

(Aus dem Institut für Schiffs- und Tropenkrankheiten, Hamburg [Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Fülleborn]; Pathologische Abteilung [Leiter: Dr. E. G. Nauck].)

## Beitrag zur pathologischen Anatomie des Ainhum.

Von

**Yüen Djin Dschang**

aus Laian, Prov. Anhui (China).

Mit 6 Abbildungen im Text.

(Eingegangen am 19. Juni 1933.)

Die in der Tropenpathologie unter dem Namen „*Ainhum*“ (Absägen) bekannte, vorwiegend bei Negern beobachtete eigenartige Erkrankung der Fußzehen ist bezüglich ihrer Ätiologie und Pathogenese noch immer nicht genügend geklärt. Wenn diese Krankheit auch als ein spezifisches, sowohl klinisch, als pathologisch-anatomisch gut charakterisiertes Leiden gilt, so gehen die Ansichten über die Entstehungsweise der krankhaften Veränderungen doch weit auseinander. Eine Verwechslung von Ainhum mit Verstümmelung der Zehen als Folge von Lepra, vielleicht auch mit anderen ähnlichen Prozessen ist sicherlich häufig vorgekommen. Trotzdem kann die früher von einzelnen Autoren (*Collas, Zambaco-Pascha*) geäußerte Ansicht, es handelte sich bei Ainhum stets um eine Lepra, als überwunden gelten. Ganz ohne Zweifel handelt es sich um ein durchaus selbständiges Krankheitsbild.

Es hat nicht an Bemühungen gefehlt, eine spezifische Ursache der Erkrankung zu finden. Man dachte nicht nur an mechanische Abschnürungen der Fußzehen durch Abbinden oder das Tragen von Ringen aus religiösen oder abergläubischen Motiven, sondern auch an die verschiedensten bakteriellen oder parasitären Infektionen, an Pilze, Insekten (Sandfloh), ja sogar an parasitische Würmer oder den Biß giftiger Tiere als Ursache der Krankheit. Ein Teil der Autoren vertrat die Ansicht, das Übel ginge von der Haut aus und wäre bei den barfuß laufenden Eingeborenen die Folge wiederholter traumatischer Einwirkungen mit nachfolgenden narbigen Veränderungen. Andere glaubten den primären Sitz der Erkrankung im Knochen oder Knochenmark suchen zu müssen und wollten trophoneurotische Störungen in den Vordergrund stellen. Die Bedeutung der Gefäße wurde in Gedanken an die *Reynaudsche Gangrän* in Erwägung gezogen, oder die Krankheit wurde für eine ringförmige Sklerodermie der Fußzehe mit nachfolgenden endo- und periarteriitischen Veränderungen und rarefizierender Osteitis (*Unna* und

*Stitt*) erklärt. Auch an Beziehungen zum Keratoderma palmare et plantare ist gedacht worden. Während manche Autoren die entzündlichen Erscheinungen für das Wesentliche der Erkrankung hielten, faßten andere den Prozeß als rein degenerativen oder atrophischen Vorgang mit sekundär sich anschließenden entzündlichen Erscheinungen auf.

Die sich schroff gegenüberstehenden Ansichten gestatten es auch heute noch nicht zu einem klaren Urteil über die Natur des Leidens zu kommen. Es erscheint deshalb nicht überflüssig, die Untersuchungen

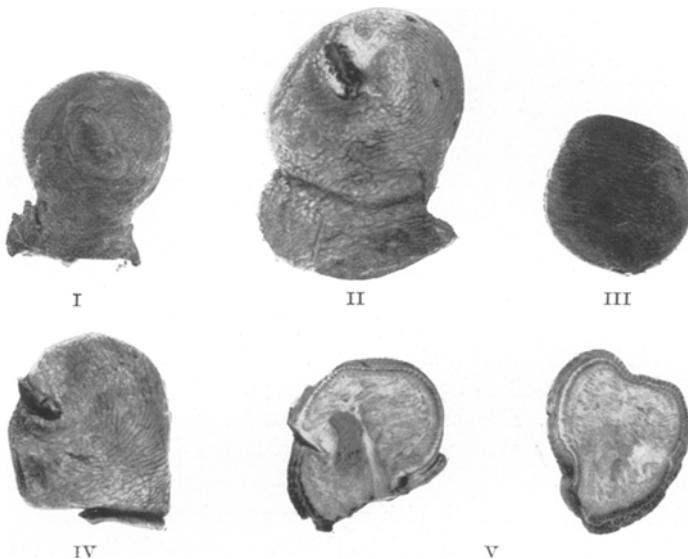


Abb. 1. Ainhumzehen (Fall 1, 2, 3, 4, 5). Deutlich ausgeprägte Schnürfurchen. Abrundung der Zehen. Auf der Schnittfläche (V) wenig Knochensubstanz, die zum Teil durch sehnig-fibröses Gewebe ersetzt ist.

über diese merkwürdige und immer noch in ihren Zusammenhängen wenig geklärte Krankheit fortzusetzen. Wenn auch die praktische Bedeutung dieses Leidens vielleicht keine allzu große ist, so verdient sie von verschiedenen Gesichtspunkten theoretischer Krankheitsbetrachtung doch das größte Interesse.

Die den Tropenärzten schon seit langer Zeit bekannte Krankheit beginnt allmählich, indem meist an der Unterfläche der kleinen Zehe, genau auf dem Niveau der Falte zwischen Zehe und Fußsohle, eine seichte, schmerzlose Furche auftritt. An dieser Furche ist dabei die Haut sowohl verdickt als auch verhärtet, aber in diesem Stadium bestehen weder entzündliche Erscheinungen noch eigentliche Schmerzen. Es besteht vielmehr anfangs oft im Bereiche der Furche ein lebhafter Juckreiz. Nach und nach dehnt sich die Furche in der Umfangslinie der Zehe immer weiter aus, schreitet auch auf der oberen Seite der Zehe fort bis zur Bildung eines vollständigen Ringes und wird tiefer. Dann schwollt allmählich die Zehe an und sieht aus, als ob sie mit einem feinen Faden abgebunden wäre. Gelegentlich wird in diesem Stadium über Schmerzen im Fuß geklagt, aber nicht konstant. Die

Einschnürung wird schließlich so tief, daß die Zehe nur durch einen kurzen Stiel mit dem Fuß in Verbindung bleibt, den man nur mit Mühe bei Auseinanderziehen der Ränder der Furche sich zu Gesicht bringen kann. Auf dem Grund derselben erkennt man dann manchmal einen Ulcerationsprozeß, manchmal bloß das Vorhandensein von Borken. Wenn Ulcerationen bestehen, ist diese Spalte oft mit einer fötiden, eitrigen Flüssigkeit befeuchtet. In der Umgebung der Wunde ist die Haut von derber Beschaffenheit. Der Nagel bleibt unversehrt oder es wird gelegentlich eine Erkrankung und sogar der Verlust des Nagels beobachtet. Nur in seltenen Fällen bildet die Furche keinen vollkommenen Kreis, indem sie an der äußeren Seite durch einen kleinen Hautstreifen unterbrochen ist. Die Haut der Zehe wird während dieses Prozesses rauh, diese selbst bekommt eine unregelmäßig eiförmige Gestalt und sieht einer kleinen Kartoffel sehr ähnlich. Die Einschnürung wird immer tiefer, so daß die Zehe nach Monaten oder Jahren, wie eine „Olive am Stiel“, nach allen Seiten beweglich am Fuß hängt. In diesem Zustande hat das Übel seinen höchsten Grad erreicht. Der Gang ist erschwert oder nur auf der Hacke mit erhöhter Fußspitze möglich. Schmerzen, welche in der ersten Periode der Affektion nur unbedeutend oder zum wenigsten nicht heftig sind, treten jetzt bei manchen Fällen sehr lebhaft hervor und verschlimmern sich bei jeder Bewegung des Gliedes. Schließlich wird die Zehe künstlich entfernt oder fällt spontan ab, der Stumpf granuliert gut und heilt in wenigen Wochen.

*Pathologisch-anatomische* Untersuchungen an Ainhumzehen sind bereits von zahlreichen Autoren unternommen worden. Wenn sie auch zu im wesentlichen gleichen, nur je nach dem Stadium der Erkrankung wechselnden Ergebnissen führten, so war doch in bezug auf die Deutung der Befunde keine völlige Übereinstimmung zwischen den verschiedenen Autoren vorhanden. Ebensowenig haben es gerade histologische Untersuchungen bis jetzt vermocht, die ursächlichen Zusammenhänge des Leidens zu klären.

Zu den Untersuchern, die sich mit der pathologischen Anatomie des Ainhum befaßt haben, gehören *Eyles* (1886), *Wucherer* in Bahia, *Schüppel* in Tübingen (1872), *Campbell de Morgan* und *John Wood* in London (1868), *Cornil* in Paris (1870). Eine ausführliche Schilderung der pathologischen Veränderungen findet sich auch in der 1907 in zweiter Auflage erschienenen Monographie von *Moreira* aus *Unnas Dermatologicum*. In neuerer Zeit haben sich *Hermans*, *Butler*, *Delamare*, *Makel*, *Teive* mit der Histologie des Ainhum beschäftigt.

In seinem klassischen Buch über die Histopathologie der Hautkrankheiten weist *Unna* (1894) bereits darauf hin, daß es trotz vielfacher histologischer Untersuchungen schwer zu entscheiden ist, was beim Ainhum als primäre und was als sekundäre Veränderung zu betrachten ist. Schon damals betont er, daß die Zehen vor allem im ersten Beginn der Affektion zu untersuchen sind und fordert, daß, wo das Endstadium vorliegt, der primäre Prozeß an der Schnürfurche und die nach seiner Ansicht sekundäre Degeneration der distal gelegenen Teile gesondert betrachtet werde.

Übereinstimmend wird von allen Autoren angegeben, daß sich neben chronischen Entzündungserscheinungen eine starke Hypertrophie der

Epidermis findet. Die Hornschicht ist verdickt, das Leistennetz der Oberhaut und die Papillen sind verlängert und verdünnt. Die basale Stachelenschicht ist, wie stets bei Negern, stark pigmentiert. Im Papillarkörper findet sich eine mehr oder weniger starke Infiltration, die sich in verschiedene Schichten der Cutis und Subcutis fortsetzt. Die Papillargefäße sind erweitert, die größeren und tieferliegenden Gefäße der Cutis und des Hypoderms zeigen oft obliterierende Endarteritis in verschiedenen Graden der Ausbildung. Während einige Autoren in der Subcutis

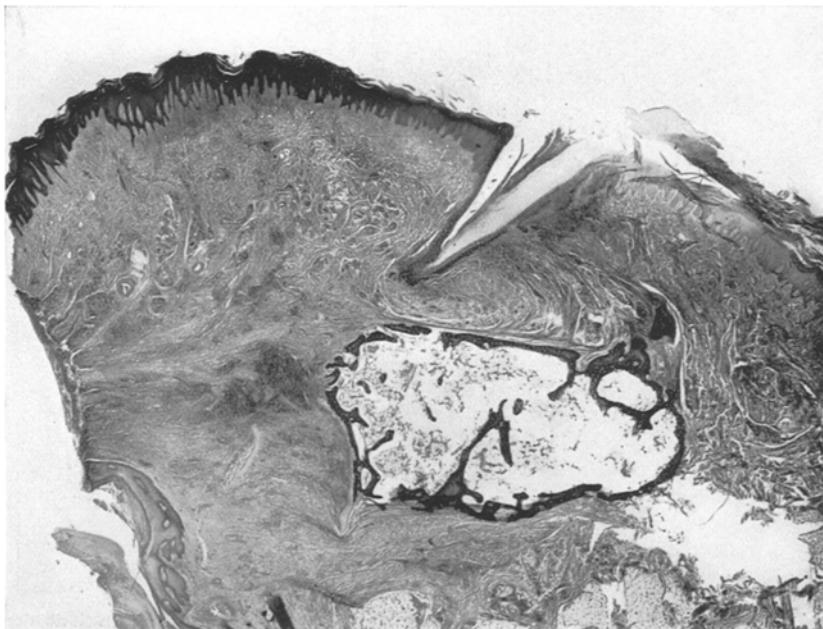


Abb. 2. Fall 5. Übersichtsbild (Vergrößerung 15 : 1) Atrophie der Knochen. Deutliche Hypertrophie der Epidermis. Zellige Infiltration in den subpapillären Schichten und zerstreute Zellinfiltrate in der Subcutis bis an das Periost heranreichend.

Lockeung der Fasern, fettige Entartung und ein entzündliches Ödem feststellten, fanden andere eine fibröse Hypertrophie. In manchen Fällen wird lediglich von Atrophie der Epidermis und Subcutis ohne Anzeichen von Entzündung berichtet (*Hermans*). Auch *Schüppel* erwähnt, daß weder in der Nähe der Einschnürung, noch an irgendeiner anderen Stelle die geringste Spur von einer Zelleinlagerung zu sehen war. *Moreira* weist besonders auf eine fibröse Entartung in dem Gebiet der Furche mit Schwund des elastischen Gewebes hin. Eine Entscheidung, ob es sich bei dem einschnürenden Ring um eine Schwienbildung durch narbige Vorgänge oder eine primäre Sklerose der Cutis handelt, ist aber nach den vorliegenden Befunden kaum zu treffen. Auch das Verhalten

der Knäueldrüsen wird als wechselnd angesehen, während manche Untersucher sie atrophisch fanden, wird von anderen eine Wucherung des Drüseneipithels mit Verdickung der Membrana propria angegeben. Die Aufreibung und Volumenzunahme der Zehe distal vom Einschnürungsring hängt wohl mit der lymphatischen Stauung und der Fettansammlung zusammen. Allmählich tritt eine Degeneration aller Cutisbestandteile, dann auch eine Rarefizierung und Einschmelzung des Knochens statt. Die rarefizierende Osteitis führt bei längerem Bestand regelmäßig

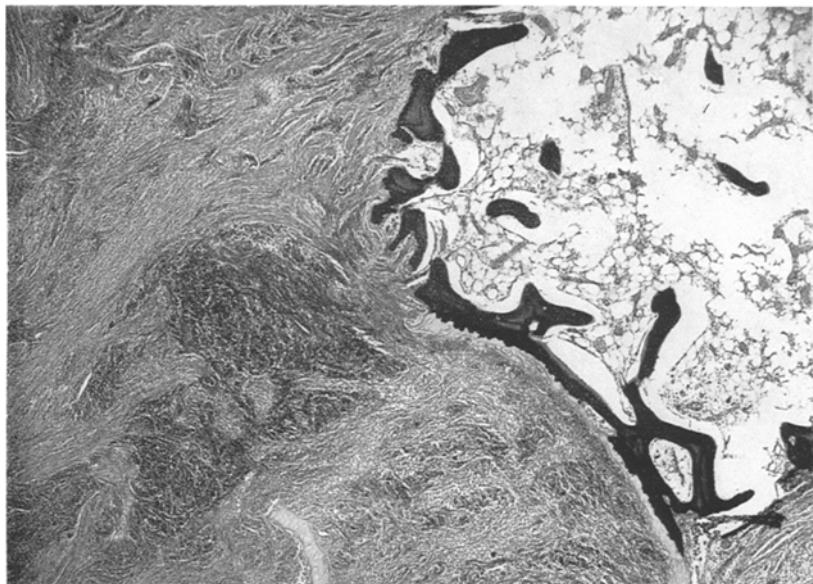


Abb. 3. Fall 5. (Vergrößerung 30 : 1.) Rundzelleninfiltrate in der Nachbarschaft des atrophierenden Knochens.

zu totalem Schwund der ersten Phalanx und zu einer partiellen Einschmelzung der zweiten Phalanx, während die dritte oft gesund bleibt. Die Trennungslinie entspricht fast immer der Mitte der ersten Phalanx und nicht dem Gelenk (im Gegensatz zu der Lepra mutilans, bei der die Durchtrennung am häufigsten in den Gelenken erfolgt). Wie *Unna* und andere Autoren betonen, beziehen sich stärkere mikroskopische Entzündungssymptome auf die im letzten Stadium eintretenden traumatischen Vorgänge Ulcerationen und Nekrosen.

Für meine Untersuchungen stand mir Material von 13 Fällen aus der Sammlung des Hamburger Tropeninstitutes zur Verfügung. Die dazugehörigen Krankengeschichten können, da es sich zum großen Teil um aus verschiedenen Gegenden eingesandtes Material ohne nähere Angaben handelte, nicht beigebracht werden. Ich beschränke mich deshalb voll-

kommen auf die Erörterung der von mir erhobenen pathologisch-anatomischen oder histologischen Befunde.

Das Material war zum Teil schon in Paraffinblöcken aufgehoben oder es wurde von uns ebenfalls in Paraffin eingebettet. Von jeder Zehe wurden an verschiedenen Stellen Stücke herausgeschnitten, speziell auch aus dem Bereich der einschnürenden Furche. Bei manchen Zehen konnten Gesamtlängsschnitte angefertigt werden. Eine Entkalkung des bei sämtlichen untersuchten Zehen stark rarefizierten Knochens erwies sich nicht als notwendig. Die Schnitte wurden nach folgenden Methoden gefärbt: Hämatoxylin-Eosin, van Gieson (Modifikation von Hansen); Weigerts Elastinfärbung (Modifikation von Hart); Weigerts Fibrinfärbung (Modifikation von Beneke); Mallorys Kollagenfärbung mit Säurefuchsin, Anilinblau, Goldorange; Silberimprägnation der Achsenzylinder nach Bielschowsky; polychromes Methylenblau; Färbungen auf säurefeste Stäbchen.

Von den noch nicht eingebetteten Zehen wurden Röntgenaufnahmen gemacht (Röntgeninstitut, Krankenhaus St. Georg), die bei allen untersuchten Zehen eine sehr weitgehende Rarefizierung des Knochengewebes erwiesen, so daß die Konturen des Knochens kaum sichtbar wurden. Offenbar handelt es sich bei allen Zehen um relativ späte Stadien.

Da die Befunde bei den einzelnen Fällen im wesentlichen übereinstimmen, brauche ich ausführliche Einzelbeschreibungen nicht zu geben. Es genügt eine

#### **zusammenfassende Besprechung.**

Überblickt man die Ergebnisse unserer histologischen Untersuchungen an 13 verschiedenen Fällen von Ainhum, so fällt vor allem auf, daß zwar gewisse Veränderungen mit einer großen Regelmäßigkeit wiederkehren, daß aber ihre Ausprägung eine sehr verschiedene, fast in jedem Falle wechselnde ist. Es handelt sich dabei nicht nur um *atrophische* oder *degenerative* Veränderungen des Gewebes, die vor allem das Bindegewebe, den Bandapparat und das knöcherne Gerüst betreffen, sondern auch um ausgesprochene *hypertrophische* Vorgänge, so z. B. an der Epidermis, scheinbar auch an den Drüsen. Daneben sind fast in jedem Falle mehr oder weniger stark ausgeprägte *Entzündungserscheinungen* vorhanden, die in Form von Rundzellinfiltraten in den subpapillären Schichten, in den tieferen Lagen der Cutis und Subcutis, in der Nachbarschaft von Gefäßen und Drüsen, oder ohne Zusammenhang mit diesen auftreten. In der Tiefe der Einschnürungsfurche kommt es häufig zu einer Abplattung und Verschmälerung der Epidermis, schließlich kann sie ganz zerstört werden, wodurch es zu ulcerativen und nekrotisierenden Veränderungen kommt. In der Nachbarschaft der Schnürfurche sehen wir also meist auch die heftigsten Entzündungserscheinungen, auch leukocytäre Einschmelzungen oder tiefgreifende, zusammenfließende Rund- und Plasmazellinfiltrate.

Betrachten wir nun die Veränderungen im einzelnen, so müssen wir zugeben, daß ihre ursächlichen Zusammenhänge schwer zu deuten sind. Eine ätiologische Klärung des Krankheitsbildes auf Grund des histologischen Befundes ist uns ebensowenig wie anderen Autoren gelungen.

Es ließen sich mit den von uns angewandten Methoden keinerlei parasitäre Gebilde im Bereich der Schnürfurche, oder in den übrigen Geweben nachweisen. Auch von uns wurde auf das Vorhandensein von säurefesten Stäbchen besonders geachtet, um eine evtl. Verwechslung mit Lepra aufzudecken. Abgesehen von dem Fehlen des Erregers, das nicht unbedingt gegen die Diagnose Lepra sprechen würde, ist das histologische Bild in allen seinen Erscheinungen *grundsätzlich von leprösen Veränderungen verschieden*. Wir möchten deshalb nochmals betonen, daß es



Abb. 4. Fall 1. Einschnürungsfurche. (Elasticafärbung, Vergrößerung 12 : 1.) Hypertrophie der Epidermis mit Hyperkeratose und akanthotische Wucherung der Stachelzellschicht. Schwund des elastischen Gewebes im Bereich der Einschnürung.

sich nicht nur klinisch, sondern auch nach rein pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten um ein *selbständiges Krankheitsbild* handelt. Die Schwierigkeit bei der Deutung des histologischen Befundes liegt im wesentlichen darin, daß wir kaum in der Lage sind, mit Sicherheit entscheiden zu können, welche der mit größerer oder geringerer Regelmäßigkeit auftretenden Schädigungen des Gewebes die primären, welches die sekundären sind.

Wir sehen, daß die Entzündungserscheinungen sehr verschieden stark entwickelt sein können, ja sie können in manchen Fällen so gut wie vollkommen fehlen. Meist tragen sie den eindeutigen Charakter einer unspezifischen, *sekundär* hinzugetretenen Reaktion. Auch die hypertrophen Vorgänge an der Epidermis, die besonders auffällig in der näheren Umgebung der Schnürfurche sind, und sich, wie uns scheint,

in den Fällen mit stärkeren Entzündungsscheinungen entsprechend stärker ausprägen, können ebenfalls sekundär sein. Auffallend häufig scheint uns eine Hyperplasie der Knäueldrüsen zu sein, die auch schon von anderen Autoren erwähnt worden ist. Auf der anderen Seite handelt es sich bei den Veränderungen an den bindegewebigen und knöchernen Teilen, also an dem eigentlichen Stützgewebe um *regressive* Vorgänge, die als Folge von lokalen Störungen der Ernährung aufgefaßt werden können. In diesem Zusammenhang müssen natürlich vor allem *Ver-*

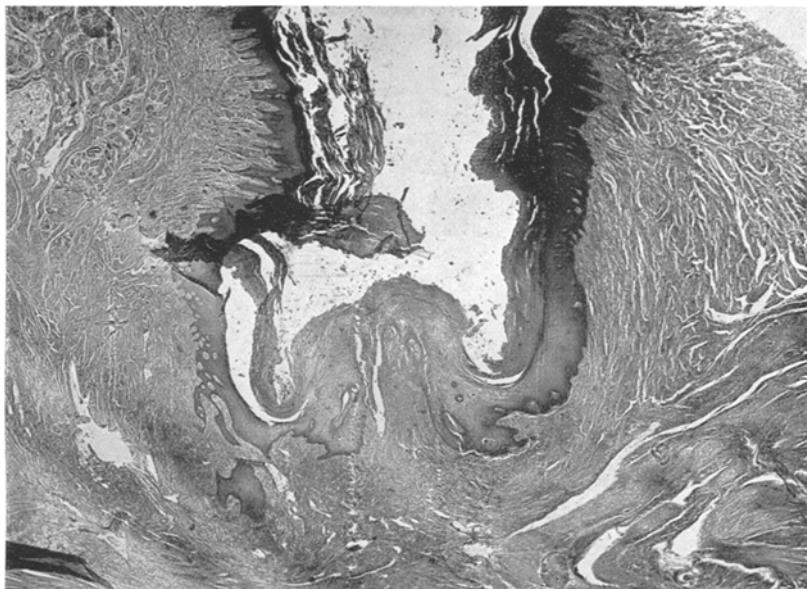


Abb. 5. Fall 2. Schnürfurche (Vergroßerung 12 : 1). Ulceration in der Tiefe der Einschnürfurche. Hypertrophie der Epidermis in der Umgebung. Zellige Infiltration der tiefen Schichten.

änderungen an den Gefäßen Berücksichtigung finden. In der überwiegenden Zahl unserer Fälle schienen uns die in der Subcutis in wechselnder Zahl vorhandenen arteriellen Gefäße stark geschlängelt und dickwandig, mit einem im Verhältnis zu der stark entwickelten Wandung engem Lumen. Abgesehen von perivasculären Infiltraten und gelegentlichen Intimawucherungen erschienen die Gefäße, wenn sie nicht mitten in ausgedehnten Entzündungsherden lagen, keine entzündlichen Veränderungen aufzuweisen. Von einer konstant auftretenden Endarteritis können wir also nicht sprechen. Das elastische Gewebe der Gefäßwandungen war normal oder über die Norm stark entwickelt. Die Venen zeigten gar keine Wandveränderungen, waren aber manchmal etwas erweitert, also gestaut. Auch diese Veränderungen an den Gefäßen könnte man

vielleicht mit der Einschnürung und der daraus folgenden Erschwerung des Blutumlaufs in den Arterien und Stauung in dem venösen Abfluß erklären. Dabei fiel allerdings auf, daß die Stauungsscheinungen, vor allem auch das zu erwartende Ödem in der abgeschnürten Zehe, scheinbar keinen besonders hohen Grad erreicht. Auch die vielfach beschriebene Wucherung des Fettgewebes oder der Ersatz des Bindegewebes durch Knochengewebe durch Fett ist keineswegs immer sehr deutlich. An den nervösen Elementen, insbesondere an den *Vater-Pacini*schen Körperchen, konnten

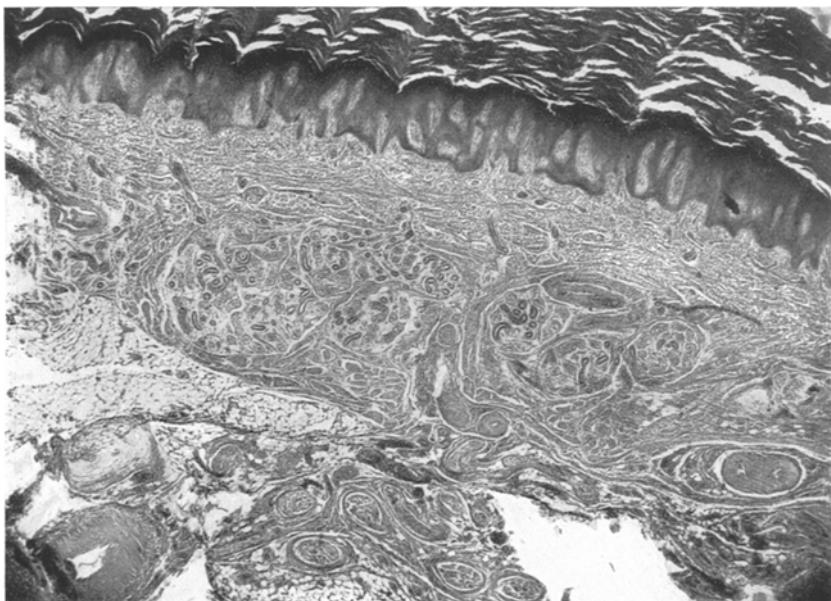


Abb. 6. Fall 4 (Vergrößerung 25 : 1). Starke Hyperkeratose, Parakeratose und Akanthose der Epidermis. Wucherung der Knäueldrüsen. Verdickung der Gefäßwände.

keine sicheren Anzeichen pathologischer Veränderungen festgestellt werden. Man ist also doch wohl gezwungen, die primären Ursachen der Erkrankung in funktionellen, histologisch nicht faßbaren, vielleicht in zirkulatorischen oder letzten Endes nervös bedingten Störungen zu suchen, an die sich die geschilderten Veränderungen anschließen. Mit Hilfe der pathologisch-anatomischen Methoden wird es daher wohl kaum gelingen, eine völlige Klärung dieses merkwürdigen Krankheitsbildes herbeizuführen, und man wird auch weiterhin auf die verschiedenen Vermutungen angewiesen sein, die bisher von den Autoren in der Literatur mitgeteilt worden sind.

### Schrifttum.

(In dem nachfolgenden Verzeichnis sind nur die neueren Arbeiten berücksichtigt.)

- Abascal, H.*: Ecos españ. Dermat. **3**, 83 (1927). — *Acton, H. W.*: Indian J. med. Res. **15**, 1085 (1928). — *Argaud, R. et J. Brault*: Bull. Soc. Path. exot. Paris **7**, 371 (1914). — *Arnaud*: Maroc-Médical **1923**, Nr 15, 85. — *Aubry, G.*: Bull. Soc. méd. Hôp. Paris **46**, 1361 (1930). — *Beven, J. O.*: Kenya Med. J. **1**, 250 (1924). — *Butler, H. W.*: Med. Clin. N. Amer. **9**, 1181 (1926). — *Castello, P. y Mestre*: Bol. Soc. Cubana Dermat. y Syphil. **1**, 1886 (1929). — *Delamare, G.*: Rev. prat. Mal. Pays chauds **1923**, Nr 6, 240. — *Delamare, G. et Achitow*: Bull. Soc. méd. Hôp. Paris **39**, 218 (1923). — *Delanoë, L.*: Bull. Soc. Path. exot. Paris **18**, 470 (1925). — *Facio, A. A.*: Proc. Internat. Conference on Health Problems in Trop. America, **1924**, 533. — *Fernandes, C.*: Brazil-Medico **2**, 27 (1925). — *Fernandes, C. u. Phibian jun.*: Ann. brasil. Dermat. **1**, 33 (1925). — *Hermans, E. H.*: Nederl. Tijdschr. Geneesk. **1**, 698 (1930). — *Hill, R. C.*: New Orleans med. J. **81**, 509 (1929). — *Hudellet, G.*: Bull. Soc. Path. exot. Paris **15**, 350 (1922). — *Jewell, N. P.*: Kenya med. J. **1**, 250 (1924). — *Kojima and Chin, Do-kin*: The Taiwan Zasshi: J. med. Assoc. of Formosa **1931**, Nr 215. — *Maaß, E.*: Arch. Schiffs- u. Tropenhyg. **30**, 32 (1926). — *Makel, H. P.*: Mil. Surgeon **66**, 693 (1930). — *Mense, C.*: Menses Handbuch der Tropenkrankheiten, 3. Aufl., 1924, S. 528. — *Motta, J.*: Arch. brasil. Neuriatr. **13**, 53 (1930). — *Pardo-Castello, V. y J. J. Mestre*: Bol. Soc. Cubana Dermat. y Syphil. **1**, 193 (1929). — Cuba Dermat. Assoc., 7. Juni 1928. — Arch. of Dermat. **19**, 154 (1929). — *Quirk, E. J. J.*: Nigeria Ann. Med. a. San. Rep. for the Year **1922**, S. 23. — *Simon, R.*: J. Americ. med. Assoc., **76**, 590 (1921). — *Sinnatamby, Y. S.*: J. Ceylon Branch Brit. Med. Assoc. **24**, 162 (1929). — *Snider*: Arch. of Dermat. **30**, 139 (1929). — *Teive, V. de*: Ann. brasil. Dermat. **2**, 1 (1926). — *Welch, R. S. G.*: U. S. nav. med. Bull. **21**, 352 (1924). — *Wigley, G. E. M.*: Brit. J. Dermat. **41**, 188 (1929). — *Wright, L. T.*: Urologic Rev. **28**, 135 (1924).