine Temperatur von 38,6°. Er wurde nun in ein schattiges, kühles Zimmer gebracht und erhielt $\frac{1}{2}$ gr Phenacetin. Die Temperatur-Messungen ergaben:

Einnahme des Phenacetin	Temperatur in axilla	Temperatur in ano
1 $\frac{3}{4}$ Uhr	38,6	39,5
2 " "	38,5	39,4
2 $\frac{1}{4}$ " "	37,6	38,5
2 $\frac{3}{4}$ " "	37,1	38,4
2 $\frac{3}{4}$ " "	37,0	37,8

Am wirksamsten und wohlthuendsten waren kühle Bäder, die vor Allem auch die subjectiven Beschwerden rasch linderten.

Bei später noch zu erwähnenden Versuchen, welche im Laboratorium von Prof. Dr. Zuntz angestellt wurden, suchten wir auch bei kühlem Wetter und im schattigen Zimmer eine Temperatur-Steigerung durch Anlagern von warmen Krügen an den Körper zu erzielen, und es gelang uns so nach kurzer Zeit, gewünschte, mittelhohe Temperaturen zu erreichen. Endlich liessen wir den Patienten am Ergostaten messbare Arbeit verrichten, doch stieg die Körperwärme hierdurch, wie ja auch wohl zu erwarten war, nur sehr langsam. Nach allen diesen Versuchen, in denen die Körper-Temperatur des Patienten in einer den Poikilothermen ähnlichen Weise dem Einflusse der äusseren Umgebung unterworfen war, lag es nahe, zu untersuchen, ob auch starke Abkühlung einen ähnlichen Effekt habe. Ich wandte hierzu protrahierte Bäder an, die allmählich abgekühlt wurden. Von den Resultaten will ich 2 mittheilen.

13. Juli 1900. Patient wird um 4,55 Uhr ins Bad gebracht. Wassertemperatur 35,0° C. Temperatur des Patienten 37,5°.

	Temperatur des Bades	Temperatur des Patienten	
4,55 Uhr	35,0	37,5	
5,00 "	30,0	37,0	
5,10 "	28,0	36,9	
5,30 "	23,0	37,1	leichtes Frösteln u. Zittern
5,45 "	23,0	37,3	
6,00 "	23,0	37,2	

15. Juli 1900. Patient geht um 5,15 Uhr ins Bad.

	Temperatur des Bades	Temperatur des Patienten	
5,15 Uhr	30,0	37,4	
5,30 "	29,0	37,5	geringes Frösteln
5,45 "	27,0	37,7	
6,00 "	25,0	37,6	
6,15 "	24,0	37,4	
6,30 "	22,0	37,2	

Es stellte sich bei der Abkühlung des Wassers leichtes Frösteln und Zittern ein, Patient fühlte sich jedoch ausserordentlich wohl. Die Deutung des ersten Versuches ist wohl nicht schwierig. Es kam im Bade zu einer ziemlich raschen anfänglichen Abkühlung, der der Organismus durch vermehrte Wärmebildung in Folge von Muskelarbeit — Frösteln, Zittern — entgegengewirkte, so dass dann die Temperatur wieder in die Höhe ging. Bei dem 2. Versuche trat dies so rasch ein, dass bereits bei der 2. Messung die Temperatur im Steigen begriffen war, um dann später wieder zu sinken. Die Ursache hierfür lag wohl in der zu niedrigen Anfangs-Temperatur des Badewassers, die eine sofortige Reaction der Wärme-Regulirung auslöste. Jedenfalls konnte, wie zu erwarten war, eine abnorme Abkühlung des Patienten nicht erzielt werden. Zur Ergänzung dieser Versuche sei noch mitgetheilt, dass an verschiedenen Tagen stündliche Messungen bei dem in Ruhe und im Saal befindlichen Patienten vorgenommen wurden. Die Temperatur schwankte hierbei, gleichgültig ob Z. im Bette lag oder in der Station umherging, stets in normaler Weise zwischen 36,2—37,2°.

Nachdem durch die obigen Versuche das Bestehen einer völligen Anidrosis und das Fehlen von Schweißdrüsen sicher gestellt war, erschien es wünschenswerth, zu untersuchen, ob auch die Talgdrüsen in der Haut des Patienten nicht zur Entwicklung gekommen seien. Das Vorhandensein von Haaren an verschiedenen oben angeführten Stellen des Körpers liess vermuten, dass sie nicht völlig fehlen würden. Ich konnte sie denn auch sogar an der nicht behaarten Partie der Kopfhaut, wo Hautporen sichtbar waren, nachweisen. Zu diesem Zwecke legte ich einen kleinen entfetteten Wattebausch auf die betreffende

Hautstelle und schloss ihn durch Heftpflaster nach aussen hin fest ab. Nach 24 Stunden wurde das Pflaster entfernt, und es zeigten sich nun auf den Poren kleine Tröpfchen, die mit der aufgelegten Watte entfernt wurden. Befeuchtete ich nun diese unter dem Mikroskop mit Osmiumsäure, so wurden längs der Wattefasern grössere und kleinere, intensiv schwarz gefärbte Fetttröpfchen sichtbar. Gleiche Versuche an der haar- und porenlösen Haut waren negativ, allerdings auch an der Brust, wo zwar keine Haare, aber doch noch grosse Poren zu sehen waren. Im Uebrigen wurden noch andere Beobachtungen gemacht, welche auch auf das Vorhandensein von Talgdrüsen einen Schluss ziehen liessen. Patient bekam nämlich ein Furunkel am Hinterkopfe, das übrigens nach Incision nur sehr langsam heilte, sowie mehrere Acnepusteln an Brust und Rücken. Comedonen habe ich nicht sehen können. Zur Vervollständigung des Bildes erwähne ich noch, dass die Function der Speicheldrüsen objectiv normal zu sein schien. Der Mund war stets feucht, und die Speisen wurden gut eingespeichert. Bei der oben erwähnten Pilocarpin-Injection war die Thätigkeit derselben nicht gesteigert. Ob die den tubulösen Drüsen zugehörigen Ohrschmalz-Drüsen vorhanden waren, konnte ich nicht entscheiden, da niemals Ohrschmalz gefunden wurde.

Auf den Rath meines Chefs, Herrn Professor Dr. Goldscheider, brachte ich den Patienten zur Untersuchung des respiratorischen Stoffwechsels in das Institut von Herrn Professor Dr. Zuntz in der Landwirthschaftlichen Hochschule.

Herr Prof. Zuntz war so liebenswürdig, die Versuche selbst zu leiten und die Analysen der Exspirationsluft vorzunehmen. Einige der oben erwähnten hohen Temperaturen bei künstlicher Erwärmung und bei Aufenthalt in der Sonne röhren von diesen Versuchen her, über deren genaue Resultate an anderer Stelle ausführlich berichtet werden wird. Ich will im Rahmen dieser Veröffentlichung nur bemerken, dass die Ergebnisse der Untersuchung des respiratorischen Stoffwechsels dieselben waren, wie sie von Zuntz bei nichtschwitzenden Thieren erhalten wurden. Mit der zunehmenden Körpertemperatur stiegen die Athemgrösse und Sauerstoff-Verbrauch analog an. Während z. B. bei der Temperatur von $36,7^{\circ}$ (in axilla) die Athemgrösse 6,32 l. p. m.,

der O-Verbrauch 208 ccm betrugen, stiegen bei der Temperatur von $39,4^{\circ}$ (in axilla) die Athemgrösse auf 16,88 l, der O-Verbrauch auf 362 ccm, und bei $39,9^{\circ}$ (in axilla) die Athemgrösse auf 17,26 l, der O-Verbrauch auf 345 cm an. Die CO_2 -Ausscheidung nahm dabei ebenfalls erheblich zu, in den angeführten Fällen von 168 auf 252 und 426 cm.

Ich habe schon oben erwähnt, dass im Urin niemals abnorme Bestandtheile gefunden wurden. Indessen schien es mir verlockend, die Toxicität des Urins zu bestimmen, da man in diesem Falle, wo alle Toxine nur durch Niere und Darm aus dem Körper geschafft werden konnten, a priori an eine Erhöhung derselben hätte denken können. Ich verfuhr dabei in üblicher Weise, indem ich von dem gesammelten Urin von 24 Stunden gewisse Mengen in die Ohrvene eines Kaninchens injicirte und die toxische, beziehungsweise tödtliche Dosis ermittelte. Z. hatte am 30. April 1901 1080 ccm Urin vom specifischen Gewichte 1020. Die Körpertemperatur war an diesem Tage völlig normal. Ich wählte ein kräftiges Kaninchen von 2230 gr Gewicht und injicirte ihm in rascher Folge 150 ccm Urin. Das Thier zeigte grosse Mattigkeit, unruhige, beschleunigte Athmung und schien dem Tode nahe zu sein, so dass ich weitere Injectionen unterliess. Am nächsten Tage war es jedoch wieder ziemlich munter und frass reichlich. Am folgenden Morgen stellte sich wieder grosse Mattigkeit ein, später traten Zuckungen auf, und es erfolgte der Tod.

Am 3. Mai 1901 hatte Z. Temperaturen zwischen $38,0$ bis $39,0^{\circ}$. Er hatte an diesem Tage 1500 ccm Urin vom specifischen Gewichte 1017. Ich injicirte einem 2830 gr schweren Kaninchen 240 ccm Urin; es stellten sich Krämpfe in den Extremitäten ein, die Athmung wurde sehr beschleunigt und erschwert, die Pupillen waren eng, das Thier liess mehrere Male Urin und starb unter zunehmender Mattigkeit. Die Section ergab in beiden Fällen starke Füllung der Venen, sonst nichts Abnormes. Die Giftigkeit des Urins (Urotoxie von Bouchard) betrug also im ersten Falle 67,2, im zweiten 84,8 ccm pro Kilo Thier. Wenn nun auch die Angaben der einzelnen Autoren betreffs der normalen Uringiftigkeits-Werthe weit von einander abweichen (zwischen 45 und 90 ccm pro Kilo Thier), so war doch die Toxicität in

unserem Falle jedenfalls nicht erhöht, sondern eher vermindert, um so mehr als der erste Versuch zu früh beendet worden war und in beiden so grosse Mengen Urin injicirt wurden, dass der gesteigerte Blutdruck des Versuchsthieres als schädliches Moment hinzukam.

Eine letzte Reihe von Untersuchungen hatte den Zweck, die Resorptions-Fähigkeit der Haut unseres Patienten zu prüfen; doch machte ich hierzu nur Versuche mit Jodkali-Salbe. Wurde diese lose unter einem Verbande aufgelegt, so fand keine Resorption des Jodkali statt. Wenn ich aber die Salbe beispielsweise in einen Arm einrieb, und diesen dann mit einem Verbande umhüllte, so konnte schon nach etwa 6 Stunden Jod im Urin nachgewiesen werden, so dass hier keine gröberen Abweichungen von den normalen Verhältnissen zu constatiren waren.

Was nun die Erklärung dieses Zustandes betrifft, so nehme ich an, dass es sich um eine Hypoplasie und theilweise Aplasie der dem Ektoderm entstammenden Gewebe handelt. Die atrophiische Beschaffenheit der Haut, die geringe Entwicklung der Haare, das fast völlige Fehlen der Zähne, das Fehlen der Schweiß- und Brustdrüsen, sowie das spärliche Vorhandensein von Talgdrüsen erscheinen mir so leicht erklärlich. Die Entwicklungsstörung muss in den ersten Monaten des embryonalen Lebens, jedenfalls vor dem dritten, eingesetzt haben. Ob die ausserordentlich gering ausgebildete Intelligenz auch auf einer Hypoplasie des Gehirns beruht, oder auf einem abgelaufenen Hydrocephalus, wofür die eigenthümliche Schädelbildung spricht, lasse ich dahingestellt. Ich habe in der Literatur nur einen einzigen Fall gefunden, der einige Aehnlichkeit mit dem meinen besitzt und will des Vergleichs halber seine Beschreibung wiedergeben. Er wurde von Hutchinson¹ im Jahre 1886 veröffentlicht. Es handelte sich um einen 3½ Jahre alten Jungen mit einem eigenthümlich verwelkten Altmänner-Gesicht. Die Gesichtszüge waren eingefallen und abgemagert. Seine Finger waren gerunzelt und schwärzlich und deren Nägel, welche ausserordentlich dünn waren, umgekehrt gebogen, so dass sie mehr oder weniger in der Mitte eine Höhlung aufwiesen. Der Kopf des Jungen war gross, und die vordere Fontanelle noch nicht ganz geschlossen. Die Kopfhaut war sehr dünn und mit Ausnahme

einer gewissen Menge von Wollhaaren völlig kahl. Sie sah halb durchsichtig und gespannt aus, und ihre Gefäße waren überall sichtbar. Dieselben waren anscheinend weiter als normal. Ein grosser Stamm kam jedersseits an den Augenbrauen die Stirn herab, und diese communicirten an der Nasenwurzel durch einen querverlaufenden Ast mit einander. Ueber der Mittellinie der Kopfhaut fanden sich zahlreiche Verbindungen von Gefässen. Die Lippen waren eigenthümlich blau verfärbt, nur nicht in ihren vorderen Partien. Nach einem $\frac{1}{2}$ ständigen Aufenthalte im Zimmer des Beobachters verminderde sich diese Blaufärbung der Lippen und ebenso die starke Füllung der Gefäße der Kopfhaut. Die Lippen selbst waren sehr dünn. Die Zähne waren alle durchgebrochen und leidlich regelmässig; nur die Schneidezähne standen nicht gerade, sondern hatten eine leichte Neigung nach dem Munde zu. An den Schultern war der Junge sehr mager, so dass die Proc. coracoid. und die Umrisse des Acromion leicht zu sehen waren. Die Haut darüber war nicht dicker als Packpapier. Die Knappheit der Haut war nirgends so beträchtlich, wie am Kopfe. So war die Bedeckung am Abdomen, an den Armen und Schenkeln ganz locker, aber überall sehr dünn. Die Muskeln waren an allen Theilen gering entwickelt mit Ausnahme der Schenkel, die sich hart anfühlten und Muskeln hatten, welche von den Verhältnissen des übrigen Körpers abwichen. Die Genitalien boten einen merkwürdigen Contrast dar gegen den Rest des Körpers. Die Theile um die Pubes und die obere Partie des Scrotums waren so voll und dick, dass man glauben konnte, es handele sich um eine doppelseitige Hernie. Dieser Eindruck wurde dadurch hervorgerufen, dass die Haut dieser Theile völlig normal war und reichliches Fettpölster besass. Uebrigens waren die Genitalien normal gebildet, die Hoden gut entwickelt und an richtiger Stelle. Die Zehen und deren Nägel befanden sich in demselben Zustande wie die Finger. Der Junge konnte nicht gut gehen, indem er dabei die Knöchel etwas gebogen hielt; indessen war kein bestimmter Muskeldefect nachweisbar. Von sonstigen bemerkenswerthen Veränderungen bleibt zu erwähnen, dass er keine Brustwarzen hatte; an deren Stelle fanden sich kleine Narbenfleckchen. Diese waren ausserordentlich oberflächlich und schwach markirt. Eine Brustdrüse konnte nicht

gefühlt werden. Die Mutter des Kindes gab an, dass der Junge seit der Geburt stets gesund gewesen sei und grosse Intelligenz besitze. Bei der Geburt selbst war wegen Querlage eine Wendung gemacht worden, und der Junge war einige Tage stark cyanotisch. Noch jetzt werde er oft im Zusammenhange mit der Temperatur und Aufregungs-Zuständen blau. Eine merkwürdige Angabe der Mutter, welche nach der Meinung des Verfassers vielleicht die Erklärung für die eigenthümlichen angeborenen Defekte des Kindes bieten konnte, war die, dass sie selbst in ihrem 6. Jahre allmählich ihr ganzes Kopfhaar verlor, das vorher dicht und üppig gewesen sei. Sie gab die übliche Beschreibung einer Alopecia areata, in deren Gefolge völlige Kahlheit und auch Verlust der Augenbrauen und Wimpern eintrat. Späterhin wuchsen letztere wieder, und auf dem Kopfe traten einzelne Haarbüschen auf. Mit Ausnahme dieser Alopecie zeigte sie übrigens kein Zeichen von Degeneration. Sie gebar 5 Mädchen, welche alle gut entwickeltes Haar besassen.

So sehr dieser Fall auch dem meinen ähnelt, so sind doch grosse Unterschiede zwischen beiden vorhanden. Leider ist über den Drüsenapparat der Haut keine Angabe gemacht. Die Haut selbst scheint nach der Beschreibung stellenweise atrophischer gewesen zu sein, als bei meinem Patienten, und die Nägel sind mitbeteiligt. Dagegen waren bei dem Kinde die Zähne wohl entwickelt. Ganz abweichend ist bei beiden Fällen das Verhalten der Musculatur. Während sie bei dem Kinde schlecht entwickelt war, ist sie bei meinem Manne sehr gut und kräftig ausgebildet. Von besonderem Interesse war mir noch der Umstand, dass der Kopf des Jungen sehr gross und die grosse Fontanelle noch nicht geschlossen war; es liegt daher die Vermuthung nahe, dass es sich auch hier vielleicht um einen abgelaufenen Hydrocephalus gehandelt hat. Leider ist von dem Jungen nichts mehr bekannt geworden, und es ist fraglich, ob er noch am Leben sein wird. Sonst fand ich in der Literatur noch 2 Fälle von angeborener Haut-Atrophie. Chotzen² demonstrierte in der Breslauer Dermatologischen Vereinigung im Jahre 1900 eine 50jährige Frau mit einer Atrophia cutis circumscripta congenita brachii. Die Hautveränderungen fanden sich am rechten Arm und waren makroskopisch denen ähnlich, wie sie bei der

erworbenen idiopathischen Haut-Atrophie von Buchwald, Pospelow, Touton und Anderen beschrieben wurden. Das Leiden soll nach Angabe der Frau bestanden haben, so lange ihre Erinnerung zurückreiche, und der Autor nahm daher an, dass es sich um eine Entwickelungs-Hemmung des ektodermalen Keimblattes handelte, welche im 2. oder 3. Monate des embryonalen Lebens eintrat. Die Elasticität der Haut war in diesem Falle vorhanden. Sodann wurde von Behrend³ im Jahre 1885 ein Fall von angeborener Haut-Atrophie veröffentlicht. Das Wesentliche der bei einem 17 Monate alten Kinde vorhandenen Hautveränderungen bestand in narbiger Schrumpfung der Gesichtshaut, narbiger, pergamentartiger Beschaffenheit der Haut der Extremitäten, sowie in einer über den ganzen Körper verbreiteten Neigung der Hornschicht der Haut, sich in feinen Lamellen und groben Fetzen abzulösen, wodurch die Haut ein gefeldertes Aussehen bekam. Nach der ganzen Beschreibung erscheint es mir indessen zweifelhaft, ob es sich nicht vielmehr um eine congenitale Ichthyosis gehandelt habe.

Von hohem Interesse erschien mit ein Vergleich der Haut-Veränderungen bei unserem Patienten mit denen der erworbenen idiopathischen Haut-Atrophie, besonders da die später noch zu beschreibenden mikroskopischen Veränderungen grosse Ähnlichkeiten mit diesen zeigten. Ich habe daher die bekanntesten dieser Fälle aus der Literatur zusammengestellt.

Die ersten Beschreibungen dieses seltenen Hautleidens wurden von Pospelow, Buchwald, Taylor und Touton veröffentlicht. Meistentheils beschränkte sich die Atrophie auf circumsripte, mehr oder weniger grosse Hautpartien. Buchwald⁴ berichtete über einen Mann mit einer grossen atrophischen Hautpartie an beiden Beinen. In diesem Bereich war auch nach Anwendung von Pilocarpin keine Schweiss-Secretion zu erzielen, während sie in der übrigen Haut vermehrt war. Die Haut selbst war schlaff und faltig, der Haarwuchs sehr gering. Mikroskopisch fand sich vollkommenes Fehlen des Fettgewebes, Gesamt-Atrophie, auffallende Sparsamkeit der Schweissdrüsen und Haarbälge, sowie Fehlen der Papillen. Das Bindegewebe unter der Epithelgrenze erschien gequollen und war mit reichlichen Zellkernen durchsetzt, die zum Theil um Gefäße, Drüsen und Haarbälge, zum Theil unabhängig davon angehäuft waren.

Touton⁵ beobachtete einen 57jährigen Mann mit symmetrischer, von der Peripherie der Extremitäten nach oben fortschreitender Atrophie der Haut mit starker Verdünnung und theilweiser Abschuppung derselben. Pospelow⁶ sah einen 50jährigen Bauern mit Haut-Atrophie der linken oberen Extremität. Die Haut war stark verdünnt, trocken, welk, wie „zerknittertes Cigarettenpapier“. Das Leiden soll im 17. Jahre ohne erkennbare Ursache entstanden sein. Die histologische Untersuchung ergab verschiedengradige Atrophie der einzelnen Hautschichten, besonders waren die horizontalen und schrägen Muskeln atrophisch. Die Oberhautschichten waren verdünnt, die Stachel-schicht ziemlich stark pigmentirt. Die Papillen erschienen abgeflacht, die Haarfollikel sehr atrophisch. Neumann⁷ berichtet über 2 Fälle. Der erste betraf einen 32jährigen Mann, dessen Leiden 2 Jahre vorher begonnen hatte. Die ganze Körperhaut mit Ausnahme der Gesichts-, Hals- und Scrotalhaut war atrophisch. Die befallenen Partien waren zum Theil bräunlich-roth, zum Theil livid gefärbt, mit Schüppchen bedeckt, gerunzelt, zerknittertem Cigarettenpapier vergleichbar. Die Haare fehlten fast völlig. Schweiss-Secretion fand nach Injection von Pilocarpin nur an den gesunden Stellen statt.

Der 2. Fall betraf einen 23 Jahre alten Mann, der sein Hautleiden 10 Jahre vorher nach Scharlach bekommen haben will. Es fanden sich an der Körper-Oberfläche mit Ausnahme der Gesichts- und Kopfhaut, der Hand- und Fussrücken zahlreiche grössere und kleinere atrophische Hautpartien, welche zum Theil braunroth gefärbt, an manchen Stellen felderartig eingetheilt und gegen die gesunde Haut durch eine Art von Leisten abgegrenzt waren. An den kranken Stellen war der Haarwuchs normal, die Schweiss-Secretion aufgehoben. Die histologische Untersuchung der beiden Fälle ergab zunächst eine bandartige Abhebung der Hornschicht, ferner eine Verdünnung der Epidermis, sowie Abflachung, zum Theil Fehlen der Papillen. Die Cutis zeigte namentlich in den tieferen Schichten breite und massive Züge von Bindegewebe; in den oberen Lagen waren Rundzellen-Wucherungen, die nicht nur in der Nähe von Gefässen, sondern auch in Form von Nestern im Cutisgewebe eingelagert waren. Entsprechend diesen Stellen waren die Papillen noch erhalten.

Blut- und Lymphgefässe waren reichlich vorhanden, der Panniculus adiposus zum grossen Theil geschwunden. Auffallend spärlich waren die Haare und Drüsen. Es fanden sich zwar reichlich Schweißdrüsennäuel, aber nirgends intakte Ausführungsgänge. Talgdrüsen wurden in keinem Schnitte angetroffen. Pigment war in den Rundzellen der oberen Lage reichlich vorhanden; ausserdem fanden sich noch zahlreiche Chromatophoren. Die Färbung auf elastische Fasern ergab ein reichliches, dicht verzweigtes Netzwerk, deren Ausläufer an den Stellen, wo noch Papillen vorhanden waren, bis dicht an die Epidermislage zu verfolgen waren. Mastzellen waren zahlreich in der Schicht, wo die Drüsennäuel und Gefässe lagen; in den oberen bereits atrophischen Cutisschichten waren sie nur spärlich zu finden. Neumann nahm nach seinen Untersuchungen an, dass der Atrophie ein tropho-neurotischer Entzündungs-Process voranginge, der sich hauptsächlich in den oberen Cutisschichten abspielte, zu Schwund und Atrophie des Papillarkörpers, der Talg- und Schweißdrüsen, sowie der Haare führte, andererseits Hypertrophie und Sclerose des neugebildeten Bindegewebes, sowie des elastischen Gewebes der Cutis erzeugte. Riedel⁸ beschrieb einen Fall von erworbener idiopathischer Haut-Atrophie bei einem 26 Jahre alten Mädchen, dessen Leiden 7 Jahre vorher am linken Fuss begonnen und sich allmählich bis zum Becken fortgesetzt hatte. Die Haut war bräunlich pigmentirt, glanzlos, bildete zahlreiche Hautfalten und zeigte einzelne verdickte Hautstreifen. An anderen Stellen war sie mattweiss, schuppend, wie zerknittertes Cigarettenpapier. Die Schweiß-Secretion war verminderd. Mikroskopisch wurde eine Atrophie der Epithelschicht des Papillarkörpers, sowie des subcutanen Fettes gefunden. Huber⁹ berichtete über eine 76jährige Frau, welche seit 8 bis 10 Jahren an einer fortschreitenden Atrophie der Haut des rechten Armes litt, die sich von der senilen Atrophie der übrigen Haut wohl unterschied. Die histologische Untersuchung ergab ähnliche Veränderungen, wie sie Neumann (vergl. oben) beschrieben hatte, nur schienen die elastischen Fasern sehr verringert zu sein, besonders an den Stellen, wo Zell-Infiltrationen vorhanden waren. An einzelnen Stellen glaubte man eine Vermehrung der elastischen Fasern annehmen zu müssen, doch liess

sich dies durch die Atrophie der Bindegewebs-Elemente als scheinbar erklären. Schweiß- und Talgdrüsen waren an Zahl sehr vermindert, das Fettgewebe erheblich geschwunden. Von Bechert¹⁰ wurde sodann ein Fall von diffuser idiopathischer Haut-Atrophie bei einer 51 Jahre alten Frau veröffentlicht. Das Leiden hatte etwa 20 Jahre vorher begonnen und sich allmählich auf den ganzen Körper ausgebreitet. Die Haut-Veränderungen zeigten einen ähnlichen Charakter, wie die oben beschriebenen. Die mikroskopische Untersuchung ergab Schwund des Fettgewebes, Atrophie des Strat. Malpighi, Abflachung und Fehlen der Papillen, spärliche Schweißdrüsen und Haarbälge, sowie Rundzellen-Anhäufung in den oberen Cutisschichten. Die elastischen Fasern waren sichtbar, aber nicht vermehrt. Colombini¹¹ stellte klinische und histologische Untersuchungen bei einem ähnlichen Falle an. Es handelte sich um eine 55 Jahre alte Frau, welche 3 Jahre vorher von diesem Hautleiden befallen wurde, das sich rasch über den ganzen Körper ausdehnte. Die Haut fast des ganzen Körpers, besonders aber der Extremitäten und der seitlichen Rumpfpartien, war schlaff und hing in Falten herab. Die Epidermis war glänzend, schuppte und fühlte sich an wie zerknittertes Cigarettenpapier. Die Färbung war dunkelroth, fast bläulich. Die Ausführungsgänge der Haarfollikel waren unkenntlich geworden; an anderen Stellen waren die Haare stark verkürzt und verdünnt. Die Haut fühlte sich kalt und trocken an. Das Unterhautfettgewebe war stark reducirt, so dass erhobene Hautfalten papierdünn waren. Die Hautgefässe waren deutlich sichtbar, die Fingernägel stark verdünnt, sonst unverändert. Einwirkung von künstlichen Kältemitteln rief keine Gänsehaut hervor. Die Schweiß-Secretion nach Pilocarpin-Injection war erhalten, aber vermindert. Die Talgdrüsen-Secretion schien stärker herabgesetzt zu sein. Das Tastgefühl war sehr fein, desgleichen Wärme- und Schmerzgefühl. Die Temperatur war nicht erhöht, der Puls vielleicht etwas verlangsamt. Im Urin waren keine abnormen Bestandtheile. Die histologische Untersuchung ergab: Verdünnung der Hornschicht, sowie der übrigen Epidermis, Atrophie der Stachelzellen-Schicht bei unveränderten Zellen. In der Cutis fand sich Erweiterung der Capillaren. Die Papillen waren verkürzt und abgeplattet, die ganze

Cutis verdünnt. In der Umgebung einzelner Gefässe bemerkte man kleinzellige Infiltration. Die horizontalen Muskeln waren an einzelnen Stellen aufgetrieben, an andern atrophisch und häufig kleinzellig infiltrirt. Die Muskeln der Haare waren fast völlig geschwunden. Die Haarfollikel zeigten sich atrophisch und oft von kleinzelliger Infiltration umgeben; die Haare waren farblos und dünn. Talgdrüsen fanden sich spärlich und in ihrem Volumen reducirt. Die Glomeruli und Ausführungsgänge der Knäueldrüsen erinnerten an foetale Formen; erstere waren sehr flach, letztere meist gestreckt und ohne Windungen. Das Unterhaut-Zellgewebe war fast völlig geschwunden, die elastischen Fasern zeigten sich in der Cutis nur sehr spärlich und dünn, meist parallel zur Oberfläche verlaufend. In den Papillen war nirgends die normale netzförmige Anordnung zu sehen, sondern die dünnen Fasern verliefen regellos und waren sehr spärlich. Es schien das elastische Gewebe besonders stark in regressiver Veränderung zu sein. Die Nervenendigungen zeigten keine Veränderungen.

Wie ich schon bemerkte, bot die histologische Untersuchung eines unserem Patienten excidirten kleinen Hautstückchens grosse Aehnlichkeit mit den soeben beschriebenen Fällen, und es erübrigt mir noch, die Resultate derselben mitzutheilen. Ich demonstrierte die Präparate Herrn Dr. M. Joseph, der die Liebenswürdigkeit hatte, dieselben einer genauen Untersuchung und Besprechung zu unterziehen.

Beim Vergleich der vom Unterarm des Patienten excidirten Hautstelle mit einem gleichen Stücke normaler Haut fällt zunächst in die Augen der erheblich geringere Dicke durchmesser des ganzen Corium. Nach schätzungsweise an einer Reihe von Präparaten durchgeführten Vergleichen würde man sagen können, dass das Corium etwa nur halbmal so dick ist, wie gegenüber den normalen Verhältnissen. Ganz besonders auffällig ist aber das fast absolute Fehlen des Fettgewebes, obwohl das untersuchte Stück der Haut bis zur Fascie excidirt war. Einen sehr eigenthümlichen Eindruck machen die ganzen Hautschnitte dadurch, dass jede Spur einer Andeutung von Schweiss- oder Talgdrüsen oder eines Haarfollikels fehlt. Dass hier keine Rückbildung einer etwa vorher bestandenen Anlage stattgefunden

haben kann, lehrt ein Blick ins Mikroskop; denn nirgends findet sich irgendwo eine Zellanhäufung, welche auf eines der genannten Gebilde einen Rückschluss gestatten würde. Somit ist auch nach dem mikroskopischen Studium der gleiche Schluss, wie aus dem klinischen gerechtfertigt, dass es sich hier um keine Atrophie einer schon irgend einmal bestandenen Anlage handeln kann, sondern es ist überhaupt zu dieser Anlage nie gekommen. Im Uebrigen zeigt das mikroskopische Bild grosse Analogie mit dem, das wir bei der Atrophia cutis idiopathia erhalten; denn auch hier findet sich, wenn wir den Ausführungen Unnas¹² folgen, fast ungefähr dasselbe, was dort von Pospelow, Buchwald und Anderen beschrieben worden ist.

Hier wie dort sind alle Oberhaut-Schichten verdünnt, und besonders auffällig ist die starke Pigmentation der Stachelschicht, welche manchmal sogar zu starken Klumpen angewachsen ist. Der Papillarkörper ist im Vergleich zu normalen Hautstellen grossentheils abgeflacht. Die Capillaren sind im oberen Theil des Coriums stark erweitert und von kleinen mononucleären Leukocyten umgeben. Nur hin und wieder sieht man bei der Färbung mit polychromem Methylenblau Mastzellen mit ihrem hellblauen Kerne und den violetten Körnchen sich von der Umgebung abheben. Ihre Zahl und Anordnung weicht aber kaum vom normalen Befunde ab. Plasmazellen fehlen vollkommen. Die kleinen Arterien sind im oberen Drittel des Corium erheblich erweitert und von zahlreichen mononucleären Leukocyten umgeben, während die Arterien in der Tiefe, sowie die Lymphgefässe und Lymphspalten nichts Abnormes zeigen; dagegen sind die Venen in der Tiefe stark blutüberfüllt. An den Hauthäuten konnte ich ebenso wenig, wie Pospelow und die übrigen oben genannten Autoren bei der Atrophia cutis idiopathica, irgend welche Veränderungen nachweisen. An dem collagenen Gewebe war abgesehen von der Atrophie in toto sehr auffällig, dass bei van Gieson'scher Färbung eine erhebliche hyaline Degeneration zu Tage trat. Dieselbe war für gewöhnlich nur im unteren Theile des Corium entwickelt und zwar etwa nur im unteren Drittel, während die oberen zwei Drittel einem normalen collagenen Bindegewebe entsprachen; nur hin und wieder sah man allerdings auch im oberen Drittel des Corium an kleinen

circumscripten Stellen (etwa linsenförmige Ausdehnung) ebenfalls hyaline Degeneration des Bindegewebes, sodass man hierbei an jenes Krankheitsbild denken konnte, welches man als Atrophia cutis maculosa bezeichnet. Indessen sowohl gegenüber dieser fleckförmigen, als auch diffusen Hautatrophie bestand der wesentlichste Unterschied in unseren Präparaten darin, dass dort das elastische Gewebe zur Atrophie gelangt, während hier umgekehrt das elastische Gewebe vollkommen dem normalen entsprach.

Allerdings berufe ich mich bei letzterem Punkte haupsächlich auf Unna, welcher in seiner Histo-Pathologie (auf Seite 1051) die Wahrscheinlichkeit der Atrophie des elastischen Gewebes annimmt, obwohl die von ihm citirten Autoren dessen nicht erwähnen. Spätere Beobachter lassen allerdings diese Annahme nicht als absolut sicher erscheinen, obwohl es immerhin auffällig ist, dass mehrere derselben wie Colombini, Huber und Neumann (vgl. oben) sich in ihrem Befunde gerade entgegengesetzt verhalten. Während Colombini und Huber eine besonders starke Atrophie des elastischen Fasersystems beschreiben, berichtet Neumann von einem dicht verzweigten Netzwerk.

Wir können in unserem Falle es als unzweideutig hinstellen, dass das elastische Gewebe vollkommen intact war. Von der Tiefe aus mit den kolbigen, dichten Strängen sah man das feinste, ausserordentlich zart ausgebildete Conglomerat von Fäserchen, fast einem Wundernetz entsprechend, bis in die oberste Gegend des Papillarkörpers sich ausdehnen. Sowohl mit Weigert'scher elastischer Faser-Färbung als mit Orcein war die Färbung eine absolut gleichmässige, schwarzbraun, und speciell mit der Orcein-Färbung ergab sich nirgends eine Andeutung dafür, dass junge, neugebildete, oder alte, degenerierende Fasern vorhanden waren, welche man bei einiger Uebung in ihren Farbenunterschieden von Hellbraun bis Weinrot sehr leicht von den normalen Fasern unterscheiden kann. Indessen wäre es immerhin möglich gewesen, dass sich neben den normalen elastischen Fasern chemisch verändertes Elastin vorgefunden hätte, welches Unna als Elacin bezeichnet hat. Dasselbe zeigt zwar structurell die Form normaler elastischer Fasern, bietet aber tinctoriell manche Unterschiede von diesen. Es fehlt die

Affinität zu saurem Orcein und dafür besteht sie in starkem Massen für basische Farbstoffe in alkalischer Lösung. Die für diese Zwecke von Unna angegebenen Methoden¹³ wurden in dieser Hinsicht ausprobirt, — diese, sowie die folgenden histologischen Untersuchungen wurden von Herrn Dr. Joseph in liebenswürdigster Weise ausgeführt, — ohne dass man die Anwesenheit von Elacin constatiren konnte. In gleicher Weise konnte auch der Gedanke in Erwägung gezogen werden, ob es sich vielleicht im Corium um chemisch degenerirtes Cutis-Bindegewebe hätte handeln können. Auch hier haben die Untersuchungen auf Collastin und Collacin, für deren genauere Färbe-methoden auf das Lehrbuch von Joseph und Löwenbach¹⁴ verwiesen wird, negatives Ergebniss gehabt, wie übrigens schon aus den Orcein-Präparaten geschlossen werden konnte, da das Bindegewebe völlig ungefärbt geblieben war. Fasse ich also das Ergebniss dieser mikroskopischen Untersuchung zusammen, so finden wir Veränderungen, welche denen der Atrophia cutis idiopathica sehr ähnlich sind, zugleich aber auch in dem Fehlen der Hautdrüsen und Haarfollikel einen sicheren Hinweis dafür, dass das Leiden bei unserem Kranken angeboren ist und auf einer unvollständigen Entwicklung des ektodermalen Keimblattes beruht. Ob hieraus ein Schluss zu ziehen ist, der für das Entstehen der ätiologisch noch völlig unbekannten Atrophia cutis idiopathica von Bedeutung sein könnte, ob man also dieses Leiden auch etwa als eine angeborene theilweise mangelhafte Entwicklung des äusseren Keimblattes auffassen dürfte, die erst später unter dem Einflusse von Schädlichkeiten in ihren Folgen deutlicher zu Tage tritt, oder ob diese Veränderungen rein nur als regressive Ernährungsstörungen oder tropho-neurotische Entzündungsprocesse mit nachfolgender Atrophie zu deuten sind, lasse ich dahingestellt, wenn mir auch erstere Auffassung recht plausibel erscheint. Ich erinnere nur daran, dass auch bei unserem Patienten an gewissen Körperstellen die Haare und Talgdrüsen nicht ganz fehlen, und dass ferner an mehreren Partien früher zahlreichere Haare standen, wo jetzt noch einzelne verödete Hautporen sichtbar sind, als Zeichen, dass auch hier intra vitam regressive Veränderungen Platz gegriffen haben. Es schien mir nicht gerechtfertigt, zum Zwecke dieser Unter-

suchungen weitere Hautstückchen aus solchen Bezirken zu excidieren, und ich musste mich daher mit dem, was mir der Patient freiwillig bot, zufrieden geben.

Der Fall erregt noch in einer anderen Beziehung grosses Interesse, und ich will diesen Punkt noch kurz berühren. Nachdem lange Zeit die Ansicht bestand und zum Theil noch jetzt besteht, dass die Milchdrüsen den Talgdrüsen der Haut identisch seien, hat Benda¹⁵ zuerst durch exacte Untersuchungen bewiesen, dass die Milchdrüsen entwicklungsgeschichtlich zu den Knäueldrüsen der Haut zu rechnen sind, dass dieselben also nach ihrer Entstehung den Schweißdrüsen gleichen. Da nun bei unserem Patienten sowohl die Milchdrüsen als auch die Schweißdrüsen völlig fehlen, während Talgdrüsen, wenn auch in stark verminderter Zahl, vorhanden sind, so scheint der Fall beweiskräftig zu sein für die von Benda aufgestellte Behauptung, jedenfalls macht er sie in hohem Maasse wahrscheinlich. Es ist sehr bedauernswert, dass bei dem von Hutchinson beschriebenen Kinde nichts von den Hautdrüsen gesagt ist, umso mehr als auch hier Brustdrüsen und Brustwarzen fehlten. Vielleicht liesse sich die Angabe der Mutter, dass der Junge im Zusammenhange mit der Temperatur oft blau werde, zu der Annahme verwerthen, dass die Schweißdrüsen fehlten, und so einer drohenden Ueberhitzung anstatt durch Schweißsecretion durch Erweiterung der Hautgefässe entgegengewirkt wurde; indessen weiss ich wohl, auf wie schwanken Füssen eine solche Auslegung steht und bin mir des Einwurfs: „Quae volumus, credimus libenter“ voll bewusst.

Es liesse sich über den vorliegenden Fall noch Vieles sagen, was theoretisches Interesse hat. So ist meines Wissens nach noch keine derartige völlige Anidrosis bekannt geworden, und auch Kaposi¹⁶ spricht sich in dieser Hinsicht dahin aus, dass es eine absolute Anidrosis im Sinne der Aufhebung auch der Perspiratio insensibilis nicht giebt.

Wie wichtig endlich unser Patient als unfreiwillige physiologische Versuchsperson ist, liegt auf der Hand; denn es könnten die Beziehungen zwischen Wärmeregulation und Schweißentwicklung kaum beweisender dargestellt werden, als durch die quälenden und entsetzlichen Folgezustände dieser angeborenen

Anomalie, unter denen unser Patient nun schon sein ganzes Leben hindurch zu leiden hatte. Es ist fast wunderbar zu nennen, dass er diesem, man könnte sagen chronischen Hitzschlag nicht in frühen Jahren erlegen ist. Andererseits beweist der Fall, dass die bekannten Experimente von Bernard an Thieren, deren Haut überfibrinisiert wurde, lange Zeit falschen Deutungen unterlagen, indem nicht die Aufhebung der Schweisssecretion und Hautatmung, sondern die grosse Wärmeentziehung die Ursache des Todes sein konnte, wie dies übrigens schon von Rosenthal, Senator und Anderen betont wurde.

Betreffs des Titels dieser Veröffentlichung möchte ich noch bemerken, dass ich dabei der bisher üblichen Nomenclatur folgte, obwohl ich mir bewusst bin, dass man, besonders bei einem Falle wie dem meinigen, von einer Atrophie eigentlich nicht reden könnte, wo es sich um hypoplastische und aplastische Processe handelt.

Zum Schlusse erübrigt mir noch, meinem Chef, Herrn Prof. Dr. Goldscheider, für die gütige Ueberlassung des Falles und die Durchsicht dieser Arbeit, sowie den Herren Prof. Dr. Zuntz und Dr. Joseph für ihre liebenswürdige Unterstützung meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

1. Hutchinson: Congenital absence of hair and mammary glands with atrophic condition of the skin and its appendages in a boy whose mother had been almost wholly bald from alopecia areata from the age of six. Med. Chir. Tr. 86 u. Lancet 1886.
2. Chotzen: Verhandlung der Breslauer Dermatologischen Vereinigung. Refer. im Archiv für Dermatologie und Syphilis 1900, Bd. 53. S. 401.
3. Behrend: Ein Fall idiopathischer angeborener Haut-Atrophie. Berl. klin. Wochenschrift, No. 6, 1885.
4. Buchwald: Ein Fall von diffuser idiopathischer Haut-Atrophie. Arch. f. Dermatologie und Syphilis 1883, Bd. 15, S. 553.
5. Touton: Ein Fall von erworbener idiopathischer Atrophie der Haut. Deutsche Med. Wochenschrift, 1886, No. 1.
6. Pospelow: Ein Fall von idiopathischer Atrophie der Haut. Annal. de Dermat. et de Syphilis. 2 série, T. VII, 1886, S. 505.
7. Neumann: Ueber eine seltene Form von Atrophie der Haut. a) Arch. f. Dermat. u. Syphilis, 1898, Bd. 44, S. 3. b) Verhandlungen

- der Wiener Med. Gesellschaft. Refer. im Archiv f. Dermat. und Syphilis, 1898, Bd. 42, S. 252.
8. Riedel: Ein Fall von erworbener idiopathischer, progressiver Haut-Atrophie. Inaug.-Diss. Greifswald 1895.
 9. Huber: Ueber Atrophia idiopathica diffusa progressiva cutis im Gegen-satze zur senilen Atrophie der Haut. Archiv f. Dermatologie u. Syphilis, 1900, Bd. 52, S. 71.
 10. Bechert: Ueber einen Fall diffuser idiopathischer Haut-Atrophie. Arch. für Dermat. u. Syphilis, 1900, Bd. 53, S. 35.
 11. Colombini: Klinische und histologische Untersuchungen über einen Fall von Atrophia idiopathica. Monatshefte f. prakt. Dermatologie 1899, Bd. 28, S. 65.
 12. Unna: Die Histopathologie der Haut-Krankheiten. S. 1050.
 13. Unna: Monatshefte f. prakt. Dermat., 1894, Bd. 19, S. 397.
 14. Joseph u. Löwenbach: Dermato-histologische Technik. 2. Aufl. 1900, S. 67.
 15. Benda: Das Verhältniss der Milchdrüsen zu den Hautdrüsen. Dermat. Zeitschr. Bd. 1.
 16. Kaposi: Pathologie und Therapie der Haut-Krankheiten. 5. Auflage. 1899, S. 171.
-

XXVI.

Beiträge zur Kenntniss der Schilddrüse.

(Aus dem Institut für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie in Rostock.)

Von

Otto Lübecke, approbiertem Arzt.

(Hierzu Taf. XVI und XVII.)

Ueber den Inhalt der Schilddrüsen-Follikel und seine Bildung gehen, trotz zahlreicher Untersuchungen, die Ansichten noch immer auseinander. Es wird sich im Laufe dieser Arbeit Gelegenheit finden, auf die Angaben einer Anzahl von Autoren im Einzelnen einzugehen, doch müssen wir von vorne herein erklären, dass wir uns hierbei Beschränkung auferlegt haben gegenüber dem Umfang der Literatur des Gebietes; hier dürfte es vielleicht angebracht sein, anzuführen, was in der letzten zusammenfassenden