

(Aus dem Pathologischen Institut Rostock. — Direktor: Prof. Dr. *Walter Fischer*.)

Über ein eigenartiges Krankheitsbild von diffuser Sklerosis der Haut und innerer Organe.

Von

J. Heine.

Mit 8 Textabbildungen.

(*Eingegangen am 17. Mai 1926.*)

Der Fall, über den ich vom anatomischen Standpunkt aus eingehenden Bericht erstatten möchte, verdient insofern besondere Beachtung, als wir hier eine offenbar ganz selbständige Erkrankung vor uns haben, die sich bei Anlegung eines etwas strengeren Maßstabes in eines der uns bisher bekannten und schärfer umschriebenen Krankheitsbilder nicht einfügen läßt.

Aus der Krankengeschichte, die uns von der hiesigen Medizinischen Klinik (Direktor: Prof. Dr. *Hans Curschmann*) liebenswürdigerweise zur Verfügung gestellt wurde, ist in kurzen Zügen folgendes zu entnehmen:

71jährige Frau ohne besondere Familienanamnese. Im Sommer 1923 nach Erkältung an Durchfällen erkrankt, die 3 Wochen lang anhielten. Anschließend daran Anschwellung des Leibes, die nur teilweise wieder zurückgegangen sein soll. Im Sommer 1924, also etwa $1\frac{1}{2}$ Jahre vor ihrem Tode, bemerkte die Kranke eine dunklere Pigmentierung und eine Verdickung der Haut. Diese Erscheinungen traten zuerst an den Beinen auf und schritten langsam über Rumpf und Arme fort. Anfang Juli 1925 wieder stärkere Anschwellung des Leibes mit allmählicher Steigerung der Beschwerden. Es besteht zeitweise Atemnot, Appetitlosigkeit und Verstopfung. Am 26. VIII. 1925 Krankenhausaufnahme. — Der äußere Befund deckt sich im wesentlichen mit dem im Sektionsprotokoll niedergelegten. — An den *Lungen* war eine nur sehr geringe respiratorische Verschieblichkeit vorhanden, sonst reiner Klopfschall und vesiculäres Atmen. — *Herz*: Spaltenstoß ca. dreifingerbreit außerhalb der Mammillarlinie. Herzaktivität beschleunigt, Töne rein. — *Bauchorgane* ließen sich wegen des starken Ascites (Leibumfang 86,5 cm) und der Hautspannung nicht tasten. — Am Rücken, an Vorderarmen und beiden Beinen Ödeme. — Nervenstatus ohne Besonderheiten. — *Blutbild* zur Zeit der Krankenaufnahme: rote Blutkörperchen 4,9 Millionen. Färbeindex 0,9. Weiße Blutkörperchen: 7690. — Lymphocyten: 60%, Neutrophile: 38%, Eosinophile: 1%, Mononukleäre: 1%. — Blutzucker: 0,13 mg. Wa: negativ. Urin: sauer; spez. Gew. 1023. — Während des Krankenaufenthaltes tritt öfters Nasenbluten auf; der Urin verfärbt sich blutig. Die Cystoskopie ergibt Vorliegen einer Schrumpfblase (100 ccm), Blaseninnenfläche mit massenhaften Fibrinbelägen bedeckt.

Anfang Oktober 1925 sind die *Ödeme* nach *Novasurolbehandlung fast ganz verschwunden*. Lungenbefund unverändert. Herz: Spaltenstoß nur noch 1 cm außerhalb der Mammillarlinie, Töne rein. Mitte Oktober wieder Zunahme der Ödeme an den unteren Extremitäten. — *Blutbild* Mitte Oktober: rote Blutkörperchen 3,13 Millionen. Färbeindex 0,85. Weiße Blutkörperchen: 3100. Lymphocyten: 60%, Neutrophile: 35%, Eosinophile: 3%, Mononukleäre: 1%, Mastzellen: 1%. — 4 Tage vor dem Tode Dämpfung über beiden Unterlappen, Rasselgeräusche. — Am 24. XII. 1925 Tod. Die Leiche wurde uns mit der klinischen Diagnose Blasencarcinom und Sklerödem zur Obduktion überwiesen.

Sektionsbefund: 8 Stunden nach dem Tode (etwas gekürzt): Mittelgroße weibliche Leiche in äußerst schlechtem Ernährungszustand. Knochenbau mittelkräftig. Augen tief eingesunken, Wangen eingefallen, Backenknochen vorstehend. — *Haut* am ganzen Körper stark pigmentiert, von dunkelbraungrauer Farbe; nur an der Streckseite des linken Unterschenkels eine etwa handflächengroße, gegen die Umgebung scharf abgesetzte Stelle, in deren Bereich die Haut ein schneeweißes Aussehen besitzt. Gesichtshaut schlaff und weich, an den übrigen Körpergegenden sehr stark gespannt und bretthart; an beiden Händen und Füßen noch etwas weicher, zarter und weniger gespannt. Beide Vorderarme und Unterschenkel geschwollen, Fingereindrücke bleiben hier stehen. Die Epidermis ist trocken und glänzend und meist von weißlichen Schüppchen bedeckt. Abgesehen vom Gesicht und bis zu einem gewissen Grade auch von Händen und Füßen lässt sich die Haut weder auf der Unterlage verschieben noch sich von ihr abheben. Das Durchschneiden der äußeren Haut gelingt nur mit einem Kraftaufwand. Auf der Schnittfläche erscheint sie sehnig-weiß und glänzend. Cutis und Subcutis zu einer fast einheitlichen, derben schwieligen Schwarze verschmolzen, die durchschnittlich etwa 0,5 cm dick ist und in der nur da und dort kümmерliche Reste von dunkelgelbem, orangefarbenem Fettgewebe zu erkennen sind. Ein eigentliches subcutanes Fettgewebe fehlt so gut wie ganz. Beim Einschneiden in die Streckflächen des Vorderarmes und Unterschenkels tritt nur wenig wasserklare Flüssigkeit vor. — Muskulatur hochgradig verringert, sehr schlaff, braunrot und feucht. Die Totenstarre erstreckt sich über den ganzen Körper.

Schädel und Gehirnhäute ohne wesentliche Veränderungen.

Arterien der Gehirnbasis: durchgängig, fast leer, spärliche gelblichweißliche Wandverdickungen, im allgemeinen jedoch zartwandig.

Gehirn: 1100 g. Beide Hemisphären symmetrisch, Furchen und Windungen im allgemeinen, besonders stark aber über Stirnhirn und Hinterhauptslappen tief, schmal und steil. Gehirnventrikel sehr weit, enthalten wasserklaren Liquor. Ependym glatt. Im Plexus chorioideus beider Seitenventrikel befindet sich je ein etwa kirchgroßer, ockergelber, ziemlich derber Knoten; daneben ist die Aderhaut noch von zahlreichen, hirsekorngrößen, wasserklaren Bläschen durchsetzt. Schnittfläche des Gehirns feucht, Blutpunkte treten in mäßig reichlicher Zahl vor, zerfließen rasch und lassen sich leicht abstreifen. Die Konsistenz ist steif und fest. Sämtliche Gehirnabschnitte sind deutlich und scharf gezeichnet.

Hypophyse erscheint im Türkensattel etwas eingesunken. Größe und Proportionen regelrecht. Konsistenz fest. Schnittfläche des Vorderlappens rötlichgrau, glatt und feucht; die des Hinterlappens weiß.

Brusthöhle. Zwerchfellstand: rechts 5. Rippe, links 6. Rippe. — Organlage regelrecht. Lungen sinken beim Eröffnen des Thorax kaum zurück. — Thymus: nur dürftiges Fettgewebe sichtbar. — In der linken Pleurahöhle ca. 400 ccm trübe gelbliche, wässrige, mit reichlichen gallertigen Fibriklumpen vermischt Flüssigkeit; rechts ca. 200 ccm klare gelbliche Flüssigkeit. Über den hinteren Abschnitten beider Unterlappen ist die Pleura visceralis sammetartig matt und trocken;

links befinden sich an diesen Stellen auch noch graugelbliche, rasenartige Beläge. Sonst ist die Pleura spiegelglatt und feucht. — Herzbeutel größtenteils von Lungen überlagert, durchscheinend, mit glatter Außen- und feuchter weißer spiegelnder Innenfläche, ca. 80 ccm wasserklarer gelblicher Inhalt. — Herz: 210 g. Kaum leichenfaustgroß, gewöhnliche keilförmige Gestalt, feste Konsistenz. Epikard durchweg spiegelglatt, an der Vorderfläche des rechten Ventrikels eine etwa zehnpfennigstücksgroße, milchigweißliche, rundliche Verdickung (Sehnenfleck). Myokard dunkelbraunrötlich, glatt und feucht; dicht unterhalb der linken Kammercavumsgrenze zahlreiche sehnigweiße, zurückgesunkene Streifen erkennbar. Die Höhlen des rechten Herzens und der linke Vorhof enthalten reichlich Speckhautgerinnsel und etwas weniger Cruor; in der linken Kammer nur spärliche Speckhautgerinnsel. Regelrechte Weite sämtlicher Herzhöhlen und Dicke ihrer Wandungen. Das Wandendokard des linken Ventrikels ist im Bereich des Reizleitungsbündels milchig-weißlich verdickt, sonst jedoch durchscheinend und spiegelglatt. Foramen ovale geschlossen. Mitralsegel, besonders das vordere, sind an ihren Schließungsrandern sehnigweißlich verdickt, am vorderen befindet sich ebenda ein feiner streifenförmiger, kammarartiger Belag von röthlichgrauen, trockenen, ziemlich festhaftenden Blutgerinnseln. Sehnenfäden der Mitralsegel verdickt und verkürzt. Schließungsrand der Tricuspidalis ebenfalls etwas weißlich verdickt mit hier zahlreichen kleinen, taschenartigen Vorwölbungen nach der Vorhofseite zu. Sehnenfäden dünn und zart. Sämtliche venöse Klappen sind gut beweglich. Pulmonalklappen zart. An den Aortenklappen sind die Noduli Arantii etwas weißlich verdickt, sonst sind diese Klappen aber weich und gut beweglich. Kranzarterien: durchgängig, weites klaffendes Lumen. Intima stellenweise streifen- und knötchenförmig, weißlichgelblich verdickt. Die Wandungen sind weich, aber unelastisch. — Große Gefäße: Zahlreiche gelbliche und weiße, platten- und polsterartige Intimaverdickungen, Wandungen im allgemeinen weich, jedoch unelastisch. — Mundhöhle und Rachenorgane: Schleimhaut blaß, graurötlich, spiegelglatt. Das lymphatische Gewebe ist spärlich und springt wenig vor. Die Gaumenmandeln mit blasser, graurötlicher, glatter, feuchter Schnittfläche. — Oesophagus: Schleimhaut in der oberen Hälfte weiß, glatt und feucht; in der unteren Hälfte lederartig verdickt, chagriniert, trocken, schneeweiss. — Kehlkopf: Knorpel brüchig, glatte weiße Schleimhaut. — Trachea: Knorpel elastisch, glatte weiße Schleimhaut. — Schilddrüse: Rechter Lappen gut pflaumengroß, knotig beschaffen; linker Lappen etwas über pflaumenkerngroß. Schnittfläche blaß, gelblich-grau, glasig und teils feiner, teils größer gekörnt. Konsistenz außerordentlich derb und fest, geradezu knorpelartig. — Halslymphknoten durchschnittlich etwa bohnengroß, grauschwarz, derb. — Lungen: Beide Oberlappen und rechter Mittellappen: sehr großes Volumen, leichtes Gewicht. Oberfläche und Schnittfläche grauweiß-blaßrot-schwarz gefleckt, glatt und feucht, weich; spärliche, graurötliche, schaumige Flüssigkeit abstreifbar; weiche luftkissenartige Konsistenz. — Beide Unterlappen: Großes Volumen, schweres Gewicht. Oberfläche und Schnittfläche dunkelrot-schwarz-gelblich-bräunlich gefleckt. Schnittfläche feucht, höckerig; es lässt sich dunkelrote, trübe, wenig schaumige Flüssigkeit abstreifen. Feste steife Konsistenz. Die von der Schnittfläche vorspringenden Knoten, die sich übrigens auch noch in spärlicher Menge in den untersten Abschnitten des linken Oberlappens befinden, sind durchschnittlich haselnuss- bis kirschgroß, teils dunkelrot, teils braunrot und im Zentrum vielfach gelblich; sie erscheinen beim Darüberstreichen trocken und fein gekörnt und lassen nur trübe, teilweise sehr dicke, rotgelbliche Flüssigkeit ausdrücken. Auf Fingerdruck erweist sich das Lungengewebe hier brüchig. Nur die vordersten Abschnitte beider Unterlappen sind von der gleichen Beschaffenheit wie beide Oberlappen. — Arterien und Venen o. B. — Bronchien: Rotgrau, sammetartig

geschwollene, matte, mit gelbrötlichen zähen Massen bedeckte Schleimhaut. Längs- und Ringmuskulatur deutlich vorspringend. — Bifurkationslymphknoten: bis haselnußgroß, grauschwarz, derb.

In der Bauchhöhle etwa 1000—1050 ccm gelbe, klare Flüssigkeit. Organlage ist regelrecht. Das vordere (parietale) Blatt des Bauchfells ist spiegelglatt und glänzend, durchscheinend; das viscerale Blatt ist ebenfalls glatt und feucht, jedoch vielfach, und zwar besonders am Dünndarm, weißlich verdickt und zum Teil gar nicht, zum Teil wenig durchscheinend. Das hintere, dem retroperitonealen Gewebe und der Wirbelsäule aufliegende Bauchfellblatt ist durchweg sehr stark milchig weißlich verdickt und undurchscheinend, mit diesen Geweben zu einer dicken, derben Schwarze unlösbar verwachsen; ebenso verhält sich das Bauchfell des kleinen Beckens. — *Milz*: 120 g. Oberfläche blaßrötlich, spiegelglatt, Kapsel mäßig gespannt, durchscheinend. Schnittfläche blaßrot, glatt; Milzsaft nicht abstreifbar. Trabekel und Follikel deutlich zu erkennen. Zähe, jedoch schlaffe Konsistenz. — *Nebennieren*: ziemlich groß; Rinde sehr breit und ungleichmäßig dick, von eigenartiger, schmutzig gelblicher Farbe. Mark mäßig dick, grauweiß, fest. Feste Konsistenz beider Nebennieren. — *Nieren*: spärliche Fettkapsel. Bindegewebekapsel ziemlich stark weißlich verdickt, leicht abstreifbar. Oberfläche spiegelglatt, blaßrötlich. An der linken Niere springen von der Oberfläche wenige, gelbliche, etwa erbsengroße Knoten vor, die sich auf der Schnittfläche als keilförmige, scharf begrenzte, lediglich in der Rinde sitzende, trockene Herde erweisen. Im übrigen ist die Schnittfläche beider Nieren blaßrötlich und glatt. Blutgehalt spärlich. Rinde und Mark scharf gezeichnet, Mark auf Kosten des wenig erweiterten Nierenbeckens verschmälert. Nierenbeckenschleimhaut glatt und weiß. Konsistenz beider Nieren steif und fest. Gewicht je 140 g. — *Harnleiter*: beiderseits für gewöhnlichen Bleistift bequem durchgängig, glatte weiße Schleimhaut, Wandungen kaum verdickt. — *Harnblase*: hochgradig geschrumpft und leer. Die Wand ist durchschnittlich gut 0,5 cm dick, stark durchfeuchtet und gleicht einer sehnig-weißlichen Schwarze sowohl im Aussehen als in der Konsistenz. Die Schleimhaut ist als solche kaum mehr zu erkennen; die Innenfläche der Blase besteht aus schmutzigen, schmierigen, grauswarzenden und teilweise zottig erscheinenden, offenbar auch mit Kalksalzen inkrustierten Belägen, die sich nicht abstreifen lassen. Innenfläche ungleichmäßig höckerig, gewellt und gefurcht. — *Magen*: etwas gebläht, enthält dünnflüssige gallige Massen; rotgraugrünliche, sammetartig geschwollene, glatte Schleimhaut. Serosa durchscheinend, spiegelglatt. — *Dünndarm*: Sämtliche Schlingen erscheinen fast luftleer und zusammengefallen, die Darmwand ist eigenartig steif, dick und fest, die Serosa größtenteils weißlich verdickt und undurchscheinend. Schleimhaut grauweiß-gelblich, glatt. — *Dickdarm*: enthält grünlich-bräunlichen, teils teigigen, teils festeren und geballten Kot. Schleimhaut grauosa, sammetartig, matt, trübe, geschwollen. Serosa durchscheinend. — *Appendix*: kleines, etwa 1 cm langes, scharf zugespitztes Gebilde, an dessen Spitze die Serosa sehnig-weißlich verdickt ist. — *Leber*: 920 g. Kapsel mäßig durchscheinend. Dunkelbraun-rötliche, unregelmäßig grob- und feinhöckerige Oberfläche, gleichfarbige Schnittfläche, sehr spärlicher Blutgehalt. Die porto-biliären Zentren sind größtenteils stark eingesunken, in ihrer unmittelbaren Umgebung befindet sich weißliches, ringförmig angeordnetes Narbengewebe. *Acinuszeichnung* zu erkennen, feste steife Konsistenz. — *Gallenblase*: enthält braungrüne fadenziehende Galle, glatte Schleimhaut. — *Pfortader* und *Vena cava*: durchgängig. — *Pankreas*: hochgradig geschrumpft, schmal und sehr flach, mit dem dorsalen Bindegewebe zu einer festen, schwieligen Masse verbacken. Der *Ductus pankreaticus* ist sehr weit und klaffend. Die Läppchen sind klein und dürtig, das interstitielle Bindegewebe stark vermehrt, was auch aus der

netzartigen Zeichnung deutlich hervorgeht. — Bauchlymphknoten: durchschnittlich erbsengroß, grauweiß, sehr derb und fest. — Baucharterien: starrwandig und brüchig, insbesondere an der unteren Bauchaorta und an den Arter. iliacae. Die Intima zeichnet sich hier durch kalkplattenartige Abhebungen aus. — Der größte Teil der Bauch- und Beckenorgane mußte im Zusammenhang herausgenommen werden, da bei der schwieligen Beschaffenheit des retroperitonealen Bindegewebes die Ablösung z. B. des Pankreas unmöglich gewesen wäre. Der Musc. psoas weist auf beiden Seiten eine starke Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes und eine beträchtliche Verringerung der Muskelbündel selbst auf. — Das gesamte Beckenbindegewebe ist ebenfalls hochgradig schwielig verdickt. — Uterus: klein, platt, birnförmig, sehr derb. Äußerer Muttermund grübchenförmig. Endometrium graurötlich, glatt. Myometrium graubräunlich, derb. — Eileiter: zart. — Eierstöcke: kaum bohnengroße, spindelige, runde, weiße, sehr derbe Gebilde. — Scheide: graurotliche, glatte Schleimhaut. — Äußere Geschlechtsorgane: keine Besonderheiten. — Das Blut ist größtenteils flüssig und erscheint blaß und stark verwässert. — Knochen: Die Rippen lassen sich leicht durchbrechen. An unterer Brust- und Lendenwirbelsäule springen im Bereich der Bandscheiben, besonders seitlich, spangenartig angeordnete, runde, harte Gebilde vor. — Das Mark der Wirbelkörper und Rippen ist rot, im rechten Humeruskopf findet sich Fettmark.

Anatomische Diagnose.

Ausgedehnte, frischere und ältere, teilweise in eitriger Schmelzung begriffene Bronchopneumonien in beiden Unterlappen, sowie in den unteren Abschnitten des linken Oberlappens. Fibrinös-exsudative Pleuritis links, geringe auch rechts. Bronchitis. Hochgradige braune Atrophie des Herzens mit Schwielen im Herzfleisch. Chronische Endokarditis mit frischeren verrukösen Auflagerungen am vorderen Mitralsegel. Mäßige Sklerose der Kranzgefäße und der Brustarterien, starke der Baucharterien. Enorme Verdickung des Oesophagusepithels in der unteren Hälfte. Geringer Dickdarmkatarrh. Eigenartige periportale narbige Schrumpfungsherde in der Leber neben brauner Atrophie derselben. Hochgradige Schrumpfung und Sklerose des Pankreas. Frischere Infarkte in der linken Niere. Hochgradige Schrumpfung der Harnblase mit ausgedehnter nekrotisierender Entzündung der Schleimhaut. Ausgedehnte schwielige Umwandlung des retroperitonealen Bindegewebes und der retroperitonealen Muskulatur, sowie des Beckenbindegewebes. Starke bindegewebige Verdickung des hinteren Bauchfellblatts und des ganzen Beckenbauchfells. Hochgradige Sklerose der ganzen äußeren Haut. Allgemeine Ödeme. Ascites, Hydrothorax, Hydroperikard. Osteoporose der Rippen und des Extremitäten skelets. Spondylitis deformans der unteren Brust- und der Lendenwirbelsäule. Allgemeine Anämie und Kachexie.

Mikroskopische Befunde.

Zur histologischen Untersuchung wurden Hautstücke aus den Streckseiten des linken Unterschenkels und linken Vorderarmes, sowie aus der Gegend der Medianlinie der Brust und des Bauches herausgeschnitten. Entsprechend dem schon mit bloßem Auge wahrnehmbaren, verschiedenartigen Verhalten der einzelnen Hautpartien sind auch die mikroskopischen Befunde mehr oder minder wechselnd.

Linker Unterschenkel. Zunächst die Verhältnisse an der Stelle, wo der pigmentfreie Fleck an die stark pigmentierte Haut angrenzt. Im ganzen genommen erscheint die Haut gegenüber der Norm bzw. gegenüber den für dieses Alter physiologischen Verhältnissen beträchtlich verdickt; ihre Dicke beträgt einschließlich

der bindegewebig veränderten Subcutis durchschnittlich 0,5 cm. — Die *Epidermis* ist etwas atrophisch, jedoch hält sich diese Atrophie noch innerhalb der physiologischen Grenzen, so daß die Frage, ob das Alter oder die Sklerose der Haut dafür verantwortlich gemacht werden soll, kaum zu entscheiden ist. *Stratum corneum* und *Stratum lucidum* o. B. Das *Stratum granulosum* besteht aus sehr spärlichen, nur in einer einzigen Lage vorhandenen, platten, lang ausgezogenen Zellen. Im *Stratum spinosum* finden sich durchschnittlich 2—3 Zellreihen, im Bereich der Epithelzapfen auch etwas mehr. Vielfach enthalten die tiefer gelegenen Zellen dieser Schicht Pigment. Die Basalzellsschicht entspricht durchaus der Norm. Ein morphologischer Unterschied zwischen der pigmentierten und nicht pigmentierten Hautfläche besteht nicht, abgesehen davon, daß in der letzteren auch

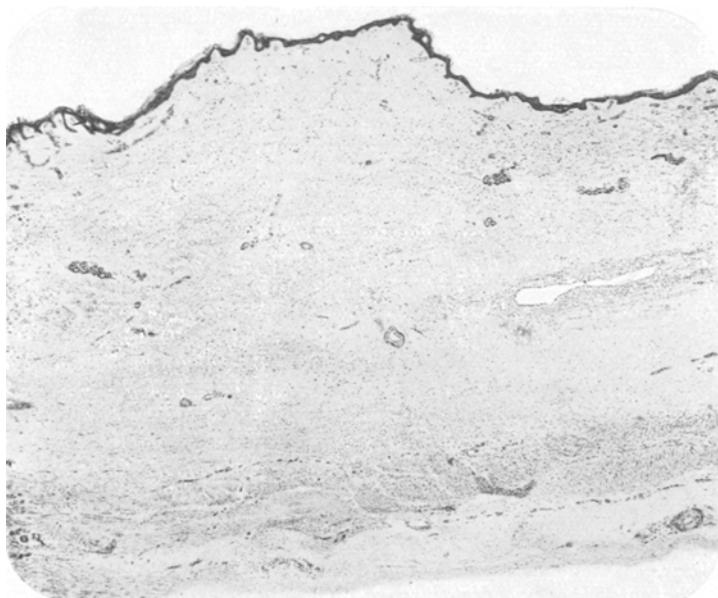


Abb. 1. Haut vom linken Unterschenkel einschließlich der Subcutis. 15fache Vergrößerung.

histologisch keinerlei Pigment weder in den Basalzellen noch sonst irgendwo nachzuweisen ist. Der Papillarkörper ist gut ausgebildet und nur streckenweise verstrichen, was aber, nach Vergleichspräparaten hautgesunder Individuen zu schließen, offenbar nichts zu bedeuten hat. — In der *Cutis* ist das kollagene Gewebe größtenteils recht feinfaserig und mit reichlichen, spindelförmigen Zellkernen versehen, was auch in dem Übersichtsbild der Abb. I einigermaßen zu erkennen ist. Besonders im Bereich der mittleren Cutisschicht sind in dem Fasergewebe zahlreiche Lücken und Spalten zu sehen, die zweifellos durch das Ödem hervorgerufen sind. Sowohl die *Cutis* als auch die gleich noch zu besprechende Subcutis sind überall von spärlichen kleinen Rundzellen durchsetzt, die sich im wesentlichen aus Lymphocyten und zu einem ganz kleinen Bruchteil auch aus Plasmazellen und Histiocyten zusammensetzen. Diese Zellen liegen teilweise vereinzelt, zum Teil aber auch in kleineren Haufen regellos im Bindegewebe oder Fettgewebe, hier und dort sieht man sie perivasculär angeordnet oder sie liegen in den Gefäß-

wänden selbst oder um die Anhangsgebilde der Haut herum. — Die Arterien der Cutis weisen in der überwiegenden Mehrzahl nicht unbeträchtliche, von elastischem Gewebe freie Intimawucherungen auf, die das Gefäßlumen großenteils bis zur Hälfte seines ursprünglichen Umfanges einnehmen. Doch finden sich auch Arterien, an denen diese Intimawucherungen kaum angedeutet sind. Media und Adventitia mäßig verdickt, hier und da findet sich in der Media eine ungewöhnliche, teilweise sogar hyaline Bindegewebsentwicklung, die mit einem Verlust der muskulären Bestandteile an diesen Stellen einhergeht. An einigen Gefäßen auch ausgesprochene Verkalkung der Wand. — Die Venen sind weit und ohne Wandveränderungen. — An den Lymphgefäßen ist, soweit sie als solche zu erkennen sind, zum Teil eine hochgradige Erweiterung festzustellen, ihre Wandungen jedoch unverändert. — Nerven sind durchaus normal. — Schweißdrüsen größtenteils unverändert, teilweise aber sind sie sowohl ihrem Umfange als auch ihrer Zahl nach etwas verringert. — Talgdrüsen nicht auffindbar. — Die *Subcutis* besteht fast ausschließlich aus dichtgefügtem, feinfaserigem und mäßig zellreichem Bindegewebe und kommt in ihrer Dickenausdehnung der Cutis fast gleich. Die Verhältnisse an den Gefäßen und Nerven entsprechen hier ganz den bei der Cutis beschriebenen. — Das *Fettgewebe* ist nur noch in sehr spärlichen Mengen vorhanden und durch Bindegewebe ersetzt; die einzelnen Fettzellen erweisen sich als vollkommen normal. — Das *elastische* Gewebe ist sehr gut erhalten, im Bereich des Papillarkörpers und den obersten Cutisschichten äußerst zart und feinfaserig; in den mittleren Cutisschichten sind die einzelnen Fasern mehr dick und plump, während sie in den tieferen Schichten der Cutis und in der Subcutis wieder von gracilerem Bau sind. In der Cutis selbst ist das elastische Gewebe seiner Menge nach sicherlich nicht vermindert, es ist im Gegenteil reichlicher vorhanden als in manchen Vergleichspräparaten gleichaltriger, hautgesunder Menschen. — In der neugebildeten Bindegewebsschicht der Subcutis sind die Elasticabefunde wechselnd; an wenigen umschriebenen Stellen fehlt das elastische Gewebe vollständig, an anderen wieder tritt es massenhaft auf. Im allgemeinen ist der Gehalt an elastischen Fasern in der schwielig verdickten Subcutis wohl als reichlich zu bezeichnen. — An den Gefäßen und Anhangsgebilden der Haut ist bezüglich der elastischen Fasern nichts von der Norm Abweichendes festzustellen. — In einem anderen Hautstück, ebenfalls aus der Streckseite des linken Unterschenkels, ließen sich im wesentlichen die gleichen Befunde erheben. Die lymphocytären Infiltrate waren hier vielleicht etwas reichlicher und ausgedehnter. Das spärliche und stark verringerte Fettgewebe wies an vereinzelten Stellen Veränderungen auf, wie sie nachher bei der Besprechung der übrigen Hautabschnitte ausführlich erörtert werden sollen.

Linker Vorderarm. Schnitte aus der Streckfläche des linken Vorderarmes lehren, daß die histologische Beschaffenheit der Haut an dieser Stelle teils mehr, teils weniger von der des Unterschenkels abweicht. Die Befunde an der Epidermis sind im wesentlichen die gleichen. Der Papillarkörper ist durchweg gut ausgeprägt. Das reichlich vorhandene Pigment liegt hier auch noch in den obersten Cutisschichten, und zwar innerhalb von Bindegewebsszellen als auch frei im Stützgewebe. Die Faserung und der Kerngehalt des Cutisgewebes entspricht ungefähr dem, was ich an mehreren Vergleichsfällen hautgesunder, gleichaltriger Menschen gesehen habe; sie ist bei weitem nicht so fein und zart wie am Unterschenkel und die Kerne sind hier auch spärlicher als dort. Vorwiegend in den mittleren Cutisschichten finden sich zahlreiche Lücken und Spalten, die auf das hier vorhandene Ödem hinweisen. Die Lymphocyteninfiltrate entsprechen in jeder Hinsicht denen am Unterschenkel. Anhangsgebilde o. B. Arterien teils ganz normal, teils weisen sie nicht unbeträchtliche Intimawucherungen und sonstige Wand-

veränderungen gleich denen am Unterschenkel auf, sind im allgemeinen jedoch geringfügiger als dort. Venen und Lymphgefäß o. B. — Die Subcutis besteht in der Hauptsache aus sehr derbem, kernarmem Bindegewebe. Das subcutane Fettgewebe ist in reichlicher Menge vorhanden, jedoch vielfach in stark veränderter Form. Die einzelnen Fettkläppchen erscheinen zum Teil als schmale, gefäßreiche, zwischen das derbe Bindegewebe eingeschlossene Streifen in ähnlicher Weise, wie das in noch vollendetem Maße an der Brusthaut in Abb. 3 zutage tritt. Da und dort ist das Fett aus den manchmal nur noch schattenhaft umrissenen Fettzellen geschwunden. Vielfach ist von eigentlichen Fettzellen nichts mehr zu sehen, nur noch sehr dicht beisammen liegende, spindelige und länglichovale und häufig gequollene Zellkerne liegen im Bereich des ursprünglich wohl normalen und jetzt auf einen engen Raum zusammengedrängten Fettgewebes. Teilweise liegen diese

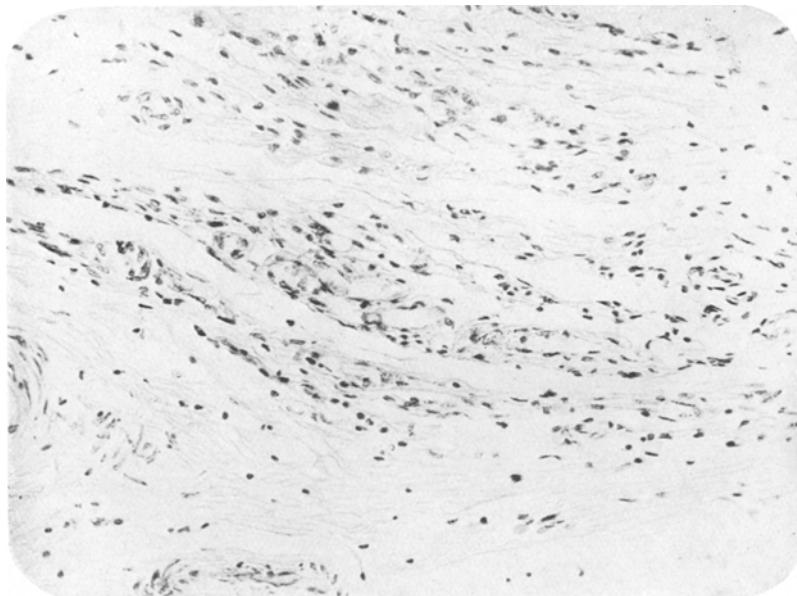


Abb. 2. Atrophie des subcutanen Fettgewebes am linken Unterarm. 200 fache Vergrößerung.

Kerne noch innerhalb eines schmalen, spindelförmigen, faserig erscheinenden Protoplasmaleibes und nicht selten ist eine Fettzellmembran gar nicht mehr zu erkennen, so daß man an solchen Stellen nur noch eine strukturierte, wolzig erscheinende und mit Eosin schwach rot gefärbte Substanz feststellen kann, die höchstwahrscheinlich ein Spaltungsprodukt des Neutralfettes darstellt. Die Zellkerne besitzen größtenteils ein deutlich erkennbares Kernkörperchen und ein mehr oder minder spärliches, verschiedenen stark gefärbtes Chromatingerüst; zum Teil aber ist die Färbarkeit verlorengegangen und man sieht von manchen Kernen nur noch die Schatten. Daß es sich bei diesen Kernhaufen um eine scheinbare, relative Kernvermehrung handelt, erscheint mir sicher; ob aber dabei gleichzeitig eine absolute Kernvermehrung vorhanden ist, kann ich nicht entscheiden, halte es aber nicht für wahrscheinlich. Eigentliche Riesenzellbildungen, wie sie ja bei den sog. atrofischen Kernwucherungen vorkommen, habe ich hier nicht beobachtet. Wie die Abb. 2 zeigt, sind in diesen Fettkläppchen noch eine ganze

Anzahl teils sehr großer, teils sehr kleiner Fettzellen vorhanden, die sich von der Norm nur durch ihre länglichovale und gelegentlich auch polygonale Gestalt unterscheiden. — Endlich sind noch Fettzellen zu nennen, die einen zentral gelagerten Kern besitzen und deren Protoplasmaleib teils trüb und gefasert erscheint, zum Teil aber noch kleinste rundliche Fettröpfchen enthält. Andere Fettläppchen der Subcutis sind bedeutend umfangreicher und erstrecken sich über einen weit größeren Raum. An solchen Läppchen sind die normal gestalteten Fettzellen gegenüber den in der eben beschriebenen Weise veränderten Zellen bei weitem in der Überzahl. Man kann an den Präparaten vom Vorderarm unseres Falles alle nur denkbaren Übergänge vom normalen bis zu dem auf wenige Kernreste geschwundenen Fetträubchen beobachten. An einigen Stellen sind in der mächtigen Bindegewebsschwarze der Subcutis deutlich etwas alveolär angeordnete Bindegewebsbündel zu erkennen und innerhalb derartig gebauter Bindegewebsmassen noch ganz vereinzelt kleinere und größere, normal beschaffene Fettzellen. Die in solchen Bindegewebsherdein liegenden Kerne gleichen bis aufs kleinste denen der Fettzellen. Da und dort sind an der Grenze von Fettläppchen und Bindegewebswucherung Übergangsbilder zu sehen, die keinen Zweifel daran lassen, daß beim Ersatz des Fettgewebes durch Bindegewebe sich die Fettzellen selbst unter Abgabe ihres Fettes in Bindegewebszellen umwandeln. Das elastische Gewebe ist am Unterarm in sehr reichlicher Menge vorhanden, die einzelnen elastischen Fasern sind dick und plump und nur im Bereich des Papillarkörpers zarter gebaut. Es scheint gegenüber der Norm vermehrt zu sein.

Bauchhaut. An der Bauchhaut fällt im histologischen Bild sofort der lockere Bau und die äußerst feine und zarte Faserung insbesondere der oberen und mittleren Cutisschichten ins Auge. Diese Faserung ist noch bedeutend feiner als am Unterschenkel, der Kernreichtum hier ziemlich groß. In den tieferen Cutisschichten und in der Subcutis, die an den Bauchdecken ebenfalls fast ausschließlich aus derselben Bindegewebe besteht und in ihrer Dickenausdehnung der Cutis gleichkommt, sind die Bindegewebsfasern ebenfalls ziemlich zart, jedoch dicht und fest zusammengefügt; Kerne sind in den beiden letzten Schichten in nicht unbeträchtlicher Zahl vorhanden. Die Epidermis weist eine innerhalb der physiologischen Grenzen liegende Atrophie auf. Pigment ist reichlich vorhanden und teilweise auch in den obersten Cutisschichten vertreten. Der Papillarkörper ist gut ausgeprägt. Anhangsgebilde normal, nur die Mm. arrect. pilor. sind sehr dick und scheinen etwas hypertrophisch zu sein. Lymphocytäre Infiltrate sind im allgemeinen nicht sehr reichlich, sie liegen hauptsächlich in den tiefen Cutisschichten und in der Subcutis. An den Arterien meist nur geringfügige Intimawucherungen, großenteils aber fehlen solche im Bereich der Bauchhaut; an einigen größeren Arterien ist der Muskelring der Media öfters von narbigem Bindegewebe durchbrochen und ebenso ist die Anordnung des elastischen Gewebes an solchen Gefäßen eine unregelmäßige und ungeordnete. Nicht selten sieht man an den größeren Gefäßen auch eine Verdickung der Media und Adventitia. Das Lumen der Venen und Lymphgefäß ist vielfach auffallend weit, dagegen sind ihre Wandungen nicht verändert. Nerven der Subcutis o. B. Das subcutane Fettgewebe verhält sich sowohl seiner Menge als auch seiner Beschaffenheit nach ebenso wie am Vorderarm. Die Bauchdeckenmuskulatur ist nur in ihren oberflächlichsten Lagen von Bindegewebe durchsetzt und zum geringen Teil durch solches auch ersetzt, dagegen ist die ganze übrige Muskulatur, abgesehen von einem etwas ungewöhnlichen Kernreichtum von durchaus normaler Beschaffenheit. Das elastische Gewebe ist in der ganzen Cutis, hauptsächlich aber in den mittleren Schichten, in solcher Menge vorhanden, daß das kollagene Gewebe stellenweise ihm gegenüber in den Hintergrund tritt. Auch in der Subcutis ist das elastische Gewebe sehr reichlich vertreten. Die einzelnen elastischen Fasern sind fast durchweg sehr feinfaserig und zart.

Brusthaut. Die Brusthaut weicht in ihrer histologischen Beschaffenheit von allen bisher beschriebenen Hautabschnitten ganz erheblich ab. Während die einzelnen Epidermisschichten auch nicht viel stärker erscheinen als an den Hautabschnitten der anderen Körperregionen, ist hier der Papillarkörper vollkommen verstrichen, was übrigens in der Abb. 3 ganz gut zum Ausdruck kommt. Die Epidermis schneidet gegen die Cutis in einer scharfen, nur etwas leicht gewellten Linie ab. Die Basalzellschicht ist mit Pigment überladen und auch in den Zellen des Stratum spinosum findet sich da und dort solches abgelagert. Pigment lässt sich ferner in den obersten Cutisschichten verhältnismäßig reichlich nachweisen, und zwar sowohl intra- als extracellulär gelegenes. — Die Cutis und Subcutis besteht aus einer fast homogenen, äußerst festgefügten, derben Bindegewebsmasse.

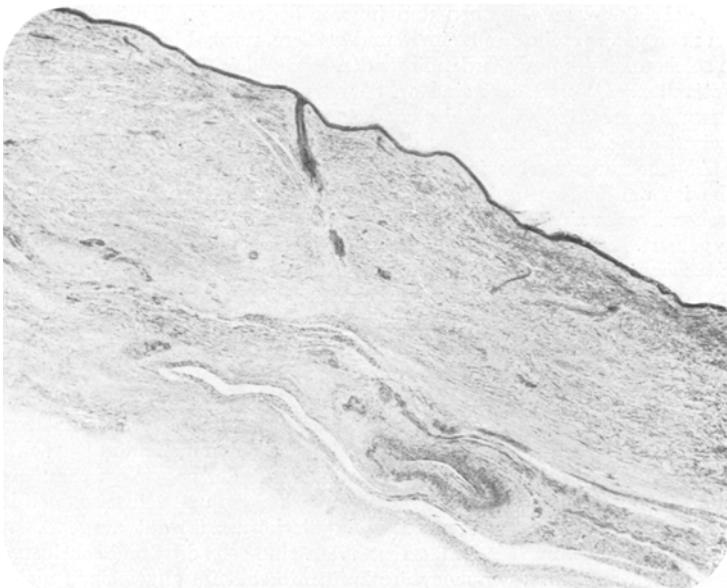


Abb. 3. Sklerosis der Brusthaut mit starker Atrophie des subcutanen Fettgewebes. 15fache Vergrößerung.

Die Faserung der dicht unter der Epidermis liegenden Cutisschicht ist noch verhältnismäßig fein und entspricht ungefähr dem, was man auch an der Brusthaut gleichaltriger, hautgesunder Leute zu sehen pflegt; ebenso scheint der Kerngehalt dieser Schicht gegenüber der Norm nicht vermindert. Anders die mittleren und tiefen Cutisschichten. Hier setzt sich das kollagene Gewebe aus dicken, plumpen, hyalin gequollenen Strängen zusammen, die sich durch eine außerordentliche Kernarmut auszeichnen. Ebenso verhält sich das Bindegewebe in der Subcutis, doch ist hier stellenweise eine noch etwas feinere Faserung zu erkennen. Lymphocyteinlagerungen finden sich in den Präparaten der Brusthaut nur in ganz spärlicher Menge. Die Schweißdrüsen sind ihrer Menge nach erheblich verringert und die noch vorhandenen Drüsenschläuche sind größtenteils stark zusammengedrückt. Von Haarbalgdrüsen ist in zahlreichen Schnitten nichts zu sehen, dagegen erweisen sich die Mm. arrect. pil. unzweifelhaft als hypertrophisch. — An den Nerven keine auffälligen Veränderungen. — An den Arterien teilweise Intimawucherungen,

teilweise fehlen solche auch gänzlich. Die übrigen Schichten der Arterienwandungen sind im allgemeinen wenig verändert, nur hier und da geringfügige Verdickungen der Media und Aventitia und auch Sklerosierung der letzteren. Venen meist weit und klappend, ihre Wandungen unverändert. Auch die Lymphgefäße lassen sich, zum Teil wenigstens, durch ihr sehr weites Lumen als solche erkennen, krankhafte Befunde sind an ihnen sonst nicht zu erheben. — Das subcutane Fettgewebe zeigt hier eine Atrophie, wie sie schöner und ausgeprägter an allen von mir untersuchten Körperstellen und -organen nicht zu finden ist. Es handelt sich dabei morphologisch um die gleichen regressiven Veränderungen, wie sie beim Fettgewebe des Unterarmes beschrieben sind, nur daß hier das Stadium der Metamorphose ein viel weiter fortgeschrittenes ist als dort. Von ganz normal beschaffenen Fettzellen ist hier nur noch sehr wenig zu sehen, und normal geformte Fettläppchen sind in keinem meiner Präparate festzustellen. Wie aus der Abb. 3 hervorgeht, ist das subcutane Fettgewebe zu ganz schmalen, länglichen, von schwieligem Bindegewebe fest umschlossenen Streifen zusammengeschmolzen. Außer den schon oben erwähnten feineren Fettzellveränderungen kann man im Fettgewebe der Brusthaut auch noch andere, eigenartig angeordnete Strukturen zu sehen bekommen. So sind hier stellenweise die Kerne so dicht neben- und übereinander gelagert, daß, da sie auch mitunter innerhalb einer gemeinsamen Fettzellmembran sich befinden, riesenzellenähnliche Bildungen entstehen von dem Typ, wie er etwa in den Sternbergschen Riesenzellen bei der Lymphogranulomatose verkörpert ist. Da von den einzelnen Kernen dieser scheinbaren Riesenzellen bei wechselnder Einstellung jeder für sich gleichmäßig scharf umrisse und als selbständiges, blaßgefärbtes Gebilde hervortritt und auch der Zelleib nicht den Eindruck erweckt, als ob er sich unter dem Einfluß eines Kernteilungsprozesses vergrößert hätte, so glaube ich nicht, daß es sich hier um eigentliche Riesenzellen handelt, die etwa durch Kernteilung entstanden sind, sondern einfach um einen Zusammenfluß von mehreren, nunmehr ihres Fettes beraubten Fettzellen. Bei der Fettfärbung mit Sudan zeigt sich, daß die zusammengefallnen Fettzellen, deren Protoplasmaleib teils gefasert, teils strukturlos und mit Eosin schwach rötlich gefärbt ist, den Fettfarbstoff nicht annehmen, was übrigens für das derartig veränderte Fettgewebe auch an den anderen Hautabschnitten Geltung hat. — Der Gehalt an elastischen Fasern ist in sämtlichen Hautschichten als reichlich zu bezeichnen. Er übersteigt vielleicht um ein ganz Geringes das physiologische Maß. In den obersten Cutis-schichten, also im Bereich des Papillarkörpers sind die elastischen Fasern von äußerst feinem, gracilem Bau, in den übrigen Hautschichten verschieden dick und ungefähr der Norm entsprechend.

Hinteres Bauchfellblatt und retroperitoneales Gewebe. Das zu einer Schwarze verschmolzene hintere Bauchfellblatt und retroperitoneale Gewebe besteht aus sehr zellreichem und feinfaserigem, meist festgefügtem Bindegewebe, das von sehr zahl- und umfangreichen Lymphocyteneinlagerungen durchsetzt ist. Die Infiltrate liegen unregelmäßig zerstreut im Bindegewebe, im Fettgewebe, in den Gefäßwänden und zum Teil auch in den hier reichlich vorhandenen und sonst nicht veränderten Nervensträngen. Das Perineurium erscheint vielfach beträchtlich verdickt. Das stark reduzierte Fettgewebe besitzt hier größtenteils normale Beschaffenheit, doch sind da und dort auch Übergänge zu den Metamorphosen festzustellen, wie sie an dem subcutanen Fettgewebe der Brust und anderer Hautabschnitte erwähnt sind. Ungemein hochgradig sind hier die Gefäßveränderungen. Die Arterien zeichnen sich fast ausnahmslos durch außerordentlich starke Verdickung ihrer sämtlichen Wandungen aus; an Stelle der glatten Mediumuskulatur sieht man vielfach zellreiches Bindegewebe und die Intimawucherungen dehnen sich an vereinzelten größeren Gefäßen selbst bis zum völligen Gefäßverschluß aus.

Dabei ist das elastische Gewebe häufig fehlend und von ungeordnetem Verlauf. An der Innenwand der Venen habe ich nichts Krankhaftes gesehen, ihre äußeren Schichten bilden mit dem umgebenden feinfaserigen Bindegewebe eine einheitliche Masse. Die Lymphgefäß sind stellenweise etwas komprimiert, stellenweise weit und klaffend, sonst aber nicht verändert. — Das elastische Gewebe ist in der retroperitonealen Schwarze im allgemeinen spärlich und durchweg sehr feinfaserig und zart. — Die retroperitoneale Muskulatur zeichnet sich, soweit sie histologisch untersucht wurde, großenteils durch mangelnde Querstreifung, durch atrophische Kernwucherungen und vielfach scholligen Zerfall aus. Teilweise haben die einzelnen Muskelbündel auch ein vollkommen homogenes Aussehen. Die oberflächlichen Muskelschichten sind meist durch zellreiches Bindegewebe ersetzt, da und dort liegen in den mitunter übrigens auch locker gebauten und ödematösen Bindegewebsmassen noch Bruchstücke stark degenerierter Muskelbündel in Form von homogenen, kernlosen Balken. Das in der Muskulatur befindliche interstitielle Bindegewebe ist in den tieferen und zentralen Schichten nicht vermehrt, sondern nur im Bereich der äußeren bzw. oberflächlichen Abschnitte. Lymphocyteninfiltrate lassen sich in verschiedenen reichlicher Menge auch innerhalb der retroperitonealen Muskeln nachweisen.

Mesenterium. Im Mesenterium des Dünndarms zahlreiche und ausgedehnte Lymphocyteninfiltrate. Fettgewebe abgesehen davon, daß die einzelnen Fettzellen meistens von verminderter Umfang sind, normal beschaffen; nur selten sind Übergangsbilder zu den schon wiederholt beschriebenen Fettgewebsmetamorphosen zu sehen. Endarteriitische Veränderungen sind auch hier an manchen Gefäßen festzustellen.

Appendix epiploica. In einer Appendix epiploica des Colon sigmoideum sind mir neben reichlichen lymphocytären Zellansammlungen und sonst ganz regelrecht gebautem Fettgewebe einige winzige, nur dem Bruchteil eines Stecknadelkopfes entsprechende, umschriebene und gegen das umgebende normale Fettgewebe scharf abgesetzte Knötchen aufgefallen. Diese Knötchen, die mit bloßem Auge kaum zu sehen waren und von denen eines in der Abb. 4 wiedergegeben ist, bestehen histologisch aus einem Konglomerat von verhältnismäßig großen, meist etwas gequollen erscheinenden, dicht beisammen liegenden, rundlichovalen bis spindelförmigen, blassen Zellkernen mit wechselndem, jedoch nie erheblicherem Chromatinreichtum; der zugehörige Protoplasmaleib ist oft gar nicht zu erkennen, vielfach aber umgibt er als schmaler, wabenförmiger, fast farbloser, der Form des Kernes angepaßter Mantel den letzteren. Nur ganz vereinzelte Zellen haben sich noch andeutungsweise ihren früheren Charakter als Fettzellen bewahrt. Interstitielles Bindegewebe wird innerhalb dieser Knötchen fast ganz vermißt. Bemerkenswert ist die Tatsache, daß sich solche Knötchenbildungen, die, wie ich mit Bestimmtheit glaube, als regressive Metamorphosen des Fettgewebes anzusehen sind, nur innerhalb oder in nächster Nähe von Lymphocyteninfiltraten auffinden lassen. — *Scheidenschleimhaut* größtenteils unverändert, nur unmittelbar unter dem Schleimhautepithel diffuse und mitunter sehr hochgradige kleinzellige Infiltrate, die sich hauptsächlich aus Lymphocyten und sehr vielen Plasmazellen zusammensetzen. Das zwischen Scheide und Rectum gelegene Gewebe mächtig verdickt und in mäßiger Ausdehnung kleinzellig durchsetzt; es ist besonders in nächster und näherer Umgebung der Scheide von lockerem, feinfaserigem Bau und außerordentlich reich an zarten elastischen Fasern, glatte Muskulatur stellenweise verringert und durch feinfaseriges Bindegewebe ersetzt. Auch die quer gestreifte Perinäalmuskulatur ist auf Kosten von neugebildetem Bindegewebe verringert, hat sich jedoch ihre Querstreifung bewahrt und weist atrophische Kernwucherungen auf.

Zunge. Nur unter dem Epithel spärliche kleinzellige Infiltrate aus Lymphocyten und Plasmazellen. Das subepitheliale Bindegewebe scheint stellenweise wenigstens vermehrt zu sein, ist durchweg sehr kernarm, von dichtgefügtem Bau und hyalinem Aussehen. Zungendrüsen und Zungenmuskulatur o. B.

Oesophagusschleimhaut im Bereich der unteren Oesophagushälfte ganz entsprechend dem schon makroskopisch wahrnehmbaren Befunde durch eine nicht gerade sehr übermäßige Akanthosis ausgezeichnet, die ihrerseits wieder vorwiegend im Stratum spinosum mit einer sog. Spongiose, einem Zwischenzellennödem, vergesellschaftet ist. In der Oesophaguswand kleinzellige Infiltrate, die unmittelbar

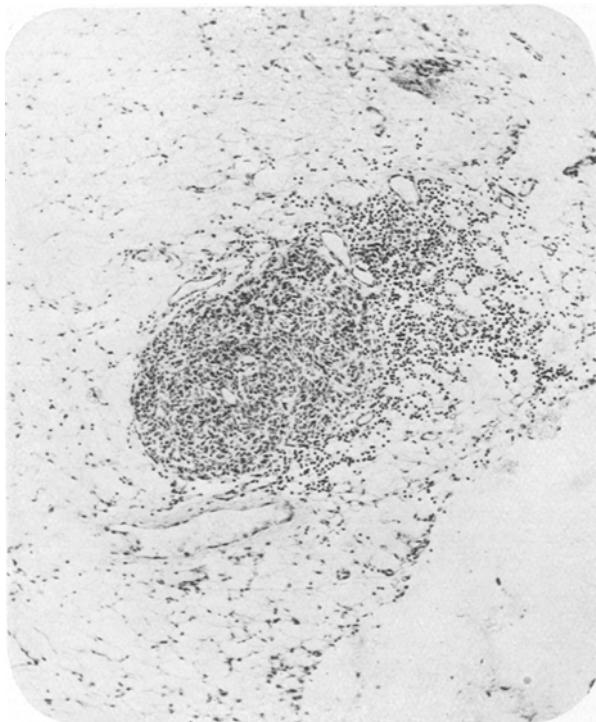


Abb. 4. Umschriebene knötchenförmige Fettgewebsmetamorphosen in einer Appendix epiploica. 80 fache Vergrößerung.

unter dem Epithel am stärksten sind und hier stellenweise große Ausdehnung besitzen. Muskulatur o. B. Gefäße durchweg weit; Wucherungsprozesse an den Gefäßwänden nicht vorhanden. Die Venen sind fast ausnahmslos prall mit Blut gefüllt. Nirgendwo abnorme Bindegewebsvermehrung.

Magen. Schleimhaut ist in reichlichem Maße von lymphocytären Infiltraten durchsetzt, die sich in spärlicher Menge auch in allen übrigen Wandschichten und vereinzelt auch in den Gefäßwänden der Submucosa vorfinden. Diese ist stark sklerosiert und sehr kernarm, offenbar ist das submuköse Bindegewebe auch seiner Menge nach etwas vermehrt. Die Arterienwandungen der Submucosa sind da und dort geringfügig verdickt. Sonst keine auffallenden Veränderungen weder an der Schleimhaut noch an der Muskularis oder Serosa.

Darm: Am Dünnd- und Dickdarm werden schwerere Veränderungen vermißt. Nur die Serosa zeigt an den auch makroskopisch verdickt erscheinenden Stellen eine geringe Bindegewebsvermehrung. Sehr spärliche Lymphocyteninfiltrate finden sich sowohl in der verdickten Serosa als auch in der Schleimhaut selbst.

In den *Lungen* sind Veränderungen, die mit dem sklerotischen Prozeß in unmittelbaren Zusammenhang zu bringen wären, nicht nachzuweisen. Nur im linken Unterlappen liegen dicht unter der Pleura kleinzelige Infiltrate, die sich ausschließlich aus Lymphocyten und einigen wenigen Plasmazellen zusammensetzen und sich gegen die pneumonischen und lediglich aus polynukleären Leukozyten bestehenden Exsudatzellen scharf abheben.

Im *Herzmuskel* sind neben einigen Schwielen, die aber wohl mit der Sklerosis selbst nichts zu tun haben, die typischen Befunde einer braunen Atrophie zu erheben. Das spärliche subepikardiale Fettgewebe ist normal gebaut. In dem stellenweise etwas verdickten Epikard sowie in dem unter dem Epikard liegenden, perivasculären und ebenfalls etwas vermehrten Bindegewebe liegen teils diffus zerstreut, teils zu Haufen zusammenliegend Lymphocyten und einige Plasmazellen. Auch im interstitiellen und nicht vermehrten Bindegewebe sind vereinzelt Lymphocyten nachzuweisen. An den Arterien sieht man da und dort arteriosklerotische Gefäßwandveränderungen. An den Venen nichts Krankhaftes, ebensowenig am Perikard. — An der Aorta nur arteriosklerotische Intimaverdickungen; ganz vereinzelte Lymphocyten und Plasmazellen in Intima und Adventitia; in der letzteren liegen diese Zellen vorzugsweise perivasculär.

Die *Milz* zeichnet sich durch eine ziemlich beträchtliche Fibrosis aus. An Stelle der sonst zelligen Pulpa sieht man ausgedehnte, offenbar noch junge, zellreiche Bindegewebswucherungen. Lymphknötchen verhältnismäßig gut erhalten. Die Wandungen der Follikelarterien sind meistens verdickt, sklerosiert und sehr kernarm. Auch die Milzkapsel ist etwas verdickt und stellenweise von spärlichen Lymphocyten durchsetzt. Auffallend ist, daß allenthalben in der Milz viele Plasmazellen angetroffen werden.

Die Untersuchung von verschiedenen *Halslymphknoten*, von solchen aus dem Mesenterium und der Gegend der Leberpforte sowie von retroperitonealen Lymphknoten ergibt überall den gleichen Befund. In allen sind erstaunliche Mengen von Plasmazellen nachzuweisen, in der Kapsel der Lymphknoten mitunter lymphocytäre Infiltrate. Die übrigen Veränderungen, wie Sinuskatarrh, Kohlepigment usw. sind nebensächlicher Natur und verdienen nicht, hier erwähnt zu werden. Das die Lymphknoten umgebende Fettgewebe ist stets von normalem Aufbau.

An der *Leber* fällt eine hauptsächlich um die porto-biliären Zentren herum außerordentlich stark entwickelte Verdickung der Glissionschen Kapsel auf, die sehr reich an zartem elastischem Gewebe, im allgemeinen sehr kernarm und verschiedentlich von lymphocytären Infiltraten durchsetzt ist. An den Leberarterien sieht man geringfügige Intimawucherungen; Gallengänge zum Teil stark erweitert, ihre Wandungen beträchtlich verdickt. Das Leberparenchym ist, abgesehen von nicht gerade reichlichen, umschriebenen, stärkeren Stauungsbezirken und damit einhergehenden Verfettungen, tadellos erhalten.

Nieren im ganzen sehr wenig geschädigt. Vereinzelte kleinzelige, aus Lymphocyten und zahlreichen Plasmazellen bestehende Infiltrate machen es wahrscheinlich, daß diese Zellansammlungen mit dem hier in Frage stehenden allgemeinen Krankheitsprozeß aufs engste zusammenhängen. In der linken Niere das typische Bild eines frischeren Infarktes, hier auch hyaline Zylinder in den geraden Harnkanälchen. Sonst keine ungewöhnlichen Veränderungen weder am Parenchym noch an den Gefäßen.

Die *Harnblase* bietet das charakteristische Bild einer nekrotisierenden Cystitis. Schleimhaut und auch ein Teil des submukösen Gewebes nekrotisch; an ihrer Stelle

sieht man eine umfangreiche Fibrinschicht, die mit zerfallenden Leukocyten und mit Bakterienhaufen vermischt ist. Die übrigen Wandabschnitte bestehen aus sehr feinfaserigem, locker gebautem Bindegewebe. Glatte Muskulatur hochgradig hypertrophisch und vielfach durch Bindegewebe ersetzt. Zarte elastische Fasern sind in mäßiger Menge vorhanden. Gefäße durchweg sehr weit und im allgemeinen unverändert. An den Arterien lassen sich mitunter unbedeutende Intimawucherungen feststellen. In allen Wandschichten der Harnblase diffuse und zum Teil auch haufenweise beisammenliegende Lymphocyteninfiltrate.

Vom *Zentralnervensystem* wurden Stücke aus dem Boden des 3. Ventrikels, aus verschiedenen Rindenabschnitten, aus der Brücke und aus der Medulla oblongata untersucht. Für irgendeinen Krankheitsprozeß haben sich im Bereich dieser Teile keine Anhaltspunkte ergeben. Innerhalb der Hirnsubstanz selbst waren nirgendwo lymphocytäre Gebilde aufzufinden. Nur in den weichen Hirnhäuten und in den Wandungen größerer Gefäße liegen da und dort vereinzelt Lymphocyten und gelegentlich auch einmal eine Plasmazelle.

Die *peripheren Nerven* sind zum Teil schon besprochen; außer den genannten Organen und Körpergegenden habe ich auch sonst noch vielfach periphere Nervenstränge im Mikroskop zu Gesicht bekommen, habe sie aber weiter nicht erwähnt, weil jegliche Veränderungen an ihnen fehlten. — In einem paraaortalen *Sympathicusganglion* (Ggl. coeliacum) habe ich sehr spärliche, teils diffus zerstreut, teils etwas mehr zusammengedrängt liegende Lymphocyten innerhalb der nervösen Substanz, dagegen nie innerhalb der Ganglienzellen selbst beobachten können. Abgesehen von einer geringen Verdickung der umgebenden Bindegewebsskapsel konnte ich morphologisch sonst nichts Kräftiges feststellen.

An der *Skelettmuskulatur* außer atrophischen Kernwucherungen keine bemerkenswerten Befunde. Das interstitielle Bindegewebe ist nicht vermehrt, höchstens in nächster Umgebung der Muskelfascien oder um größere, innerhalb eines Muskels gelegene Gefäße herum; hier sieht man gewöhnlich auch umfangreichere Lymphocytenansammlungen.

Knochen. Rippen hochgradig osteoporotisch; *Compacta* papierdünn und die Spongiosa besteht nur aus ganz spärlichen und kümmerlichen Knochenbälkchen. Überall sieht man feinste osteoide Säume an die Knochenbälkchen angelagert. An der Knorpelknochengrenze wird die Verkalkungszone stellenweise vermischt, alles Bilder, wie man sie bei der senilen Osteomalacie zu sehen gewohnt ist. Das Mark setzt sich aus Rund- und Fettzellen zusammen. Unter den Rundzellen befinden sich viele teils diffus zerstreut, teils haufenweise beisammenliegende Lymphocyten und auch verhältnismäßig zahlreiche Plasmazellen. Das Periost ist stark verdickt, sklerosiert und äußerst kernarm. Der Rippenknorpel weist die Zeichen der senilen Degeneration auf. — Auch an der Wirbelsäule die gleichen Befunde, nur daß hier die Spongiosa reichlicher vertreten sind.

Endokrine Drüsen.

Pankreas. Die schwersten Veränderungen sehen wir am Pankreas. Der schon im Sektionsbericht erwähnten Atrophie und Verhärtung entspricht eine hochgradige Fibrosis. Das Drüsengewebe ist in weiter Ausdehnung durch festgefügtes, mäßig zellreiches, feinfaseriges Bindegewebe ersetzt. Die neugebildeten Bindegewebsmassen sind örtlich verschieden stark entwickelt; wir sehen an der einen Stelle das Drüsenparenchym in zusammenhängendem Verbande, der von der Norm in keiner Weise abweicht und innerhalb dessen das interstitielle Bindegewebe auch nicht vermehrt erscheint. An anderen Stellen dagegen ist das Drüsengewebe durch die Bindegewebswucherungen vollständig vernichtet, nur die innerhalb der Bindegewebsmassen liegenden und fast ausschließlich wohlerhaltenen

Langerhansschen Inseln legen Zeugnis davon ab, daß auch hier drüsiges Pankreasgewebe vorhanden gewesen sein muß. Die Erscheinung, daß die Pankreasinseln Zerstörungsprozessen außerordentlich zähnen Widerstand leisten, ist uns z. B. von carcinomatösen Erkrankungen des Pankreas wohl bekannt, bemerkenswert ist, daß sie auch in diesem Falle der vernichtenden Wirkung der Bindegewebswucherung standgehalten haben und durch sie in ihrem morphologischen Aufbau nicht einmal verändert wurden. Aus der Abb. 5 sind diese Verhältnisse klar zu ersehen. Die innerhalb einer Kapsel liegenden Zellhaufen stellen Langerhanssche Inseln dar, die kleinen, diffus im Gewebe zerstreut und auf der Abbildung rechts und rechts unten liegenden kleinen Rundzellen sind Lymphocytinfiltrate. Überall in dem gewucherten Bindegewebe sowie auch in dem das Pankreas umgebenden und durchaus regelrecht beschaffenen Fettgewebe liegen teils diffus, teils zu mehr

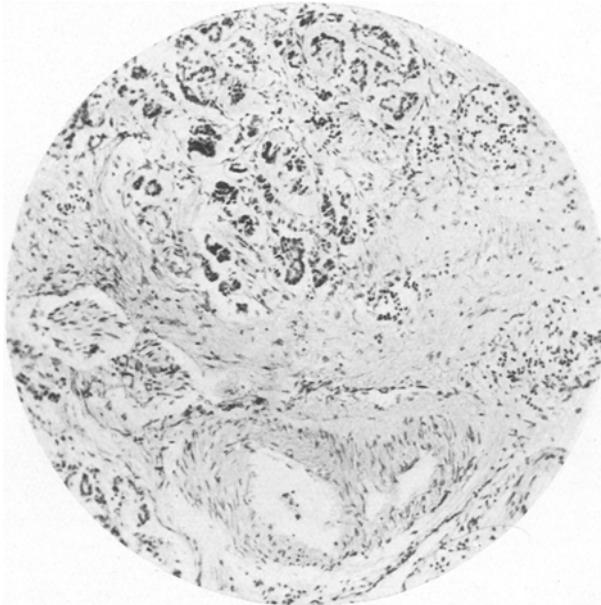


Abb. 5. Bindegewebswucherung im Pankreas. Innerhalb der Bindegewebsmassen erhalten gebliebene Langerhanssche Inseln. 80 fache Vergrößerung.

oder minder großen Haufen zusammengedrängt, Lymphocyten, zwischen denen hier und da eine Plasmazelle liegt. Dagegen lassen sich innerhalb des Drüsengrenzhyns und der Inseln nirgendwo Lymphocyten nachweisen. An dem noch übriggebliebenen Drüsengrenzhyn sind keine krankhaften Befunde zu erheben und ebensowenig an der weitaus überwiegenden Mehrzahl der im Gebiet des Drüsengewebes liegenden Inseln. Nur an ganz vereinzelten Inseln sind schwerere Veränderungen zu beobachten. Während normalerweise der Größenunterschied zwischen den einzelnen Inseln höchstens das Doppelte beträgt, sind in unserem Fall degenerierte Inseln vorhanden, die etwa 3—4 mal kleiner sind als die regelrecht beschaffenen. Die degenerativen Erscheinungen solcher Inseln sind dadurch gekennzeichnet, daß die cellulären Bestandteile zu einer klumpigen, von Vakuolen durchsetzten Masse zusammengesintert, die Zellkerne zum Teil vollständig zerfallen, zum Teil nur noch in schattenhaften Umrissen zu erkennen sind; scharfe

Zellgrenzen fehlen. Die Ausführungsgänge des Pankreas sind gemäß dem makroskopischen Befunde größtenteils hochgradig erweitert, besitzen aber unverändertes, zylindrisches Epithel. — An den Arterien teilweise beträchtliche Intimawucherungen, an anderen dagegen werden solche gänzlich vermißt. Die ursprüngliche Elastica interna der endarteritisch veränderten Gefäße ist vielfach unterbrochen und fehlend, die Muskulatur der Media stellenweise durch Bindegewebe ersetzt, die Gefäßwandungen im ganzen verdickt. Venen o. B. — Das interstitiell gewucherte Bindegewebe innerhalb des Pankreas ist äußerst arm an elastischen Fasern, nur hier und da sieht man feinste elastische Fäserchen in diesen Bindegewebsmassen liegen. Dagegen sind die Wandungen der Pankreasgänge und der Blutgefäße reich an feinfaserigem elastischem Gewebe.

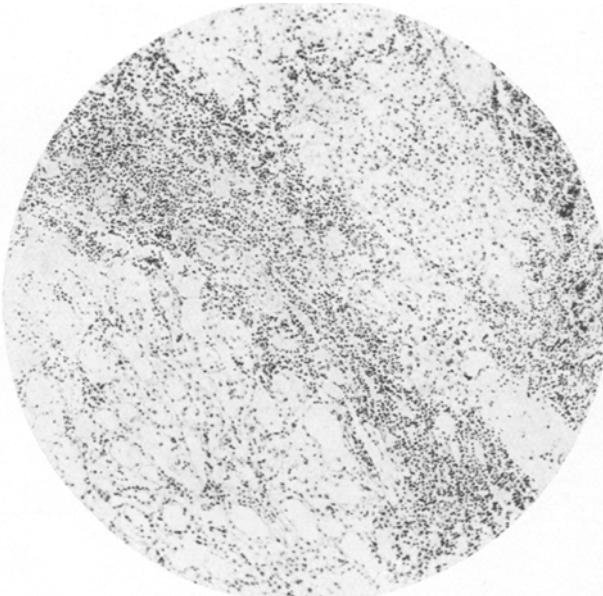


Abb. 6. Lymphocyteninfiltrate im linken Schilddrüsenlappen. 80 fache Vergrößerung.

Bei der histologischen Untersuchung der *Schilddrüse* bietet sich ein ziemlich wechselndes Bild. Im allgemeinen ist das Drüsenparenchym zu größeren Knoten angeordnet. Kolloid fehlt an vielen Stellen vollständig und die Follikel sind da und dort mit Epithelzellen ausgefüllt, so daß man hier den Eindruck rein parenchymatöser bzw. adenomatöser Bildungen hat; an anderen Stellen sind die Follikel stark erweitert und mit Kolloid gefüllt und in wieder anderen knotig abgegrenzte Teile teils mehr oder weniger kolloidhaltig, teils ohne solches. Nicht selten ist das Parenchym auch durch stark vermehrtes interstitielles Bindegewebe verdrängt, wobei die Follikel am Rande der Bindegewebswucherung häufig zusammengedrückt erscheinen; auch sieht man inmitten von Bindegewebsmassen noch vereinzelt ganze Drüsenschläuche oder deren Trümmer in Form von isolierten Follikel-epithelzellen. Das interstitielle Bindegewebe ist von wechselndem Kerngehalt, hier kernreich und feinfaserig, dort kernarm und hyalin gequollen. — Das elastische Gewebe ist reichlich vertreten und von zarter Beschaffenheit. Die meisten Arterien sind unverändert, an manchen lassen sich Intimawucherungen feststellen. An

den übrigen Gefäßen keine Besonderheiten. — Die für unseren Fall wichtigsten krankhaften Befunde in der Schilddrüse sind in einer ungemein massenhaften Durchsetzung mit Lymphocyten zu erblicken. An keiner anderen histologisch untersuchten Körperstelle finden sie sich in derartigen Mengen. Vielfach wird das Gesichtsfeld durch solche Infiltrate vollkommen bedeckt. Sie liegen vorzugsweise im interstitiellen gewucherten Bindegewebe, auch innerhalb drüsiger Bezirke um die Follikel herum. Plasmazellen sind ihnen in spärlichem Maße beigemengt. — In Abb. 6 sind solche Lymphocyteninfiltrate im linken Schilddrüsenlappen zur Darstellung gebracht.

In 3 mikroskopisch untersuchten *Epithelkörperchen* keine Parenchymveränderungen. In allen ist eine Fettdurchwachsung zu sehen, die jedoch nirgendwo

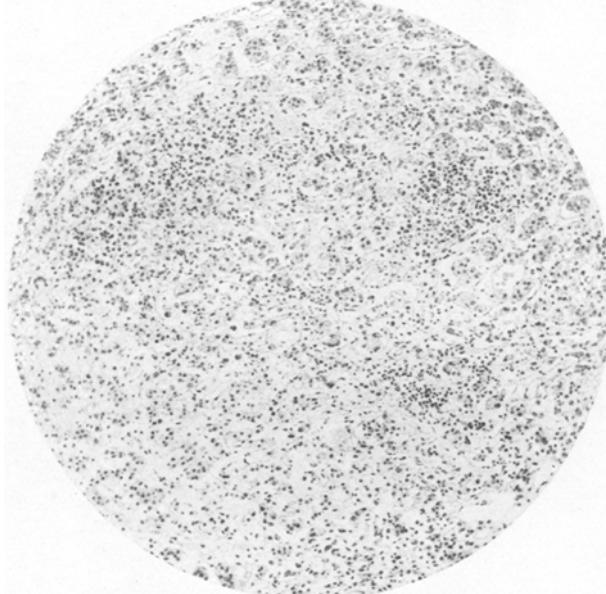


Abb. 7. Lymphocyteninfiltrate in der rechten Nebenniere. 80fache Vergrößerung.

das physiologische Maß überschreitet. An einigen Arterien ist das perivasculäre Bindegewebe etwas vermehrt; an den Gefäßen sonst keine bemerkenswerten Befunde. Sämtliche Epithelkörperchen erwiesen sich frei von Lymphocyten.

Der Aufbau der *Nebennieren* und die Beschaffenheit ihrer Organzellen entspricht durchaus der Regel. Dagegen fallen hier teilweise sehr ausgedehnte Lymphocyteninfiltrate auf; sie liegen vorwiegend in der Marksubstanz, aber auch in spärlichem Umfange in den tieferen Schichten der Rinde sowie in reichlichem Maße in der verdickten Nebennierenkapsel. Plasmazellen werden in diesen Infiltraten fast ganz vermißt. Die Gefäße verhalten sich normal. Abb. 7 zeigt einen Ausschnitt aus der rechten Nebenniere. Man sieht hier hauptsächlich in der Marksubstanz und noch in der Zona reticularis Lymphocytenansammlungen liegen.

Hypophyse. In der Hypophysenkapsel finden sich Lymphocyteninfiltrate sowie Verkalkungs- und Verknöcherungserscheinungen. Der Hinterlappen zeigt außer den üblichen Befunden (Pigment, Vorderlappen- bzw. Zwischenlappenzellen) nichts Besonderes. Im Vorderlappen ist das interstitielle Bindegewebe besonders

an umschriebenen Stellen bedeutend vermehrt. Am ausgeprägtesten sind diese aus mäßig zellreichem und feinfaserigem Bindegewebe bestehenden Wucherungen in den hinteren Abschnitten des Vorderlappens sowie stellenweise in den zentralen Vorderlappenbezirken. Wie aus Abb. 8 zu ersehen ist, ist das Drüsenparenchym im Bereich dieser Stellen deutlich verringert. An den Parenchymzellen nichts Abnormes. Das Mengenverhältnis der einzelnen Zellarten erscheint, verglichen mit anderen gleichaltrigen Personen, kaum verschoben zu sein, doch möchte ich mich in diesem Punkte eines sicheren Urteils enthalten. Gefäße im allgemeinen weit, ihre Wandungen zart. Lymphocyten sind innerhalb des Organparenchyms in keinem Abschnitt der Hypophyse vorhanden.

Die *Ovarien* bestehen aus sehr zellreichem Bindegewebe. An den Gefäßen kann man teilweise eine geringe Sklerose und hyaline Entartung der Wandungen sehen,

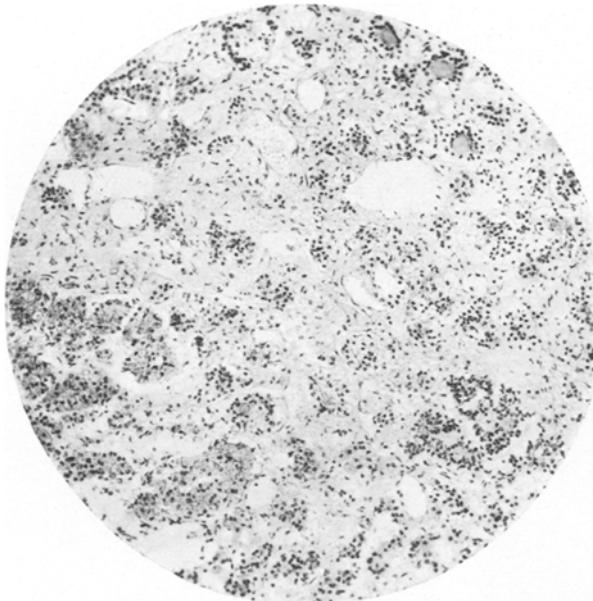


Abb. 8. Wucherung des interstitiellen Bindegewebes im Gebiet der hinteren Abschnitte des Hypophysenvorderlappens. 80 fache Vergrößerung.

Befunde, die noch als physiologisch anzusprechen sind. Lymphocyteninfiltrate fehlen. Sonst nichts Besonderes.

Beurteilung.

Was diesen Fall der Veröffentlichung wert macht, das ist die fragliche Stellung, die er gegenüber der diffusen Sklerodermie und den ihr äußerlich ähnlichen Erkrankungen einnimmt. Der Sektionsbefund und das Ergebnis der histologischen Untersuchungen ist teils aus diesen Gründen so ausführlich wiedergegeben worden, teils aber auch deswegen, um damit für jeden die kritische Beurteilung soweit als möglich zu erleichtern.

Schon zu Lebzeiten der Frau war über die Diagnose ihrer Krankheit keine Einigung zu erzielen. Während in der medizinischen Klinik, in der die Kranke behandelt und verpflegt wurde, nur Zweifel darüber bestanden, ob man den Fall als Sklerödem oder als Sklerodermie mit Ödemen ansprechen sollte [s. Münch. med. Wochenschr.¹⁾], wurden diese Diagnosen, insbesondere die letztere, von dermatologischer Seite bestimmt abgelehnt. Diese Meinungsverschiedenheiten sind darin begründet, daß das Krankheitsbild der diffusen Sklerodermie — und nur eine solche wäre ja für unseren Fall in Betracht zu ziehen — vom Dermatologen viel enger gefaßt und auf einen bedeutend kleineren Teil von Hautsklerosen beschränkt wird als vom Facharzt für innere Medizin.

Wenn *Thibierge*²⁾ schon vor über zwanzig Jahren sagte, daß unter dem Namen Sklerodermie mehrere, offenbar einander sehr nahestehende Erkrankungen beschrieben werden und daß es besser wäre, für sie alle zusammen die umfassende Benennung „Dermatosklerosen“ anzunehmen und sich den Namen „Sklerodermie“ nur für ganz bestimmte dieser Formen vorzubehalten, so geht daraus deutlich hervor, daß schon damals bei den Dermatologen das Bedürfnis vorgelegen hat, den Begriff der Sklerodermie enger zu fassen und in die große Gruppe der Hautsklerosen mehr Klarheit hineinzubringen.

Wohl durch ähnliche Gedanken geleitet hat schon im Jahre 1902 *Buschke*³⁾ bei einem 46jährigen Wagenlackierer eine diffuse Hauterkrankung beschrieben, bei der zwar differentialdiagnostisch hauptsächlich die Sklerodermie in Frage kam, die aber doch in manchen wichtigen Punkten so stark von ihr abwich, daß er sich genötigt sah, diesen Fall als selbständiges Krankheitsbild zu betrachten und ihm den Namen „Sklerödem der Erwachsenen“ beizulegen. Inzwischen sind, wie *Buschke*³⁾ berichtet, mehrere gleichartige und ähnliche Fälle veröffentlicht und zum Teil auch histologisch untersucht worden, und zwar hauptsächlich von dermatologischer Seite, was wiederum darauf schließen läßt, daß man in diesem Fach schon seit langem bemüht ist, die Symptomatologie der einzelnen Hautsklerosen schärfer zu umreißen. Diese Bestrebungen haben sich in der inneren Medizin, wenigstens soweit uns das die diesbezügliche Literatur lehrt, nicht in diesem Maße Eingang zu schaffen vermocht. Unter solchen Umständen sind die diagnostischen Unterschiede bei unserem Falle auch wohl zu begreifen.

Welche klinischen Kennzeichen sind nun für den Dermatologen und welche für den Facharzt der inneren Medizin zur Diagnose der diffusen Sklerodermie erforderlich? Ich muß mich bei der Beantwortung dieser Frage fast ausschließlich auf mündliche Mitteilungen von klinischer Seite*)

*) Ich möchte an dieser Stelle Herrn Prof. *Friboes* und Herrn Prof. *Felke* für das lebhafte Interesse, das sie für diesen Fall gezeigt und für das gütige Entgegenkommen, das sie mir bei dessen Bearbeitung erwiesen haben, herzlichst danken.

berufen, da mir selbst klinische Erfahrungen fehlen und in den Büchern darüber nicht gerade viel zu finden ist.

Während der „Innere“ alle über den ganzen oder wenigstens den größten Teil des Körpers gleichmäßig ausgebreiteten und ursächlich bzw. pathogenetisch unklaren Hautsklerosen als Sklerodermie und bei Vorhandensein von Ödemen vielleicht auch noch als Sklerödem anzusprechen geneigt ist, verlangt der Dermatologe vom rein klinischen Standpunkt aus dazu charakteristische Merkmale, die sich auf den Beginn, den Verlauf und die Ausbreitung dieser Erkrankungen beziehen. Nach Ansicht der Dermatologen ist die Diagnose „diffuse Sklerodermie“ nur dann anzuerkennen, wenn das Leiden von einer bzw. mehreren umschriebenen, charakteristisch beschaffenen Stellen, also zunächst von einer lokalisierten Sklerodermie ausgegangen ist. Dabei erfolgt das Fortschreiten der Erkrankung langsam und allmählich, dagegen nicht etwa in wenigen Tagen über den ganzen Körper. Wenn v. Nott-haff⁴⁾ angibt, daß bei der Sklerodermie das Ödem den ganzen Körper überziehen, in wenigen Tagen verschwinden und Jahre andauern kann, so wird er mit diesen Anschauungen heutzutage wohl bei den wenigsten Dermatologen Anklang finden. Die diffuse Ausbreitung ist gewöhnlich auf ein Zusammenfließen multipler, sklerodermisch erkrankter Stellen zurückzuführen, was sich meist ohne Schwierigkeiten nachweisen lassen soll. Der Dermatologe steht infolgedessen jeder Hautsklerose, die, wie etwa beim Sklerödem oder bei unserem Fall, in gleichmäßiger Weise den größten Teil des Körpers überzieht und bei der der Ausgangspunkt von umschriebenen Plaques nicht sicher oder wenigstens wahrscheinlich ist, skeptisch gegenüber.

Stellt man sich auf diesen, unter den meisten Dermatologen schon seit längeren Jahren herrschenden Standpunkt, so ist schon allein auf Grund solcher Kennzeichen ein großer Teil aller der Fälle, die bisher als diffuse Sklerodermie anerkannt und beschrieben worden sind, als hinfällig zu bezeichnen und hat die Berechtigung verloren, weiterhin als solche zu gelten. Zieht man weiterhin noch die am Krankenbett festzustellende, für die echte Sklerodermie typische Beschaffenheit der Haut zur Differentialdiagnose heran, so wird der Kreis der bisher als diffuse Sklerodermie bekannten Fälle noch enger gezogen werden müssen. Und würde man endlich noch einen strengeren Maßstab an die Beurteilung dieser diffusen Hauterkrankung anlegen, nämlich die histologische Untersuchung, so würden die dafür von Lewin und Heller⁵⁾ auf Grund von 508, aus der Literatur zusammengestellten Fällen errechneten 16% doch höchstwahrscheinlich auf einige wenige zu beschränken sein.

Nach diesen allgemeinen Erörterungen fällt mir nun die Aufgabe zu, unseren Fall an Hand der makroskopischen und mikroskopischen

Befunde mit den bisher bekannten und genauer festgelegten Hautsklerosen zu vergleichen und soweit es möglich ist, gegen sie abzgrenzen.

Die Elephantiasis und das Myxödem können schon von vornherein ausgeschlossen werden, da weder der äußere Befund noch die Krankengeschichte irgendwelche Anhaltspunkte dafür ergeben.

Gegen eine Sklerose lediglich etwa auf dem Boden eines chronischen kardialen bzw. Stauungsödems spricht vor allen Dingen die Beschaffenheit der inneren Organe und die überall vorhandene Lymphocytose, aber auch das verschiedenartige, und im Falle einer solchen Annahme zum mindesten ungewöhnliche Verhalten der Haut an den einzelnen Körpergegenden.

Differentialdiagnostisch kommt eigentlich nur die Sklerodermie und das Sklerödem der Erwachsenen in Betracht. Das letztere kann wohl mit ziemlicher Sicherheit ausgeschaltet werden, da eine ganze Anzahl von Symptomen, die für das Sklerödem als charakteristisch bezeichnet werden, mit den Erscheinungsformen, wie sie unser Fall bietet, nicht in Einklang zu bringen sind. *Buschke* gibt für das Sklerödem folgende typische Kennzeichen an: Die Erkrankung tritt entweder unter völliger sonstiger Gesundheit oder mit Hinfälligkeit und Schwäche auf; am häufigsten schließt sie sich an vorhergegangene, influenzaähnliche Erkrankungen, auch an Scharlach und Parotitis an. Möglicherweise könnten diese Erscheinungen auch schon das Leiden selbst sein, in welchem Falle es als eine fieberrhafte Infektion zu deuten wäre. Es beginnt ziemlich akut meist im Nacken und setzt sich ununterbrochen auf das Gesicht, die Oberarme, den Rumpf und das Abdomen fort, selten werden auch die unteren Gliedmaßen befallen. Schmerzen bestehen nicht, sondern nur Spannung und Starrheit der Haut, unter Umständen auch maskenartige Veränderungen des Gesichts. Die Haut ist meist blaß und in den oberen Schichten sammetartig. Die Versteifung und Induration liegt nur in den tieferen Schichten der Cutis, in der Tela subcutanea und wahrscheinlich zum Teil auch in der Fascie und Muskulatur. Dellen sind nicht eindrückbar. Die Begrenzung kann diffus oder scharf sein. Die oberflächlichsten Hautteile sind in Form allerfeinster Fältchen etwas zusammenschiebbar. Falten lassen sich nicht erheben. Sensibilitäts- oder Schweißstörungen werden nicht beobachtet. Die Haut ist meist etwas kühl. Im übrigen Organismus haben sich irgendwelche Organveränderungen, die zu dem Leiden in Beziehung zu setzen wären, nicht gefunden, auch Lymphknotenschwellungen sind nicht festgestellt worden. Die Dauer bis zum Abschluß der Induration beträgt Wochen bis Monate. Der Verlauf ist stets ein gutartiger. Das Leiden heilt ohne Behandlung entweder restlos oder unter Hinterlassung nur geringer Verhärtungen nach

Monaten oder auch erst nach Jahren aus. Zur Atrophie der Haut kommt es nicht, es bestehen und entstehen auch keine Pigmentanomalien.

Histologisch handelt es sich in frischen Stadien nicht um eine entzündliche Affektion, sondern um Einlagerung eines homogenen Exsudates, durch welches die Bindegewebsfibrillen auseinander gedrängt werden. Nach den bisherigen histologischen Untersuchungen würden die oberen Schichten der Cutis, der Papillarkörper und die Epidermis sowie das elastische Gewebe stets unversehrt gefunden. Nach Nobl (angeführt nach Buschke³) liegt bei dieser Erkrankung kein einfaches Ödem flüssiger Art vor, sondern die Einlagerung einer festen Substanz nur in den tieferen Schichten der Haut. Beziehungen zu Stauungsvorgängen oder einfachen Ödemen sind nach Buschke auf jeden Fall auszuschließen.

Die Hauptunterschiede zwischen unserem Fall und dem eben skizzierten Sklerödem der Erwachsenen sind in der ersten Lokalisation und in dem Zeitmaß des Einsetzens der Erkrankung, in der verschiedenartigen Beschaffenheit der Epidermis und Cutis (letztere hauptsächlich auch histologisch andersartig), in der Pigmentierung, in der Mitbeteiligung innerer Organe und endlich im Verlauf und nicht zum wenigsten in der Prognose zu suchen.

Was nun die Sklerodermie anbelangt, so ist die Abgrenzung unseres Falles gegen diese deshalb schwieriger, weil doch in vielen Punkten eine weitgehende Ähnlichkeit und Übereinstimmung besteht und zwar nicht nur mit dem, was alles in der Literatur über die Sklerodermie niedergelegt ist, sondern auch mit dem, was heutzutage unbestreitbar von allen Seiten als echte Sklerodermie anerkannt wird. Ich erinnere hier an die Beschaffenheit der Haut im Bereich der Brust, an die Pigmentanomalien, an die Veränderungen der inneren Organe und der Arterien, an die lymphocytären Infiltrate, an die Osteoporose besonders der Rippen, alles Dinge, die zu dem Bilde der echten Sklerodermie durchaus passen.

Nur in zwei, und wenn man die Sache von den Gesichtspunkten des Dermatologen aus betrachtet, auch in drei Dingen weicht unser Fall von der echten diffusen Sklerodermie ab; diese Dinge sind aber so entscheidend und ausschlaggebend, daß für ihn die Diagnose Sklerodermie abgelehnt werden muß.

Der eine Punkt, auf den vom Dermatologen neben den beiden anderen besonderer Wert gelegt wird, ist oben schon gestreift worden und betrifft die diffuse Ausbreitung der Hauterkrankung. Eine derartig gleichmäßige, fast über den ganzen Körper verbreitete und nirgendwo an einen Ausgangspunkt von multiplen, umschriebenen Herden erinnernde Sklerose, wie sie in unserem Fall vorliegt, soll es bei der echten Sklerodermie nicht geben. Es ist dies übrigens ein Kennzeichen, das von den Fachärzten der inneren Medizin wahrscheinlich nicht allerseits anerkannt werden wird.

Die beiden andern Punkte beruhen einerseits auf dem Vorhandensein eines teigigen Ödems insbesondere an den oberen und unteren Extremitäten, andererseits auf den histologischen, von der echten Sklerodermie in grundlegenden Dingen abweichenden Befunden in der Cutis der meisten Körpergegenden.

Wie aus dem Sektionsbericht hervorgeht, waren beide Unterschenkel und Vorderarme etwas geschwollen, die Fingereindrücke blieben hier stehen. Nun gibt es aber bei der echten Sklerodermie kein teiges Ödem, sondern das Ödem, das hier im Anfangsstadium der Krankheit aufzutreten pflegt ist elastisch d. h. der Fingereindruck bleibt dabei nicht stehen, sondern die Haut kehrt unmittelbar nach dem Eindrücken in ihren früheren Spannungszustand zurück. In späteren Phasen der echten Sklerodermie aber schwindet das Ödem, es tritt eine Induration und schließlich Atrophie der ganzen Haut ein, die erfahrungsgemäß nie eine durch Ödemflüssigkeit hervorgerufene teigige Beschaffenheit annimmt. Es muß sich also in unserem Fall um ein Stauungsödem handeln. Diese Annahme liegt um so näher, als ja die Frau mit einem alten, organisch bedingten Herzleiden behaftet war, und es außerdem wahrscheinlich ist, daß in fortgeschritteneren Stadien des sklerotischen Prozesses durch die Verhärtung und Spannung der äußeren Haut sowohl die Atmung als auch der Blutumlauf schon allein rein mechanisch ungünstig beeinflußt wurde.

Wäre dieses Ödem kein Stauungs-, sondern ein entzündliches Ödem bzw. ein solches, das durch das gleiche Agens verursacht ist wie die Sklerose selbst, so wäre die Tatsache schwer verständlich, daß gerade in der Haut, wo ja doch die entzündlichen Reaktionen am geringsten sind, das Ödem am stärksten ist und umgekehrt, daß das Ödem an solchen Organen (retroperitoneale Schwarze, Schilddrüse) fehlt, wo die kleinzelligen Infiltrate am ausgedehntesten sind. Und schließlich ist noch gegen die Annahme eines entzündlichen Ödems der Umstand ins Feld zu führen, daß die Flüssigkeitsansammlungen in der Bauchhöhle, im Herzbettel und in der rechten Pleurahöhle klar und durchsichtig wie Wasser und unzweifelhaft von niedrigem spezifischen Gewicht waren. Da aber Stauungs- oder besser gesagt teiges Ödem und Sklerodermie sich nicht miteinander vereinbaren lassen, so muß unser Fall schon deswegen von der Sklerodermie abgetrennt werden.

Bei der Beurteilung des Falles nach histologischen Gesichtspunkten sind die Unterschiede gegenüber der Sklerodermie noch größer und schärfer. Lediglich die Brusthaut weist Bilder auf, die, abgesehen von den Fettgewebsveränderungen, dem indurativen bis atrophischen Stadium einer echten Sklerodermie entsprechen könnten; alle übrigen untersuchten Hautteile dagegen stellen histologisch etwas ganz anderes dar als man es in irgendeinem Stadium der Sklerodermie zu sehen gewohnt ist.

Die Fettgewebsmetamorphosen, die in unserem Falle an den verschiedensten Stellen anzutreffen sind, sind keineswegs etwa spezifisch für eine bestimmte Erkrankung, sondern es handelt sich dabei, wie mir zahlreiche Vergleichsuntersuchungen zeigten, um allgemein gültige, an kein bestimmtes Alter gebundene Zustandsänderungen, die in engster Abhängigkeit von der Auszehrung und Kachexie eines Individuums stehen.

Bei den meisten mikroskopisch untersuchten älteren Sklerodermiefällen wird über eine Atrophie des subcutanen Fettgewebes berichtet, doch ist, soweit ich die Literatur überblicke, fast nie etwas Genaueres über die Art und die morphologische Beschaffenheit des atrophischen Fettgewebes ausgesagt. Meinem Eindruck nach ist vielfach Schwund normalgebauten Fettgewebes und eigentliche Fettgewebsatrophie in einen Topf geworfen worden, obwohl diese beiden Dinge streng auseinanderzuhalten sind; denn bei der ersten Art wird das normal gebaute Fettgewebe einfach durch Bindegewebe ersetzt und zum Schwund gebracht, wobei die innerhalb der Bindegewebswucherungen nicht selten noch stehengebliebenen Fettzellen einen ganz regelrecht gelagerten, wandständigen, platten Kern und einen aus durchscheinendem Neutralfett bestehenden Zelleib besitzen, Verhältnisse, wie wir sie bei unserem Falle an den Präparaten vom Unterschenkel vor uns haben. Bei der zweiten Art aber, der eigentlichen Fettgewebsatrophie ist es nicht nötig, daß das in seinem äußeren Aufbau veränderte Fettgewebe durch ein anderes Gewebe ersetzt wird — obwohl das natürlich vorkommen kann und auch bei unserem Falle häufig zutrifft —, sondern es kann bei der Gestaltsveränderung der einzelnen Fettzellen und damit auch ganzer Fettläppchen bleiben, ohne daß eine zahlenmäßige Verringerung der Fettzellen eintritt.

Die Angaben von *Lewin* und *Heller*⁵⁾ (S. 160) über das Verhalten des Fettgewebes bei der Sklerodermie — ausgenommen sind dabei die Fälle von Sklerodaktylie — beschränken sich lediglich auf die Feststellung, daß unter ihren 508 Fällen 15 mal eine Atrophie des Fettgewebes vorhanden gewesen sei. In einer Arbeit von *Wolters*⁶⁾ ist allerdings eine Abbildung (Taf. XII, Abb. 1) zu finden, in der das Fettgewebe, soweit sich das ersehen läßt, vielleicht eine gewisse Ähnlichkeit mit den Fettgewebsmetamorphosen bei unserem Falle besitzt. *Wolters* sagt darüber nur ganz kurz, daß das Fettgewebe überall atrophisch sei und neben zahlreichen Wanderzellen nur ganz schwach gefärbte Kerne erkennen lasse.

Auch *v. Notthafft*⁴⁾ (S. 944) macht bei der Beschreibung eines Falles von Sklerodermie bei einem 37jährigen, hochgradig abgemagerten Mann nähere Angaben über den Zustand des Unterhautfettgewebes. Er sagt: „Die Zunahme der normalerweise im Unterhautfettgewebe

vorhandenen Bindegewebssepta ist eine so bedeutende, daß dadurch der dem Fettgewebe angewiesene Raum an die zweite Stelle treten muß. Letzteres ist in viele Träubchen zersprengt, welche von konzentrischen Bindegewebsfilzen eingeengt sind. Die Fettzellen sind kleiner, an der Peripherie der Träubchen platt gedrückt und hier auch häufig pigmentiert. Die Färbbarkeit mit Osmium ist aber erhalten. An anderen Stellen ist das Fettgewebe zwischen Bindegewebsschlingen platt gedrückt. Das ganze Stratum subcutaneum ist sehr erheblich auf diese Weise an Breite verschmälert.“ Es ist demnach wohl anzunehmen, daß in diesem Falle zum Teil wenigstens die gleichen Fettgewebsveränderungen vorgelegen haben wie bei unserem Falle.

In neuester Zeit ist von *Hanser*⁷⁾ über atrophisches bzw. sogenanntes braunes Fettgewebe berichtet worden, das in seiner Anordnung (Abb. 1) vollkommen und in seiner Zellform (Abb. 2) einem großen Teil des bei unserem Falle vorhandenen Fettgewebes entspricht. *Hanser* hatte diese Beobachtungen bei an Fleckfieber verstorbenen Kriegsgefangenen aus dem Osten gemacht, die infolge der nur kurzen Krankheitsdauer nur wenig abgemagert waren. Er hebt ausdrücklich hervor, daß diese Fettgewebsbefunde mit dem Fleckfieber als solchem nichts zu tun haben und für dieses nicht spezifisch sind. Dagegen glaubt er, daß diese Befunde eine Einstellung des Organismus auf eine einseitige, vorwiegend fettarme bzw. fettlose Nahrung bedeuten und daß diesem braunen Fettgewebe besondere Aufgaben (Stabilisierung des Fettstoffwechsels im Rahmen der notwendigen Beschränkung bei mangelhafter Zufuhr von außen) zufallen und es nicht nur ein atrophisches, wertloses Fettgewebe sei.

Erst letzthin ist eine Arbeit von *F. Wassermann*⁸⁾ erschienen, in der ebenfalls atrophisches Fettgewebe beim Erwachsenen abgebildet ist. Zwischen der Abb. 37 (S. 309) und unseren diesbezüglichen Befunden besteht zweifellos eine gewisse Ähnlichkeit und seine Abb. 38 (S. 310) zeigt eine vollständige Übereinstimmung mit unserer Abb. 2.

Als ich die hier in Frage stehenden Fettgewebsveränderungen zum erstenmale bei unserem Falle sah, glaubte ich, sie hauptsächlich als eine Folge der starken Bindegewebswucherung in der Subcutis und einer dadurch bewirkten Raumbeengung betrachten zu müssen, zumal, da sie sich vorwiegend nur da fanden, wo umfangreichere Bindegewebswucherungen vorhanden waren, dagegen an Stellen, wo diese fehlten (Mesenterium, Netz usw.), auch das Fettgewebe regelrecht gebaut war. Ich habe jedoch im Laufe weiterer, darauf gerichteter Untersuchungen meine Ansicht geändert und bin nunmehr zu der Überzeugung gekommen, daß diese Fettgewebsatrophien mit der Bindegewebsvermehrung gar nichts zu tun haben und daß sie auch nicht durch die gleiche Ursache hervorgerufen sind wie die Sklerosis selbst. Für diese

Anschauung spricht einerseits die Tatsache, daß z. B. in den Präparaten vom Unterschenkel trotz hochgradigster Bindegewebsvermehrung in der Subcutis und äußerstem Schwund des Fettgewebes daseiβt doch noch ganz normal aussehende Fettzellkomplexe innerhalb der neu gebildeten Bindegewebsmassen liegen; andererseits aber habe ich bei der histologischen Untersuchung der Haut von ca. 200 Leichen gefunden, daß solche Fettgewebsveränderungen keineswegs selten sind und auch nicht an eine wesentliche Vermehrung des subcutanen Bindegewebes gebunden sein müssen. Nach meinen Erfahrungen finden sie sich fast ausschließlich nur bei stark abgemagerten Menschen und fast regelmäßig im Unterhautfettgewebe atrophischer Säuglinge, bei denen das weitgehend verringerte Unterhautfettgewebe makroskopisch zwar von orangegelber, aber nicht brauner Farbe ist. Es stehen somit meine Befunde bis zu einem gewissen Grade denen *Hansers* entgegen, der bei seinem Vergleichsmaterial die typische Wiederkehr solcher Befunde nicht erheben konnte.

Nach dem Gesagten möchte ich annehmen, daß diese Fettgewebsveränderungen als Aufbrauchs- oder Aufzehrungserscheinungen zu deuten sind und die Bindegewebswucherungen sich unabhängig von der Fettgewebsatrophie abspielen; vielleicht ist sogar in manchen Fällen die Vermehrung des Bindegewebes eine Folge der Fettgewebsatrophie. Die Frage allerdings, warum bei dem allgemeinen Abmagerungsprozeß das Fett vorzugsweise nur an bestimmten Körpergegenden oder vielleicht auch nur zuerst an diesen schwindet, muß dabei offen gelassen werden; möglicherweise spielen hier mechanische Momente eine Rolle mit (starke Spannung und Zugwirkung der Haut).

Es ist wohl kaum etwas dagegen einzuwenden, diese Fettgewebsmetamorphosen als regressiv zu bezeichnen, dagegen ist es, glaube ich, nicht angängig, dabei von degenerativen Vorgängen zu sprechen; denn daß diese Formveränderungen theoretisch wenigstens jederzeit wieder ausgleichbar sein können, ist wohl nicht ohne weiteres abzulehnen. Im übrigen möchte ich darauf hinweisen, daß *Wassermann*⁸⁾ für solche Befunde vorschlägt, überhaupt nicht mehr von einer Atrophie des Fettgewebes, sondern von einer Rückbildung der Fettorgane zu ihrem Ursprungszustand infolge Inanition zu sprechen, eine Ansicht, die vielleicht mit einer gewissen Einschränkung sehr beachtenswert erscheint. Vielleicht lassen sich auf diese Weise auch die eigenartigen knötchenförmigen Fettgewebsveränderungen in der Appendix epiploica verständlich machen.

Vergleicht man die Hauptpräparate vom Vorderarm, Unterschenkel und Bauch mit solchen, die von einer echten Sklerodermie stammen, so fällt einem sofort die grundverschiedene Beschaffenheit des Coriumgewebes auf. Bei der echten Sklerodermie entspricht das kollagene

Gewebe des Coriums im ersten Entwicklungsstadium, dem sogenannten ödematösen, bezüglich seiner Faserung allenfalls noch der Norm oder die einzelnen Fasern sind vielleicht etwas ödematös gequollen; charakteristisch für dieses Stadium ist aber neben dem Ödem die weitgehende und mehr oder minder diffuse Durchsetzung mit kleinen Rundzellen. Diese zelligen Infiltrate halten sich übrigens nicht, wie *Kyrlé*⁹⁾ meint, durchaus an den Verlauf der Gefäße, sondern nach den Vergleichspräparaten, die mir von Herrn Prof. *Friboes* freundlicherweise zur Verfügung gestellt wurden, sieht man sie auch beliebig und unregelmäßig über das ganze Corium und die ganze Subcutis zerstreut, worauf auch *Friboes*¹⁰⁾ in seinem Buch über die Histopathologie der Hautkrankheiten selbst hinweist.

Da nun in den Präparaten von den zuletzt genannten Hautabschnitten die entsprechende ausgedehnte Rundzellinfiltration fehlt, so passen diese Bilder auch nicht zum ödematösen Stadium der Sklerodermie.

Schreitet die Sklerodermie über das indurative bis zum atrophischen Stadium weiter, so schwindet das Ödem, die kleinzelligen Infiltrate gehen zurück, das kollagene Gewebe wird äußerst kernarm, seine Fasern quellen hyalin auf, nehmen sehr dicke und plumpe Formen an und schließlich kommt es zu einer hochgradigen Atrophie aller Hautschichten. Gegen die Zugehörigkeit zu diesen fortgeschritteneren Phasen der Sklerodermie spricht an den Hautstücken von den Extremitäten und dem Bauch das immerhin beträchtliche Ödem, an denen vom Unterschenkel und Bauch hauptsächlich aber der verhältnismäßig große Kernreichtum und die ziemlich feine und zarte Faserung des kollagenen Gewebes sowohl im Bereich der Cutis als auch der Subcutis. Und endlich ist auch noch der Umstand geltend zu machen, daß von einer Atrophie der Haut nirgendwo die Rede sein kann, sondern das subcutane Gewebe ist im Gegenteil hochgradig hyperplastisch.

Überhaupt ist die feine Faserung des kollagenen Gewebes im Corium mit keinem Stadium der Sklerodermie in Einklang zu bringen und im übrigen weicht diese Faserung auch von der Norm erheblich ab. Soweit ich in einer ganzen Anzahl von Vergleichspräparaten etwa gleichaltriger Menschen gesehen habe, ist das kollagene Gewebe des Coriums bei etwa 70jährigen Leuten fast stets sehr kernarm, seine Fasern dick und mehr oder minder hyalin gequollen. Ich möchte deshalb die Befunde im kollagenen Gewebe des Coriums bei unserem Falle so deuten, daß hier eine Neubildung oder vielleicht richtiger gesagt, eine Umbildung des kollagenen Gewebes stattgefunden hat, jedoch nicht unbedingt im Sinne einer Vermehrung dieses Gewebes, sondern vielleicht nur im Sinne einer Formveränderung bei gleichbleibender Masse.

Mit den Befunden an der Epidermis bei unserem Falle und ihren Beziehungen zu der Sklerodermie ist nicht gerade viel anzufangen. An der Brusthaut sehen wir eine Atrophie der Epidermis, wie man sie auch bei der Sklerodermie beobachten kann; an den übrigen Hautabschnitten überschreitet diese Atrophie nicht das physiologische Maß, sie könnte infolgedessen allenfalls mit dem Anfangsstadium der Sklerodermie übereinstimmen.

Ebenso wie mit der Epidermis verhält es sich auch mit dem elastischen Gewebe. Da die Autoren über diese Frage keineswegs einig sind — die einen nehmen Vermehrung, die anderen Verminderung und wieder andere normale Verhältnisse an —, so kann dieser Punkt zur Differentialdiagnose auch nicht herangezogen werden.

Auch die Beschaffenheit der Anhangsgebilde der Haut und der Nerven lassen keine Schlüsse zu, ob hier eine Sklerodermie vorliegt oder nicht.

Auf die Bedeutung der Gefäßveränderungen wird noch zurückzukommen sein.

Versetzen uns auch die Befunde an den eben angeführten Hautanteilen nicht in die Lage, unseren Fall von der Sklerodermie scharf abzutrennen, so glaube ich, daß die Unterscheidungsmerkmale, die wir im Bindegewebe des Coriums vor uns haben, doch genügen, um eine Sklerodermie mit Sicherheit ausschließen zu können.

Wenn die Verhältnisse an der Brusthaut durchaus solchen bei der Sklerodermie entsprechen, so möchte ich trotzdem auch diese nicht im Sinne einer Sklerodermie deuten, und zwar mit Rücksicht auf die Beschaffenheit der Haut am ganzen übrigen Körper als auch mit Rücksicht darauf, daß solche Veränderungen schließlich auch mal bei anderen Hauterkrankungen, die mit der Sklerodermie nichts zu tun haben, vorkommen können.

Würde man annehmen, daß es sich an der Brusthaut tatsächlich um eine Sklerodermie handelte, so müßten wir darauf verzichten, den ganzen Krankheitsprozeß bei unserem Falle als etwas Einheitliches aufzufassen; denn die Veränderungen an der Brusthaut würden auf gleiche Stufe mit einem älteren Stadium der Sklerodermie zu stellen sein, während an den übrigen Körperabschnitten der Prozeß zum mindesten als frischer gedeutet werden müßte. Das aber stände im Widerspruch mit der Tatsache, daß die Krankheit an den Unterschenkeln begonnen hat.

Und würde man daran denken, daß durch das vielleicht schon vor dem Beginn der Erkrankung vorhandene Ödem an den Extremitäten und der Bauchhaut der Ablauf der Gewebsreaktion ein anderer geworden ist, oder umgekehrt, daß, wenn dieses Ödem nie vorhanden gewesen wäre, dann überall ebensolche Bilder wie an der Brusthaut

entstanden wären, so bleibt dies doch immer nur bei einer vagen Annahme, und die Möglichkeit eines solchen Geschehens wäre erst noch zu beweisen. Warum allerdings an der Brusthaut das Coriumgewebe sich hyalin-sklerotisch verändert hat, das vermag ich mit Sicherheit nicht zu sagen. Vielleicht ist dieses Gewebe hier auch nur gegenüber seinem ursprünglichen Zustand unverändert geblieben, für wahrscheinlich halte ich es aber, daß ein Ödem an der Brusthaut von jeher gefehlt hat.

Endlich möchte ich noch erwähnen, daß schon vor über 30 Jahren *Unna* (zit. nach v. *Notthafft*) und in neuester Zeit mit genau den gleichen Worten auch *Gans*¹¹⁾ ausdrücklich betont haben, daß es in fortgeschrittenen Stadien der Sklerodermie schließlich zu einer Atrophie der Haut kommen kann, die sich nicht wesentlich von allgemeinen Atrophien aus anderen Ursachen unterscheidet. Auf Grund solcher Erfahrungen ist es natürlich auch nicht möglich, die Befunde an der Brusthaut etwa eindeutig als Sklerodermie anzusprechen.

Nach eingehender Berücksichtigung der makroskopischen und mikroskopischen Befunde werden wir also zu der Schlußfolgerung hingeführt, daß in unserem Falle ein selbständiges, eigenes Krankheitsbild vorliegt.

Wir haben den Namen Sklerosis gewählt, weil er sich lediglich an die Tatsachen hält und nach keiner Richtung hin etwas präjudiziert. Der Grund, den Namen Sklerodermie nur deswegen abzulehnen, weil es sich nicht nur um eine Erkrankung der Haut, sondern auch innerer Organe handelt, könnte bis zu einem gewissen Grade berechtigt erscheinen, zwingend ist er jedoch nicht, da ja schließlich dadurch nur am Namen, dagegen nicht am Kernpunkt der Sache selbst etwas geändert wäre.

Über die Ursache unseres Falles wissen wir so viel und so wenig, wie über die der Sklerodermie. Es ist hier nicht der Ort, auf die Unzahl von Theorien, die an Hand der fast ins Uferlose gehenden Fälle aufgestellt worden sind, einzugehen. Ich möchte nur insoweit auf die Ätiologie zu sprechen kommen, als sich uns vielleicht dafür anatomische Anhaltspunkte bieten könnten.

Schon vor mehreren Jahrzehnten wurde von *Hektoen*¹¹⁾ ein Fall von *Scleroderma diffusum* beschrieben, bei dem sich Veränderungen in der Schilddrüse und in der Hypophyse gefunden haben. Schon damals wurden diese Befunde aufgegriffen, und man hat für die Sklerodermie eine endokrine Theorie geschaffen. Inzwischen sind solche Befunde häufiger beobachtet worden und, dem Zuge der Zeit folgend, hat man die endokrine Theorie — allerdings mit einigen Änderungen (vegetatives Nervensystem und dessen nutritives Zentrum) — nun auch fast allgemein anerkannt.

Rein anatomisch haben wir bei unserem Falle in den innersekretorischen Drüsen die gleichen Veränderungen, wie sie zum Teil wenigstens auch von der Sklerodermie her bekannt sind und wie sie für diese in ätiologischer Hinsicht ausgewertet wurden. Doch glaube ich kaum, daß wir die Berechtigung dazu haben, daraus ätiologische Schlüsse zu ziehen. Denn sehr wahrscheinlich sind diese Veränderungen durch Vorgänge entstanden, die sich gleichzeitig mit denen in der äußeren Haut abgespielt haben, und mit ebenso großer Wahrscheinlichkeit liegt ihnen auch die gleiche Ursache zugrunde. Es handelt sich dabei also, um mit *Hans Curschmann*¹⁾ zu sprechen, um koordinierte Effekte. Wodurch aber dieser Krankheitsprozeß ausgelöst wurde, dafür haben sich anatomisch keinerlei Anhaltspunkte gewinnen lassen.

Was die Gefäßveränderungen, die vielfach in den mikroskopischen Präparaten zu sehen sind und die auch bei der Sklerodermie gewöhnlich vorkommen, anbetrifft, so können wir auch diese weder ätiologisch noch pathogenetisch für die Erkrankung verantwortlich machen. Denn, ganz abgesehen von der sonst vorhandenen Arteriosklerose, fehlt uns der Beweis, daß die Gefäßerkrankungen als erstes Symptom des Krankheitsprozesses aufgetreten sind, und dann sind ja auch diese Gefäßveränderungen nicht ständig und fehlen häufig in stark sklerotisch veränderten Bezirken. Besteht aber die Möglichkeit — und das ist zum mindesten mit gleicher, wenn nicht noch größerer Wahrscheinlichkeit der Fall —, daß diese Gefäßveränderungen zeitlich mit dem ganzen übrigen sklerotischen Prozeß zusammenfallen, so paßt dazu sehr gut die allerwärts bekannte Tatsache, daß bei allen möglichen spezifischen und nicht spezifischen chronisch-entzündlichen Vorgängen Veränderungen dieser Art an den Gefäßen außerordentlich oft gefunden werden.

Wir können also unter solchen Umständen weder in bezug auf die Sklerodermie noch hinsichtlich der Entstehungsweise dieser Erkrankung auch nur einigermaßen etwas Sichereres aussagen.

Prognostisch ist vom pathologisch-anatomischen Standpunkt aus zu sagen, daß bei Fällen dieser Art Heilungsaussichten kaum bestehen.

Sollte durch die Veröffentlichung dieses Falles mit Erfolg die allgemeine Anerkennung erzielt werden, daß es außer der diffusen Sklerodermie und dem Sklerödem der Erwachsenen auch noch andere, von diesen abzutrennende und ursächlich bis jetzt noch unklare diffuse Hautsklerosen gibt, und sollte diese Veröffentlichung eine Anregung zu weiterer Forschung auf diesem Gebiet abgeben, dann wäre der Zweck dieser Arbeit erfüllt.

Literaturverzeichnis.

- ¹⁾ *Curschmann, Hans*, Münch. med. Wochenschr. 1925, Nr. 51, S. 2216. —
²⁾ *Thibierge, Georges*, La Pratique Dermatologique 4, 241. 1904. — ³⁾ *Buschke, A.*,

Dermatol. Wochenschr. **70**, Nr. 2. 1920. — ⁴⁾ v. *Notthafft*, Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **9**, 883. 1898. — ⁵⁾ *Lewin, G.*, und *J. Heller*, Monographie. Berlin: August Hirschwald 1895. — ⁶⁾ *Wolters, M.*, Arch. f. Dermatol. 24. Jg. 1892. — ⁷⁾ *Hanser, R.*, Verhandl. d. dttsch. pathol. Ges. 1925, S. 404. — ⁸⁾ *Wassermann, F.*, Zeitschr. f. wiss. Biol., Abt. B.: Zeitschr. f. Zellforsch. u. mikroskop. Anat. **3**, Heft 2. 1926. — ⁹⁾ *Kyrle, J.*, Histologie der Hautkrankheiten. I. Bd. Berlin: Julius Springer 1925. — ¹⁰⁾ *Friboes, W.*, Grundriß der Histopathologie der Hautkrankheiten. 2. Aufl. Leipzig: F. C. W. Vogel 1924. — ¹¹⁾ *Gans, O.*, Histologie der Hautkrankheiten. I. Bd. Berlin: Julius Springer 1925. — ¹²⁾ *Hektoen, L.*, Zentralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **8**, Nr. 17. 1897. — ¹³⁾ *Curschmann, Hans*, Med. Klinik 1921, Nr. 41.
