



Aus der medicinischen Klinik zu Bonn.

Zwei Fälle  
**von Sclerodermia diffusa.**

Inaugural-Dissertation

zur

**Erlangung der Doktorwürde**

bei

der hohen medicinischen Fakultät

der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn

vorgelegt

und mit den beigefügten Thesen vertheidigt

von

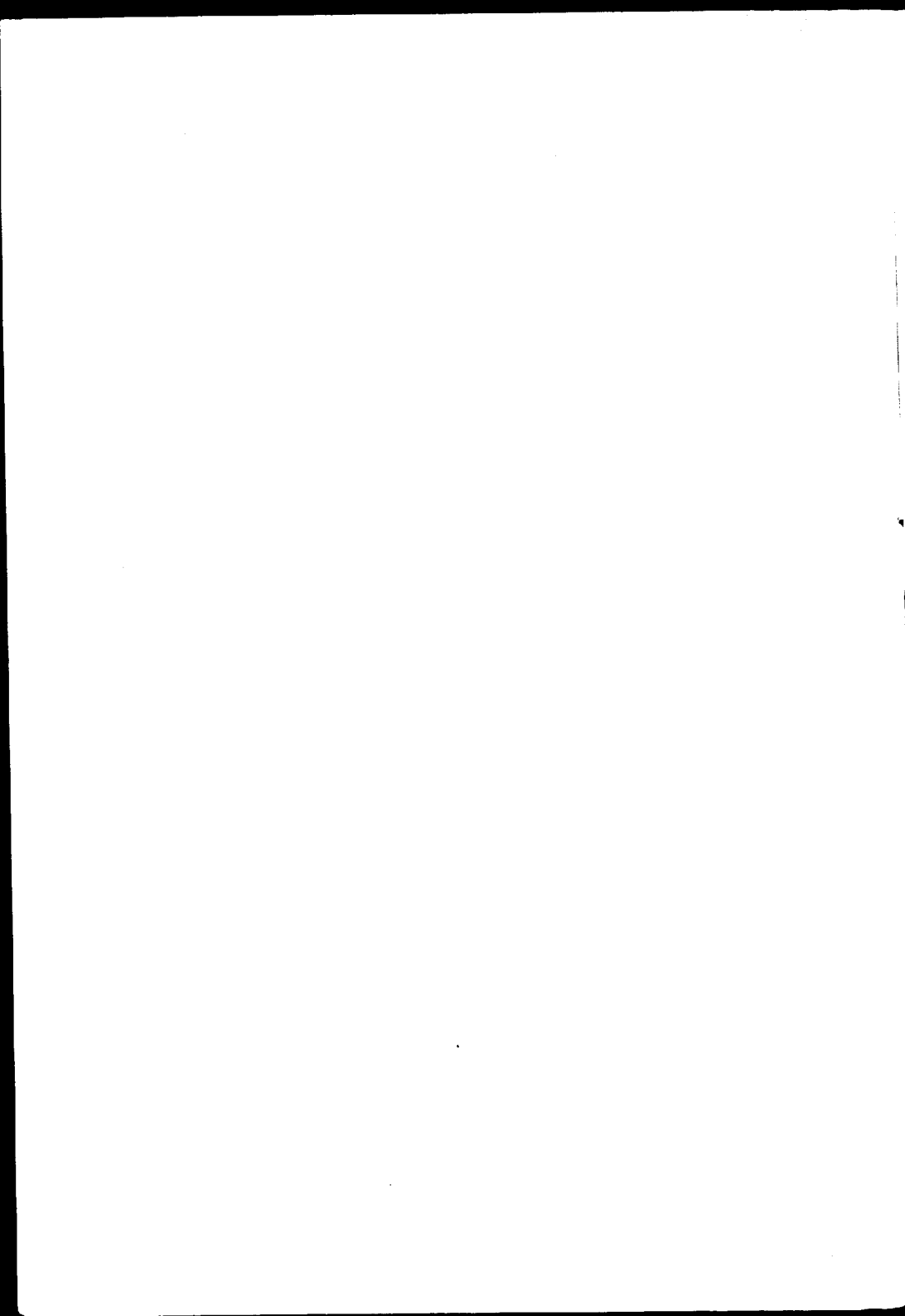
**Franz Franken**

aus Dornick i. Rheinpr.



Bonn 1892.

Hauptmann'sche Buchdruckerei, 20692



Meinen teuern Eltern

in dankbarer Liebe!



Die eigentliche Geschichte der Sclerodermie nimmt ihren Anfang etwa um die Mitte dieses Jahrhunderts, indem 1845 *Thirial* zuerst die Krankheit ausführlich beschrieb und eine genaue Zusammenstellung des ganzen Symptomencomplexes gab. Zwar wurde schon vor ihm manches über eine eigenthümliche Erkrankung der Haut, die mit Verdickung und Verhärtung derselben einhergehe, geschrieben: schon in der älteren und ältesten Litteratur bis zu *Hippokrates* und *Galen* finden wir eine Anzahl von Krankheitsbeschreibungen, die vielleicht manche Aehnlichkeit mit dem Bilde der Sclerodermie haben und daher von späteren Autoren als Fälle dieser Erkrankungsart angesehen worden sind. So sollen *Hippokrates*, *Galen*, *Aëtius*, *Stalpertus*, *van der Wiel*, *Stoerk*, *Jäger*, *Henke*, *Kramer*, *Bärmann*, *Curcio*, *Diemerbroeck*, *Zakutus*, *Lasitanus* u. a. Beschreibungen dieser Krankheit in ihren Werken zu erkennen gegeben haben. Allein keiner der Beobachter hat ein klares Bild der Krankheit gegeben, so dass man aus ihren Beschreibungen auch nur mit einiger Sicherheit den Schluss ziehen darf, dass es sich wirklich um Sclerodermie gehandelt hat.

Neuere Autoren sprechen daher auch nur dem von dem Neapolitaner *Curcio* 1752 in der Abhandlung „*Discussione pratiche di uno raro morbo cutaneo*“ beschriebenen Fall eine Identität mit der wirklichen Sclerodermie zu. Andere freilich wollen auch diesen Fall nicht einmal als solche gelten lassen und sehen ihn mit *Schwimmer* als *Sclerema neonatorum* an. Nur *Arning*, der die ersten historischen Mittheilungen gegeben hat, will auch den von *Henke* 1809 beschriebenen Fall („Die Haut war hart wie Holz und ein wenig kühler als die übrigen Körpertheile, die Farbe der

Haut weisslich gelb<sup>4)</sup>) als wahre Sclerodermie gelten lassen. Aber wie dem auch sein mag, wir können *Thirial* wenigstens insofern das Recht der Priorität nicht nehmen, als er zuerst ein klares Bild der Krankheit aufgestellt und eine genaue Beschreibung des ihr eigenthümlichen Symptomenkomplexes geliefert hat. Er veröffentlichte in der *Gaz. méd. de Paris* 1845 die Krankengeschichte zweier Mädchen von 21 und 15½ Jahren, deren Haut über grosse Körperstrecken verhärtet war und sich anfühlte wie „ein gefrorener Leichnam, ohne in Wirklichkeit kalt zu sein.“

Da man bis dahin ähnliche Erkrankungen nur bei Neugeborenen als *Sclerema neonatorum* beobachtet hatte, und *Thirial* der Meinung war, dass die in beiden Fällen geschehenen Hautveränderungen identisch seien mit jener Erkrankung der Neugeborenen, und dass bei Erwachsenen nur die schweren Störungen im Allgemeinbefinden fehlten, so wählte er den Namen *Sclerema adultorum*.

Später hat dann *Koebner* den allgemeinen Namen *Sclerodermia* vorgeschlagen, den schon früher *Bazin* gebrauchte, denn die Krankheit kommt nicht nur bei Erwachsenen, sondern auch schon im zartesten Kindesalter vor, wie die Fälle von Moore — 2½ Jahr, Richn — 3 J., Dickinson — 3½ J., Silbermann — 5 J., Leisrink — 6 J., Neumann — 6 J., Gillette — 8½ J., Rilliet — 9 J., Roger — 9½ J. u. s. w. ergeben.

Von verschiedenen Seiten hat man versucht, andere Namen für den Krankheitsprocess zu schaffen, die aber alle zur weiteren Einführung nicht geeignet erschienen, indem sie theils den eigentlichen Vorgang gar nicht bezeichnen, theils auf unrichtigen Anschauungen beruhen, theils sich an nebensächliche Momente halten. Ich erwähne nur die Bezeichnungen „*Sclerosis cutanea simplex*“ von *Köhler*, „*Atrophie des Zellgewebes und der Haut*“ von *Fiedler*, *Teleosclerosis rheumatica*“ von *Eisenmann*, „*scicatriforme des Hautsclerem*“ von *Wernicke*, „*cutis tensa chronica*“ von *Fuchs*, *Chorionitis* oder *Sclerostenosis cutanea*“ von *Forget*.

Nachdem *Thirial* nun das Interesse an dem seltenen Krankheitsbilde geweckt hatte, wetteiferte man in der Folge darin, gleiche oder ähnliche Fälle, soweit sie bei der relativ grossen Seltenheit dieser Krankheit zur Beobachtung kamen, vor das Forum der Oeffentlichkeit zu bringen. So kam es, dass *Kohn* schon im J. 1870 eine Zusammenstellung von 50 bekannten Fällen machen konnte, *Heller* i. J. 1872 die Litteratur über einige 60 Fälle näher bezeichnen konnte, denen *Monschau* 1882 noch 40 hinzufügte. Bei *Spieler* finden wir 1885 schon 110 Fälle mitgetheilt, und es ist zu verwundern, dass *Hoppe-Seyler* i. J. 1889 nur 50 Fälle in der Litteratur verzeichnet fand. Neuerdings hat *Lewin* mit ausserordentlichem Eifer 345 Fälle aus der Litteratur nachgewiesen. Es unterliegt aber keinem Zweifel, dass auch hiermit die Casuistik noch lange nicht vollständig ist, da man wohl annehmen kann, dass viele der vorkommenden hierher gehörigen Erkrankungen überhaupt nicht zur Publikation gelangen.

So reich nun aber die Casuistik ist, so müssen wir uns dennoch gestehen, dass über das Wesen und die pathologische Grundlage der Krankheit bis heute noch ein ziemliches Dunkel herrscht. Aber eben dieses Dunkel war es, welches die Forscher veranlasste, immer neue Versuche zur Aufhellung dieser mysterischen Affektion anzustellen und zur Aufstellung einer ganzen Reihe von Hypothesen führte, die wir an geeigneter Stelle genauer zu besprechen beabsichtigen, denn es kann bei dem beschränkten Raume nicht meine Absicht sein, alle in der Litteratur angeführten Fälle vergleichend nebeneinander zu stellen, vielmehr will ich durch diese kleine Arbeit, da ich fern von der Anmassung stehe, in irgend welcher Weise das Dunkel dieser Krankheit aufhellen zu wollen, und durch die Publikation 2er Fälle nur einen Beitrag zur Casuistik der in Frage stehenden Krankheit liefern. Zugleich möchte ich daran anschliessen eine Besprechung der sich in neuerer Zeit von verschiedener Seite aus geltend machenden Ansichten hinsichtlich ihrer Aetiologie, ihrer anatomischen und

histologischen Verhältnisse, sowie vor allem ihrer Beziehungen zu andern Krankheiten.

Nachdem ich also den Zweck meiner Arbeit im Vorstehenden dargelegt habe, will ich dazu übergehen, die mir von meinem hochverehrten Lehrer Herrn Prof. Dr. *F. Schultze* zur Veröffentlichung gütigst überlassenen zwei Fälle, wofür ich denselben meines besten Dankes versichere, zu besprechen.

### I. Fall.

Aus der Anamnese entnehmen wir:

Patient, 58 Jahre alt, seines Zeichens Wirth, trat am 1. Juni d. J. in die medizinische Klinik ein. Sein Vater starb mit 86 Jahren an Altersschwäche. Seine Mutter soll an Gesichtsröthe, an welcher sie mehreremale gelitten, im Alter von 75 Jahren gestorben sein: einer seiner Brüder ging an Apoplexie zu Grunde, ein anderer an vitium cordis, eine Schwester erlag einer unbekanntem Ursache. 5 Geschwister leben noch und sind alle gesund.

Patient ist verheirathet und hat 2 lebende Kinder, einen Sohn, der 24 Jahre alt ist und momentan seiner Militärpflicht genügt, eine Tochter von 19 Jahren, die stets gesund gewesen ist. Vier seiner Kinder starben im ersten Lebensjahre an Eclampsia infantum. Ausserdem sind noch 2 Frühgeburten im 3. und 6. Monate zu verzeichnen.

Die Frau des Patienten, die er als kinderlose Witwe heirathete, lebt und ist niemals krank gewesen.

Patient hat als Kind keine erheblichen Krankheiten durchgemacht. Diphtheritis und Scharlach will er nicht gehabt haben. Während seiner dreijährigen Dienstzeit in Luxemburg dagegen lag er mehrere Wochen wegen eines Magenübels und wegen „Brand im Leibe“ im Lazareth. Entlassen fühlte er sich dann noch längere Zeit anwohl und bekam ausserdem das kalte Fieber und „sog. schwarzes Gallenmagenfieber mit Heisshunger“; allmählich aber gingen alle diese Leiden zurück.

Ferner hat Patient seit etwa 8 Jahren an chronischem Rheumatismus laborirt mit zeitweiligem starkem Stechen in den unteren Extremitäten. Bis vor 2 Jahren litt er periodisch

an linksseitiger Hemikranie: seitdem aber ist dieses Leiden völlig geschwunden.

Patient hat immer stark geraucht, nicht übermässig getrunken. Bereits Winter vor einem Jahr klagte er viel über Kältegefühl der Füße, besonders des rechten. Letzten Winter hatte er die Influenza. Danach bemerkte er zuerst, dass der linke Fuss dicker wurde. Er bekam starkes Kältegefühl in Händen und Füßen und auch der rechte Fuss, sowie die Finger und Hände fingen an, dicker zu werden. Schmerzen in Händen und Füßen hatte Patient spontan nicht, wohl in den Händen beim Ergreifen von Gegenständen. Der Zustand ging dann continuirlich auch auf die Arme und Beine über. Von einem Befallensein des Halses, des Gesichts und der Brust will er erst etwas verspürt haben, seitdem er in der Klinik auf die Affektion auch dieser Theile aufmerksam gemacht wurde.

Patient führt sein Leiden auf Erkältung zurück, da er bemerkt hat, dass er, so oft er Eis in die Hand genommen, was bei ihm als Wirth sehr häufig vorkam, ein schmerzhaftes Gefühl in den Händen verspürte, das auf den Unter- und Oberarm bis in die Schultergegend ausstrahlte. Hereditäre Belastung liegt nicht vor, spezifische Erkrankung konnte nicht eruiert werden.

#### **Status præsens:**

Patient ist von mittlerer Grösse und kräftigem Bau; er hat einen starken Panniculus adiposus. Sein Gesicht sieht etwas gedunsen aus: die Gesichtsfalten sind fast vollständig verstrichen. In der linken oberen Schläfengegend befinden sich zwei tiefe Narben. Ein deutliches Oedem ist im Gesicht nicht nachzuweisen, nur an den Augenlidern ein solches mässigen Grades. Die Haut lässt sich überall gut verschieben. Die Haut der Wangen fühlt sich dicker und fester als normal an. Patient kann den Mund normal weit öffnen, empfindet dabei aber etwas Schmerzen in den Wangen. Auch die Zunge kann unbehindert und weit vorgestreckt werden. Zahnfleisch und Mundschleimhaut lassen nichts abnormes erkennen.

Ueber beiden Augenbrauen besteht gelbliche Verfärbung.

Die Grenze der verdickten Haut gegen die gesunden Partien bildet nach der Mittellinie hin beiderseits die Nasolabialfalte, nach aussen sind keine deutlichen Grenzen zu erkennen. Die Haut ist dort rötlich; auch die Nasenhaut ist etwas dicker, aber keine Kupfer- oder Säufernase ist vorhanden.

An den Ohren sind besonders die Läppchen graubläulich und verdickt, was angeblich der Frau des Patienten zuerst aufgefallen ist. Patient sieht durch das Sclerem der Haut im Gesicht jünger aus.

Die Sensibilität für Berührungen, ebenso der Temperatursinn ist in allen Partien des Gesichtes vollständig erhalten. Die Haut des Halses ist namentlich in den vorderen Abschnitten, in der regio submaxillaris und über dem Larynx, wo sie zugleich gelbbraun pigmentirt ist, strangförmig stark verdickt und hart anzufühlen, doch lassen sich grössere Falten noch abheben.

Die Schilddrüse ist nicht palpierbar; keinesfalls besteht eine Vergrösserung derselben.

Patient kann den Kopf nach vorn leicht beugen ohne Schmerzempfindung, beim Beugen nach hinten macht sich eine starke Spannung geltend. Seitliche Drehung ist nicht so ausgiebig möglich wie normal; die Schmerzen und Spannung der Haut sind dabei recht erheblich.

Die Haut der Brust ist in der Höhe der 2. bis 3. Rippe, besonders über dem Sternum, mässig verdickt und bretthart anzufühlen; es lassen sich hier weder kleine noch grosse Falten abheben. Die Sclerosirung erstreckt sich auch auf die Mamma und die seitliche Brustgegend bis zur vordern Axillarlinie. In dem behaarten Dreieck zwischen den Mamillen besteht gelbliche Pigmentirung.

Die Haut des Rückens ist nicht deutlich fester und verdickt. Auch die Schultern weisen, abgesehen von einer geringfügigen Verdickung auf der Aussenseite, wo sich jedoch die Haut noch ein wenig abheben lässt, keine Anomalien auf, dagegen ist die Achselhöhle sklerotisirt, so dass beim Heben des Armes Spannung und Schmerzen entstehen.

Lymphdrüsenanschwellungen fehlen hier wie überhaupt.

Am Oberarm ist die Haut ziemlich gut abhebbar, aber an der Aussenseite besser wie an der Innenseite.

Im Ellenbogengelenk sind sämtliche Bewegungen frei. Am Vorderarm hat die Haut ein glänzendes Aussehen, sie ist verdickt und so gespannt, dass sie sich kaum noch in grösseren Falten abheben lässt, in kleinen überhaupt nicht. Abgesehen von einzelnen bräunlichen Stellen an der Innenfläche, am rechten Arme deutlicher als am linken, ist eine abnorme Pigmentirung nicht vorhanden.

Ueber dem Handgelenk ist eine Verschiebbarkeit der Haut kaum möglich, auf dem Handrücken ist Faltenbildung unmöglich. Oedem ist durch Fingereindruck nicht nachzuweisen, doch lässt sich durch Eindrücken mit einem schärferen Gegenstand ein Oedem mässigen Grades erkennen. Die Haut ist bis zum Carpalgelenk gelb wie bei Icterus, was besonders nach dem Wegdrücken des Blutes zu sehen ist. Die Hände fühlen sich warm an; die Finger sind in toto verdickt; die Gelenke sind frei, die Nägel normal, derjenige des kleinen Fingers ist längsrieffig; in der Palma manus ist die Haut stark verdickt. Atrophien fehlen, ebenso Schrunden.

Die Sensibilität für Berührung und Schmerzempfindung, ebenso der Temperatursinn sind in der ganzen Extremität unverändert. Die Sehnenreflexe sind beiderseits normal; sehr deutlicher Tricepsreflex, leichter Supinatorreflex, kein Ulnarreflex.

Die Bewegungen im Handgelenk sind sehr behindert, doch ist Streckung noch leichter möglich als Beugung.

Die Finger, welche in mässiger Spreiz- und Beugestellung stehen, lassen sich schlecht weiter spreizen, können dagegen noch relativ gut gestreckt werden; bei der Flexion sind sie nur bis auf 2—3 cm. an die Vola manus heranzubringen.

Am Oberschenkel ist ein deutliches Oedem nicht vorhanden. Die Haut ist besonders in den abhängigen Partien stark infiltrirt, bretthart und wenig abhebbar, nach unten erscheint sie etwas glänzend, nach oben verliert sich diese Erscheinung allmählich.

Der Unterschenkel hat ein stark glänzendes Aussehen. Ueber der Tibia ist ein durch Fingereindruck deutlich nachweisbares Oedem vorhanden. Falten sind hier absolut nicht

abzuheben. Beiderseits ist über der Tibia eine braune Pigmentirung vorhanden.

Beugung des Kniegelenkes ist wegen der starken Spannung in der Kniekehle kaum möglich, wohl aber Streckung. Will Patient etwas vom Boden aufheben, so führt er dies mit grosser Schwierigkeit bei gestreckten Knien aus.

Um die Maleolen herum ist gar kein Oedem vorhanden, die Haut ist daselbst hart und gelb.

Ueber dem Tibiotarsal-Gelenk ist die Haut wenig abhebbar, auf dem Fussrücken ist dies gar nicht möglich. Die Haut scheint hier vollständig mit dem Knochen verwachsen zu sein und fühlt sich steinhart an; in diesem Gebiet klagt Patient auch über spontane Schmerzen. Auch hier besteht die eigenthümlich ikterisch gelbe Färbung. Ueber den Zehen lassen sich Falten ziemlich leicht bilden.

In der Planta pedis ist die Haut ganz weich. Die Füsse, welche beim Liegen in leichter Plantarflexion stehen, können nicht ganz bis zur Normalen gestreckt werden. In der Gegend der Fussgelenke ist die Haut gelblich, ebenso auf dem Fussrücken.

Die Füsse fühlen sich leicht kalt an.

Die Sensibilität ist im Gebiete der ganzen Extremität normal. Der Patellarreflex ist beiderseits vollständig erhalten.

Der Umfang beider Unterschenkel beträgt 37 cm. Muskelatrophien sind nicht vorhanden.

Patient hat eine deutliche rechte Hydrocele. Die Haut am Penis und Skrotum zeigt keine Veränderung, höchstens ist sie in den untern Partien etwas verdickt. Die Hoden sind sehr gross, die Hodenhaut ist dicker als normal.

In allen anderen Regionen des Körpers ist von einer Verdickung und Verhärtung der Haut nichts zu bemerken.

Der Spitzenstoss des Herzens ist weder zu sehen noch zu fühlen. Die Herzdämpfung beginnt, soweit überhaupt ein Zählen der Rippen wegen der Stärke des Panniculus möglich ist, oben an der 3. Rippe; von der Seite her ist sie etwas eingeschränkt. Die Herzaktion ist regelmässig, die Herztöne sind laut und rein. Der 2. Aortenton ist nicht deutlich accentuirt.

## II. Fall.

**Anamnese.**

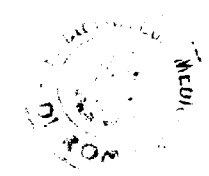
Patient ist 28 Jahre alt und von Profession Schneider. Sein Vater erlag den Pocken, seine Mutter und mehrere Geschwister leben noch und sind gesund. Mit 21 Jahren hat er eine Lungenentzündung durchgemacht. Vor 2 Jahren entstand an der Palmarseite der l. Hand eine unbeschriebene eitrige Entzündung, welche aber keine deutlichen Residuen hinterlassen hat. Im März 1888 empfand Patient beim Pakettragen starke Schmerzen in beiden Händen; dieselben verloren sich aber wieder vollständig. Indess trat jetzt eine gewisse Steifigkeit in den Gliedern ein, die bis zum Juli desselben Jahres fortwährend zunahm. Zugleich fiel Patient ein Schwinden der Muskulatur des Daumenballens an der l. Hand auf, mit der eine allmähliche Verhärtung der Haut einherging. Deshalb suchte er am 3. November 1889 die Klinik auf, und es ergab die Untersuchung folgenden

**Status praesens:**

Im unteren Drittel des l. Vorderarmes beginnt die Haut der Unterlage fester anzuliegen und ist nicht verschiebbar. Dieser Zustand ist in höherem Masse an den Handrücken und den Fingern ausgeprägt, am stärksten über der inneren Fläche des Daumens. Die Muskulatur des Daumenballens ist atrophisch: die Haut über ihr ist stark gerunzelt. Am rechten Vorderarm ist der Zustand wie am linken; dagegen ist die rechte Hand weniger ergriffen wie die linke; auch ist der rechte Daumenballen nicht so atrophisch und die Haut darüber nicht so sehr in Falten gelegt wie links, auch nicht von so bretartiger Härte.

Die Beugung des Handgelenkes ist links fast normal, ebenso rechts, doch mühsam. Das Schliessen der Hand zur Faust ist links nicht vollständig möglich, rechts dagegen wohl. Die Ad- und Abduktion ist links vollständig möglich, rechts ist die Abduktion des Ring- und des kleinen Fingers nur in beschränktem Masse möglich.

Die Opposition des Daumens und des kleinen Fingers ist rechts normal, links eben bis zur Berührung mühsam mög-



lich. Sonst sind die Bewegungen in den kleinen Gelenken überall frei.

Ueber dem rechten Ellenbogengelenk beginnt am Ende des obern Drittels des Vorderarmes und endigend am unteren Drittel des Oberarmes die Haut auf der Streckseite glänzend und bretthart zu werden. Ueber dem linken Ellenbogengelenk ist nichts abnormes zu finden. Die Innenseite des rechten Ellenbogengelenkes ist frei.

Am rechten Vorderarm im Verlaufe der ulna ist die Haut der Unterlage sehr adhärent.

Bei der Kontraktion des Biceps tritt der vordere Bauch desselben links etwas stärker wie rechts hervor. Die Konsistenz ist zugleich etwas weicher, dabei scheint er auch kürzer zu sein. Am Triceps, Deltoides, Supinator und den Flexoren des Vorderarmes sind keine solchen Abnormitäten zu erkennen. Die Sensibilität ist nirgends gestört.

Nachdem dieser Befund festgestellt war, verliess Patient die Klinik, um sich am 3. August 1891 wieder vorzustellen. Der Status praesens war jetzt folgender:

An der ulnaren Hälfte der linken Hand zwischen dem 2. und 4. Metakarpalknochen ist die Haut fester, dünner und adhärenter, doch lassen sich überall noch leicht Falten aufheben mit Ausnahme einer kleinen Partie gerade über dem 4. Metakarpophalangealgelenk. An der genannten Stelle und an der Schwimmhaut zwischen dem 4. und 5. Finger ist eine zehnpfennigstückgrosse narbige Veränderung zu sehen, die zum Theil durch Schnittwunden hervorgebracht ist. An der Ulnarseite des Ulnarfingers besteht keine Veränderung; nur an der Radialseite der Grundphalanx ist eine weissliche Verfärbung und Verhärtung zu bemerken.

An dem 4. Finger ist die Veränderung an der Grundphalanx ausgedehnter, aber auch nur an der dorsalen und an der Ulnarseite. In mässigem Grade ist noch eine Verhärtung der Haut an der Dorsalseite der beiden Endphalangen vorhanden.

An der ganzen Ulnarseite der übrigen Finger ist keine deutliche Veränderung vorhanden, ebenso wenig an der Dorsalseite des 2. und 3. Fingers.

An den sclerotischen Partien zeigt sich eine braungelbe Verfärbung.

Ueber dem linken opponens pollicis und dem 1. Metakarpophalangealgelenk ist die Haut narbig verdickt und verhärtet, theilweise nicht von der Unterlage in Falten abhebbar. Der opponens selber ist viel dünner, als der auf der rechten Seite, doch ist die Opposition des Daumens vollständig ausgiebig und die Kraft ziemlich normal. Die vollständige Streckung des Daumens ist wegen der Härte der Haut nur noch eben möglich.

Die Haut über der Palmarseite an der Grundphalanx ist kaum verändert, die der Endphalanx gar nicht.

Die Interossei und das Hypothenar sind völlig normal.

Die ganze linke Hand ist schmaler: Der Umfang der Mittelhand über der Schwimmhaut des Daumens beträgt rechts  $22\frac{1}{2}$ , links  $21\frac{1}{4}$  cm., über dem Handgelenk gerade über dem Ende der Ulna rechts  $17\frac{1}{4}$ , links  $16\frac{1}{2}$  cm.

Ferner ist eine leichte Veränderung an der Haut des Vorderarmes vorhanden, welche etwas mehr nach der ulnaren als nach der medianen Seite herunterreicht und die etwa 4 cm. oberhalb des Endes der Ulna beginnt. Die Länge der veränderten Hautpartie beträgt auch etwa 4 cm. Die Haut ist hier ebenfalls glänzend und leicht gelblich braun.

Ueber dem Ellenbogengelenk ist die Haut wie über dem Handgelenk vollkommen normal.

An der Haut des linken Oberarmes besteht keine Verhärtung, nur in der Gegend des Condylus humeri externus zeigt sich eine etwa fünfmarkstückgrosse Veränderung der Haut, die hier glänzender, adhärenter und fester, aber sehr wohl abhebbar ist.

An der rechten Hand ist am Daumen und Zeigefinger absolut keine Abnormität vorhanden.

Am kleinen Finger ist das Gelenk zwischen Grund- und Mittelphalange nur schwer vollständig streckbar, etwas aufgetrieben, wie auf der linken Seite. An dem dorsalen und radialen Theil der Grundphalange ist die Haut verhärtet und narbig verändert.

Ueber dem Handgelenk und an der Palmarseite des Vorder- und Oberarmes sind keine Verfärbungen und Ver-

härtungen, aber an der Streckseite unterhalb des Olecranon zieht sich längs der Ulna herunter ein breiter Streifen stark veränderter Haut. Die Haut ist zum Theil, besonders unterhalb der Ulna, deutlich gelblich verfärbt, glatt und der Unterlage fest anhaftend, nicht in Falten abhebbar, während dies auf der andern Seite ganz leicht gelingt.

Die Länge der veränderten Hautpartie beträgt etwa 17 cm., dann wird die Haut wieder etwas weicher, um etwas weiter unterhalb gegen den processus styloideus wieder härter zu werden. Die Breite der veränderten Partie beträgt etwa 2 cm. unterhalb des Olecranon; 4 cm. nach unten wird sie schmaler.

Das Gefühl für taktile Reize an den oben erwähnten Partien ist vollkommen normal, über der narbig veränderten Partie zwischen dem 4. und 5. Finger herabgesetzt.

Die Schmerzempfindung ist normal, der Temperatursinn bei oberflächlicher Untersuchung ebenfalls.

Die Muskulatur am Vorder- und Oberarm ist ohne Anomalie, eine frühere stärkere Prominenz ist vollständig ausgeglichen.

Der nervus ulnaris ist nicht deutlich verändert, ohne wesentliche Differenz des Volumens, immerhin ist er rechts schwerer durchzutasten als links.

Am Oberschenkel ist keine deutliche Veränderung sichtbar.

An der Haut des Unterschenkels, des Fussgelenkes und des Fussrückens ist nirgendwo eine Verhärtung oder Verfärbung wahrzunehmen.

Bei der elektrischen Reizung reagirt der Opponens auf der linken Seite schwächer als auf der rechten; vom Nerven aus erhält man ebenfalls eine schwächere Reaktion des Opponens. Die Interossei reagiren im Wesentlichen gleich.

Mit dem galvanischen Strom erhält man keine Verschiedenheit der Erregbarkeit im Opponens beiderseits.

Der Tricepsreflex ist schwach, aber deutlich, ebenso der Bicepsreflex, rechts verhält es sich ebenso.

Die Pupillen sind gleich weit, deutlich gegen Licht-einfall reagirend.

Die Zunge ist normal.

### Anästhesie besteht nicht.

Die Hände sind beide leicht kühl, werden nach dem Bade warm und sind etwas cyanotisch gefärbt. Im Allgemeinen hat sich die Hauterkrankung seit der früheren Untersuchung also keineswegs verschlechtert; die Muskelaktion der linken Hand ist sogar entschieden gebessert. Der Kranke selbst behauptet, seine Hände besser gebrauchen zu können als früher, und will auch eine Abnahme der Induration der Haut sowohl in Bezug auf den Grad als die Ausdehnung der Erkrankung bemerkt haben.

Ueber die Natur der Erkrankung kann in beiden Fällen kein Zweifel bestehen: beide zeigen uns das charakteristische Bild der Sclerodermie, und zwar der diffusen Form derselben, freilich in ungleich weit vorgeschrittener Weise. Während nämlich im I. Falle eine starke Infiltration und Schwellung der Haut vorhanden, ebenso an manchen Stellen ein deutliches Oedem nachzuweisen ist, so dass wir hier die Sclerodermia hypertrophica vor uns haben, ist im II. Falle ein Stadium atrophicum, zugleich mit Muskelschwund zu konstatiren. In beiden Fällen ist eine fleckweise abnorme Pigmentirung vorhanden, ebenso eine Verhärtung und Verkürzung der Haut, welche im II. Falle an einigen prominenten Stellen zugleich mit einer Verdünnung verbunden ist. Die Sensibilität ist in beiden Fällen ungestört. Hervorzuheben ist ferner noch, dass im II. Falle in der Zeit zwischen der ersten und der zweiten Untersuchung eine ziemlich erhebliche Besserung des Zustandes eingetreten ist, die nicht nur subjektiv empfunden wird, sondern sich auch objektiv nachweisen lässt, namentlich in Bezug auf die Muskelaktion der am meisten affizirten linken Hand. Vor allem ist hier die Opposition des Daumens und des kleinen Fingers wieder völlig ausgiebig und die Kraft wieder fast vollständig normal.

Fragen wir zunächst nach dem Begriff der Sclerodermie, so bezeichnet man damit nach *Schwimmer* eine akut oder chronisch verlaufende Erkrankung der Haut, welche entweder circumscripirt oder diffus einzelne Partien der allgemeinen Decke oder die gesammte Hautoberfläche befällt, demnach als lokales oder universales Uebel erscheint, ohne Entzündungszustände sich entwickelt — aber mit einer mehr oder weniger ausgesprochenen Induration des Organes einhergeht — und entweder als örtliches Uebel längere Zeit hindurch persistirt oder in langsamer Ausbreitung und Zunahme eine Starrheit und Härte der Haut zur Folge hat, wodurch dieselbe ihre normale Elasticität gänzlich einbüsst und im weiteren Verlaufe eine wesentliche Verkürzung erleidet.

Soviel man über diese eigenartige Krankheit geschrieben hat, so bestimmt ihre anatomischen Verhältnisse erwiesen sind, so klar und deutlich der sie charakterisirende Symptomenkomplex sich manifestirt, ebenso wenig kennt man heute wie vor hundert Jahren die Pathogenese derselben. Es wird deshalb nicht uninteressant sein, wenn ich die ätiologischen Momente, welche die namhaftesten Autoren auf Grund sorgfältiger Beobachtungen für die Affection angegeben haben, in Kürze hier skizzire und daran anschliesse die Hypothesen, welche in pathogenetischer Beziehung von den verschiedenen Autoren für dieses Leiden aufgestellt sind.

Einleitend habe ich bereits erwähnt, dass die Krankheit in jedem Lebensalter vorkommt; vorwiegend befällt sie aber Individuen im Alter von 15—40 Jahren. Ob das Geschlecht in der fraglichen Beziehung von Belang ist, wollen wir dahingestellt sein lassen. Jedenfalls ist zu bemerken, dass unter den bekannt gewordenen Fällen von Sclerodermie durchschnittlich  $\frac{3}{4}$ — $\frac{4}{5}$  auf weibliche Individuen kamen (nach *Mosler*  $\frac{4}{5}$ , nach *Paulicki* und *Kaposi*  $\frac{3}{4}$ ), und es ist bei der grossen Anzahl der jetzt schon bekannten

Fälle wohl nicht anzunehmen, dass, wie *Piedler* und *Kohn* anfänglich glaubten, bei einer grösseren Anzahl von Fällen das Verhältnis der Geschlechter ein mehr gleiches werde. Indess ist kein Grund zu finden für eine grössere Disposition des weiblichen Geschlechtes zu dieser Erkrankung, da die Sexualfunktionen des Weibes, Menstruation, Gravidität, Puerperium, Involution des Uterus, palpable pathologische Veränderungen in den Sexualorganen u. s. w. in keine Beziehung zu dem genannten Hautleiden zu bringen sind. Das Zusammentreffen beider Erkrankungen, auf das namentlich *Mosler* und *Poncet* aufmerksam machten, ist wohl jedesmal nur ein zufälliges gewesen, was ja schon allein aus dem Umstande hervorgeht, dass auch Männer von der Affection betroffen werden. Es muss deshalb von vornherein davon abgesehen werden, dass besondere spezifische Frauenkrankheiten ein zum Sclerem disponirendes Moment abgeben.

Ebensowenig ist von den Angaben verschiedener älterer Autoren Gebrauch zu machen, die sich auf die Beobachtung stützen, dass in einer Reihe von Fällen die von der Sclerodermie befallenen Individuen gleichzeitig schwere Störungen der allgemeinen Ernährung aufwiesen, während man eine weitere Ursache nicht zu eruiern vermochte, und somit annahm, dass diese als Ursache der Krankheit anzusehen sind. Entstanden waren die theils anämischen, theils kachektischen Zustände besonders durch Scrophulose, Tuberculose, morbus Brightii, Störungen der Circulation, bedingt durch nachweisbare organische Erkrankung des Herzens. Einen Beleg dafür, dass die so erzeugten sekundären Anämien ein disponirendes Moment zur Sclerodermie seien, wollte man in dem Umstande finden, dass die Hautaffektion unter einer tonisirenden, roborirenden Therapie und Diätetik sich am raschesten besserte. Möglich, dass hierin etwas Wahres liegt, denn die meisten Autoren berichten, dass die von ihnen beobachteten Fälle nicht gerade von exquisit gutem Aussehen waren, doch ist viel mehr anzunehmen, dass die

Krankheit selbst bei längerer Dauer nicht ohne Einfluss auf die Gesamternährung bleibt.

In unserm ersten Falle handelt es sich um eine kräftige Person, an der organische Veränderungen absolut nicht nachzuweisen sind, noch stammt sie irgendwie aus einer Familie, in der Scrophulose und Tuberculose herrschen, denn auch diesen Umstand hat man als Ursache der Sclerodermie beschuldigt.

Man hat dann weiter versucht, zu dieser Erklärung die Beobachtung zu verwerthen, dass der bei weitem grösste Theil der befallenen Individuen den niederen Volksklassen angehörte und auf diese Weise den allgemeinen Ernährungszustand beschuldigen wollen, so namentlich *Wernicke*. Für diese Annahme ist jedoch, wie auch *Kohn* richtig bemerkt, der Umstand nicht günstig, dass im Verhältniss zu den Tausend und Abertausend von schlecht genährten Individuen der arbeitenden Stände die Sclerodermie eine so sehr seltene Krankheit geblieben ist.

In der grossen Mehrzahl der Fälle wird von den Patienten als Grund der Erkrankung *Erkältung* angegeben. Da nun aber der Laie sehr geneigt ist, in Fällen, wo er einen andern Grund nicht zu finden vermag, Erkältung als ursächliches Moment zu beschuldigen, so muss man mit der Annahme einer solchen als wirkliche Ursache recht vorsichtig sein. Nichtsdestoweniger darf man eine solche Affektion nicht direkt von der Hand weisen, zumal wenn sich an eine starke plötzliche Abkühlung die Symptome der Sclerodermie unmittelbar anschlossen. So berichtet *Gintrac* einen Fall bei einer 25jährigen Frau, die stark schwitzend aus dem Bette gestiegen war und ihre Hände einige Zeit in sehr kaltes Wasser getaucht hatte, dass sie „sofort danach ein Erstarren der oberen Extremitäten und ein Hinderniss in den Bewegungen fühlte, die Haut war glänzend, hart und an einzelnen Stellen mehr oder weniger schmerzhaft.“ *Henke* theilt ferner einen Fall mit, in dem ein vollkommen gesundes Mädchen, welches mit entblösstem Hals und Schultern an

einem heissen Sommertag in einen sehr kühlen Keller gestiegen und dort einige Stunden auf nassem Grase geschlafen hatte, beim Erwachen eine Steifigkeit des Nackens bemerkte, welche die Bewegungen des Kopfes unmöglich machte; dass dann eine Verhärtung der Haut entstand, welche sich in wenigen Tagen auf das Gesicht und die obere Körperhälfte bis zur Herzgrube verbreitete.

Auch *A. Eulenburg* weist ausdrücklich darauf hin, dass in einem der von ihm beobachteten Fälle „eine schwere Erkältung zu Grunde lag, dass fast unmittelbar nach einer solchen (mehrständigem Liegen im Schnee) die ersten Symptome des Leidens deutlich hervortraten.“

Während natürlich solche Fälle geeignet sind, die Ansichten derer, welche Erkältung als ätiologisches Moment annehmen wollen, zu bestärken, muss man anderseits doch aus dem Umstande, dass die Sclerodermie am häufigsten bei solchen Individuen angetroffen wird, welche am wenigsten den Unbilden des Wetters ausgesetzt sind, nämlich bei Frauen, welche auch in den niederen Volksschichten mehr dem Häuslichen zugewandt und jedenfalls nicht mehr als die Männer den ungünstigen atmosphärischen Einflüssen unterworfen sind, den Schluss ziehen, dass bei Sclerodermie Erkältung doch nur mit grosser Unwahrscheinlichkeit als ätiologisches Moment anzusehen ist.

Nicht anders verhält es sich mit dem Rheumatismus und dem Erysipel, denen man auch eine Schuld an dem Entstehen der Sclerodermie beigemessen hat. *Gillette* ist zwar der Ansicht, dass ein inniger Zusammenhang zwischen rheumatischen Affektionen und Sclerodermie besteht, und *Arning* behauptet sogar, dass in der Mehrzahl der Fälle, ja „fast stets den Beginn der Erkrankung akute oder chronische rheumatische Prozesse längere oder kürzere Zeit hindurch vorausgehen;“ dennoch glaube ich mit *Wernicke* und *Paulicki*, dass das Zusammentreffen beider Affektionen ein rein zufälliges ist. Von wirklich ausgesprochenem Rheumatismus ist auch meines Entsinnens nirgends die Rede; in einigen Fällen

wird er sogar ausdrücklich negirt. Auch können die gelegentlich von den Kranken selbst angegebenen vagen sog. rheumatischen Schmerzen in der Nähe der Gelenke nicht als exquisiter Rheumatismus angesprochen werden.

In meinem I. Falle, bei dem auch seit 8 Jahren angeblich chronischer Rheumatismus bestanden hat, erkühne ich mich nicht, dessen Vorhandensein zu behaupten, da Patient seine Angabe einfach auf den Umstand stützt, seit Jahren gelegentlich in der Mitte des Unterschenkels „stechende Schmerzen wie von Rheumatismus herrührend“ bemerkt zu haben. Andererseits wird man wohl nicht irre gehen, wenn man diese angeblichen rheumatischen Schmerzen in sehr vielen Fällen als die Initialsymptome der in Rede stehenden Krankheit betrachtet.

Wenn ferner der Rheumatismus eine Rolle in der Aetiologie der Sclerodermie spielte, so müsste auch diese Hauterkrankung, wie *Wernicke* richtig bemerkt, „bei der Häufigkeit des Rheumatismus eine nicht so selten gesehene Krankheit sein“, und da der affizirende Einfluss des Rheumatismus in erster Linie auf das Herz ja zweifellos feststeht, so müssten, denke ich, bei der Sklerodermie viel häufiger, als es in den in der Litteratur mitgetheilten Fällen erwähnt ist, Complicationen seitens des Herzens anzutreffen sein.

Was die *Erysipela* betrifft, so betrachten verschiedene Autoren namentlich die häufig recidivirenden als ätiologisches Moment für die Sclerodermie. Namentlich theilt *Eckström* mit, dass 12 Jahre lang ein in jedem Frühjahr wiederkehrendes Erysipelas faciei vorausgegangen sei, worauf die Affektion am Hals begonnen habe. Sonst aber sind die Fälle mit vorausgegangenem Erysipel relativ selten, und in den meisten derselben ist es, wie verlockend es auch sonst sein mag, von vornherein überhaupt nicht als ätiologisches Moment zu verwerthen, da es nicht primär, sondern schon im stadium hypertrophicum der Krankheit aufgetreten und somit als gerade so zufällig mit der Sclerodermie complicirt angesehen werden muss, wie die gelegentlich auf sclerotischer Körper-

decke vorkommenden Erytheme (Thirial), Herpes zoster und Variola (Bazin und Arning), Impetigo (Fontanelli), Eczema (Arning), Ulcerationen (Paulicki) u. a. Erkrankungen des allgemeinen Körperintegumentes. *Schwimmer* erklärt ausdrücklich, dass er zweimal im Gesicht ein Erysipel ohne Einfluss auf das ursprüngliche Leiden, die Sclerodermie habe verlaufen sehen.

Andere Ursachen, welche von einigen Autoren als muthmassliche Causalmomente angesprochen sind, will ich hier nur kurz erwähnen. Bei *Foerster* soll ein ulcus vorausgegangen sein, *Fieber*, *Leisrink* und *Neumann* beschuldigen körperliche Züchtigung; damit in Einklang steht *Cruse's* Mittheilung, dass bei einem asphyktisch zur Welt gekommenen Kinde, das dann durch Schlagen auf die Nates zum Schreien gebracht wurde, an den insultirten Stellen ein sclerema adulatorum entstanden sei. *Guillot* ferner beschuldigt die Application des Vesikator, *Sympson* und *Touton* Traumata.

Nicht unerwähnt will ich an dieser Stelle lassen, dass von *Hoppe-Seyler* kürzlich die Frage aufgeworfen ist, ob es sich nicht um eine *Infektionskrankheit* handeln dürfe. Er sah nämlich das Leiden gleichzeitig bei zwei Mädchen auftreten, welche aus demselben ostholsteinischen Orte stammten, viel mit einander verkehrt hatten und mehrmals zusammen in einem Bett geschlafen hatten. Sein Suchen nach einer specifischen Noxe war aber leider nicht mit Erfolg gekrönt, und so stehen wir nach wie vor einem ungelösten Räthsel gegenüber.

Was die durch die Sclerodermie gesetzten *histologischen Veränderungen* angeht, so sind dieselben durch zahlreiche genaue Sektionen und mikroskopische Untersuchungen klargestellt worden, und alle Untersucher stimmen darin überein, dass der sklerodermatische Process bedingt ist durch eine Wucherung des cutanen und subcutanen Bindegewebes. Auf diese Wucherung folgt eine Sclerisirung desselben und das Fettgewebe, was zwischen den Bindegewebsbündeln eingelagert ist, gelangt zur Atrophie.

Die Epidermis bleibt in der Regel vollständig normal, abgesehen davon, dass sie an den Stellen, an welchen häufige Ulcerationen stattgefunden und nachher Narben entstehen, beträchtlich verdünnt erscheint; in *Lagrange's* Fall bestand sie, auch ohne dass solche Prozesse vorausgegangen, nur mehr aus wenigen Zellschichten. Sehr häufig findet sich Degeneration der Zellen des Rete Malpighi: Kerne und Protoplasma zeigen eine körnige Entartung. Die Riffzellen haben ihre charakteristische Form eingebüsst. *Rosbach*, der das Auftreten von Sclerodermie mit Morb. Adissonii beobachtete, entdeckte in der Tiefe Conglomerate verhornter Epidermiszellen, ähnlich den Cancroidperlen, und zwar an solchen „Stellen der epidermoidalen Gebilde, wo sonst noch lebenskräftige Zellen der Schleimschicht sich befinden“. Bei *Fagge* erschien die Epidermis von verschiedener Dicke, war mehr papillös und bot von der Oberfläche das Aussehen wie bei Ichthyosis dar.

Die Nagelsubstanz wird nicht selten hypertrophisch gefunden und hat die Tendenz, sich in einzelne Schichten aufzulösen. *Wölfler* theilt einen Fall mit, wo die Hypertrophie so stark war, dass sich das charakteristische Bild der Onychogryphosis darbot, und *Eichhoff*, welcher die Nagelsubstanz von „einem dem Achorion Schönleini congruenten Pilz mit vielfach verzweigtem Mycel und haufenweiser Anordnung kleiner Sporen durchsetzt“ sah, erklärt, dass die Nägel vergrößert gewesen seien und krallenartig nach vorne gestanden hätten. *Lagrange* wies ferner nach, dass in den Papillen der Matrix des Nagels die Hypertrophie des Bindegewebes besonders stark war.

Am charakteristischsten sind die Veränderungen am Corium und Unterhautzellgewebe. Es fällt hier die meist kolossale Zunahme des Bindegewebes, das nach *Neumann* theils einen fibrillären, theils mehr homogenen colloiden Charakter hat, und vor allem die ausserordentliche Vermehrung der elastischen Fasern ins Auge. Dabei ist freilich zu bemerken, dass nach den Angaben der verschiedenen Au-

toren bald die Zunahme des ersteren, bald die der letzteren prädominirte. Die Papillen, die bisweilen ein partielles oder totales Verstrichensein erkennen lassen, für gewöhnlich aber ihre normale Form und Grösse behalten [*Foerster, Arning, Rasmussen, Kohn, Neumann, Walter*] bestehen fast ganz aus einem feinmaschigen Netz von Bindegewebsfasern, worauf namentlich *Kohn* aufmerksam macht.

Ausserdem ist das ganze Corium meist in toto verdickt, die Grenze gegen das subkutane Zellgewebe ist infolge der in beiden Schichten vorhandenen Bindegewebshypertrophie und dem Schwund des Fettgewebes in letzterem undeutlich.

Das Unterhautzellgewebe setzt sich mehr aus sich kreuzenden in einander verflochtenen Bindegewebssträngen, die theilweise einen charakteristischen Verlauf haben, zusammen. Im Falle *Walter* heisst es: „In noch tieferen Schichten sieht man eng aneinander liegende Bündel eines dichteren fibrösen Gewebes mit sehr zahlreichen elastischen Fasern. Diese Bündel lagen zumeist parallel der Hautfläche, jedoch ineinander verflochten.“ Und *Lagrange* schreibt, dass er bei der Untersuchung eines Fingers, an dem sonst die Stränge meist senkrecht auf die Knochenoberfläche zu verlaufen, eine bindegewebige Schicht gefunden habe, die parallel mit der Hautoberfläche verlief. Nur in *Arning's* Fall fehlten die Veränderungen im subkutanen Bindegewebe wunderbarerweise völlig, während das Corium das charakteristische Bild darbot. *Heller* fand im Unterhautzellgewebe isolirte Knoten aus bindegewebigen Massen bestehend. *Vernuil* konstatarie die Umhüllung der Bindegewebsfasern mit einer klebrigen Masse, die erst durchsichtig wurde auf Zusatz von Acidum aceticum.

Im Unterhautzellgewebe findet weiter ein partieller oder totaler Schwund des Fettes statt, und zwar scheint derselbe allmählich von oben nach der Tiefe vor sich zu gehen. Erklären lässt sich derselbe wohl am besten durch den Druck des hypertrophirenden Gewebes, indem nach *Foerster* die zarten Faserbalken, welche im Normalzustande Träger der Fettzellen sind, bedeutend verdickt sind und zugleich, wie *La-*

*grange* beobachtete, Fasern von den Bindegewebszügen sich in das Fettgewebe hinein vorschieben.

Was die *Drüsen* und *Haare* angeht, so berichten einzelne Autoren, dass sie an Zahl vermindert gewesen seien; andere, wie *Arning* und *Kohn* betonen, dass sie in zahlreicher Menge vorhanden waren. Nach *Neumann* waren die noch erhaltenen Schweissdrüsen erweitert, und in den Haarfollikeln fanden sich abgestossene Epithelzellen bis zum Bulbus des lanugoartigen Haares herab. Dasselbe sah *Heller*, und er fand zugleich Talgdrüsen, welche mit kleinen glänzenden Talgklümpchen angefüllt waren. Des weiteren waren die Gebilde oft von Embryonalzellen und bindegewebigen Massen (*Arning*) umgeben, besonders die Schweissdrüsen, von denen sich oft noch Bindegewebszüge in die tieferen Schichten erstreckten. Bekannt ist, dass man die Schweissdrüsen, da man in vielen Fällen eine verminderte Sekretion derselben bemerkt hat, überhaupt als Ausgangspunkt der Krankheit betrachtet hat. *Rossbach* und *Neumann* konstatierten eine Verdickung der *m. arrectores pilorum*.

Das Ausfallen resp. der gänzliche Schwund der Haare, wie es nach den meisten Autoren an den am stärksten affizierten Körperstellen gefunden wurde, scheint für die Kopfhaare nicht zutreffend zu sein, denn nur im Falle *Paulicki* ist von einem Schwund der Kopfhaare die Rede, doch seien dieselben später wiedergekommen; dagegen fallen die Härchen auf den Dorsalfächen der Finger, Hand und Zehen, sowie auf dem Unterarm und Unterschenkel meist aus.

Wesentlich weichen die Befunde der Autoren über das Verhalten der Gefässe von einander ab. Während die meisten dieselben atrophisch fanden, *Thibierge* sogar den ganzen *arcus palmaris* vollkommen obliterirt, waren nach *Letulle's* Angabe die Gefässwände *verdickt*. Die meisten Forscher aber stimmen darin überein, dass sie nach Grösse und Beschaffenheit ihrer Wandung völlig normal gewesen seien. *Foerster* konstatierte, dass die Gefässe zwar normal, aber nicht so zahlreich gewesen seien, während *Kohn* und

*Fagge* gerade das Gegentheil sahen. *Schwimmer* und *Babes* fanden in einem Falle die Media und Intima der Gefässe bedeutend verdickt. *Neumann* fand die Gefässe so atrophisch, dass sie nur wie „opake Züge“ erschienen und in der Adventitia derselben fanden sich theils ein-, theils mehrkernige Lymphzellen vor. Dasselbe wurde von *Kohn* gesehen: „Stellenweise und auf grössere Strecken hin erscheint das die Gefässe umgebende Bindegewebe zu beiden Seiten durch dicht aneinander gehäufte, kleine, kernhaltige (Lymph-) Zellen von den Wänden eines Gefässes zur Seite geschoben. Das Gefäss ist von diesen Zellenmassen in dem fünf- bis sechsfachen seiner eigenen Breite wie von einer zelligen Scheide umschlossen, der Zellenhaufen ist nach den Seiten durch eine fortlaufende Fasergränze abgemerkt. Man kann sagen, dass die Zellen in dem perivaskulären Lymphraume (adventitiellen Raum) angesammelt sind.“ In der Papillarschicht und den Papillen selbst waren die Gefässe nach *Neumann* blutleer. *Lagrange* konnte nur in den tieferen Theilen der Papillen Gefässlumina auffinden.

Neuerdings hat *Dinkler* auf Grund eingehender pathologischer Untersuchungen ausgesprochene und hochgradige Veränderungen an den Arterien und Kapillaren festgestellt. Zunächst zeigen die Kapillargefässe in den ergriffenen Partien eine so auffallende Verringerung ihrer Zahl, dass eine theilweise Atrophie stattgefunden haben muss. Diese Annahme stützt *Dinkler* darauf, dass einmal „hie und da Stellen vorhanden sind, an denen eine eigenthümliche kreisförmige Gruppierung mehrerer Zellen an einen Querschnitt verödeter Kapillaren erinnert“; ferner ist eine „Blutüberfüllung des wegsam gebliebenen venösen Querschnittes“ zu konstatiren, und drittens spricht das Verhalten der Arterien dafür, welche eine deutliche Veränderung der Adventitia und Intima, weniger der Muskularis erkennen lasse. Die Adventitia zeigt sich bald verdickt, bald verschmälert; ihre Atrophie ist bisweilen so erheblich, dass die Gefässquerschnitte mit der Muskularis nach aussen

enden und ohne jeden Zusammenhang mit dem anliegenden Gewebe aus dem Präparat hervortreten.“ Die Tunica media ist ebenfalls, aber in geringerem Grade, bald verdickt, bald verschmälert; sie bildet gegen die Intima durch eine continuirliche Zellenreihe eine Art von Grenzwall, der aus längs verlaufenden Muskeln besteht. Besonders auffallend aber ist das Fehlen jeglicher elastischer Membran zwischen den einzelnen Muskelschichten und der Membrana elastica interna.“

„Die Intima zeigt eine bedeutende Neubildung von Bindegewebe, dessen Ausgangspunkt die Muskularis ist.“

Die Affektion der *Schleimhäute* wurde nur in seltenen Fällen beobachtet: zumeist wurde Zunge und Mundschleimhaut befallen, im Falle von *Heller* auch Vagina und Portio uteri.

Wie in unserm I. Falle, so wurden in der Mehrzahl der Fälle *abnorme Hautpigmentirungen* vorgefunden: dieselben boten die mannigfachsten Nüancen von hellgelb bis negerschwarz. Die mikroskopischen Untersuchungen ergaben, dass die Pigmentablagerung fast ausnahmslos im Rete Malpighi und Papillarkörper stattgefunden hatte. Nur *Rasmussen* fand das Pigment in grösserer Menge auch in Epidermis und Cutis, wobei freilich nicht zu übersehen ist, dass zugleich Morb. Addisonii bestand. Nach *Auspitz* trugen die grösseren Gefässe der Cutis bis zur eigentlichen Lederhaut Schollen von braunem Pigment, theils in ihren eigenen Wänden, theils im benachbarten Bindegewebe. In anderen Fällen fand man es in der Wandung der Schweissdrüsen, besonders in ihren Ausführungsgängen, ferner der Talgdrüsen und der Haarwurzelscheiden. Der Grund dieser Pigmentirung konnte noch nicht eruiert werden. *Auspitz* sucht ihn in der Stase, welche in den Gefässen der Cutis eingetreten und zur Umwandlung des Haematins innerhalb oder bei Extravasaten ausserhalb der Gefässe Anlass gegeben habe. Indess ist diese Anschauung durch die von *Engel-Reimer* in *Arning's* Fall gemachten Injektionsversuche widerlegt, ausserdem müsste aber auch, wenn die Ansicht von

*Auspitz* richtig wäre, die Intensität der Hautfärbung mit der Intensität der Sclerosirung korrespondiren; dies widerspricht aber ganz und gar den Befunden einzelner Autoren (*Mosler Pudlicki* u. a.) und vor allem den Sektionsbefunden von *Heller* und *Hoppe-Seyler*, welche die grösseren Gefässe klaffend fanden.

In den meisten Fällen, wenn sie schon einem spätern Stadium angehören, kommt es zu *Muskelatrophien* unter den sclerotischen Stellen. Die Muskeln werden zu dünnen, derben Strängen und sind bisweilen von fibrösen Massen umgeben. *Rasmussen* sah die m. intercostales von schwierigen Massen eingehüllt, die an einzelnen Stellen bis auf die Pleura parietalis gingen. *Arning* berichtet dasselbe von den Gesichtsmuskeln.

In einer Anzahl von Fällen waren die Knochen und Gelenke affizirt, und zwar werden die Knochen ähnlich wie bei der trockenen Gangrän allmählich meist ohne Ulceration oder Eiterung zum Schwunde gebracht. Bei *Hardy* waren die Endphalangen beinahe „völlig geschwunden“; *Hallopeau* fand die Knochen des kleinen Fingers bis auf ein Fragment geschwunden; auch die Phalangen der übrigen Finger waren atrophirt. Bei einem Falle von *Neumann* war die ganze Extremität verkürzt und es bestand Atrophie der Knochen und Muskeln. *Lagrange* beobachtete ebenfalls „sclérodémie avec arthropathie et atrophie osseuse“ und *Gordinier* berichtet neuerdings bereits den 14. Fall, in dem er Sclerodactylie sah.

Wenden wir uns jetzt dazu, die Theorien kurz zu betrachten, welche nach und nach über das Wesen dieser geheimnissvollen Krankheit aufgestellt worden sind.

Zunächst ist da die Beobachtung interessant, welche von einigen Forschern gemacht wurde, dass nämlich eine Com-

plikation von Sclerodermie mit Morbus Addisonii vorhanden war. Solch' gleichzeitiges Vorkommen beider Symptomenkomplexe wird uns von *Ball, Guttmann, Hilton Fagge, Rossbach* und *Robert Schulz* mitgetheilt. Letzterer Autor berichtet, dass die Haut im Gesicht erst kupferfarben, später indianerschwarz gewesen sei. Mit *Fagge* und *Rossbach* aber an einen inneren Zusammenhang beider Erkrankungen, der doch eigentlich nur aus der abnormen Pigmentirung, wie sie beiden Krankheiten eigenthümlich ist, konstruirt werden kann, zu denken, halte ich nicht für angängig, zumal wir bei dem heutigen Stande unserer Kenntnisse über Morb. Addisonii noch genöthigt sind, eine Nebennierenerkrankung als das primäre, die Broncefärbung als das sekundäre dieser Krankheit anzusehen. — War in einzelnen Fällen mit Broncefärbung keine Nebennierenerkrankung vorhanden, so beweist dies nichts gegen den aufgestellten Satz, dass es selbstverständlich nicht in Abrede gestellt werden kann, dass eine Verfärbung der Haut ausser durch Nebennierenerkrankung sich gelegentlich auch aus irgend welchen anderen Gründen entwickeln kann. — Von einer Nebennierenerkrankung ist aber nur in dem von *R. Schulz* mitgetheilten Fall die Rede; *Rossbach* selbst muss sie negiren. Auch ist die für den Morb. Addisonii charakteristische Anämie bei der Sclerodermie nur in wenigen Fällen zutreffend und gar eine Pigmentirung der Schleimhäute oder selbst eine besondere Bevorzugung in der Ablagerung des Pigmentes an den Mamillen, Nabel und Genitalien, wie sie bei der Addison'schen Krankheit von pathognostischer Bedeutung sind, ist bei der Sclerodermie in keinem Falle gefunden worden. Nicht unerwähnt will ich dabei lassen, dass die Addison'sche Krankheit in der Mehrzahl der Fälle das männliche Geschlecht betrifft, während die Sclerodermie hauptsächlich Frauen bevorzugt. Es wird deshalb in den Fällen, wo thatsächlich beide Krankheiten gleichzeitig vorhanden waren, wohl nur an eine zufällige Complication gedacht werden können.

Man hat ferner eine Analogie zwischen der Sclerodermie

und dem von *Addisson* beschriebenen Keloid zu finden versucht. Ich bin weit entfernt davon, nach der von *Addisson* gegebenen Symptomatologie an eine Identität seiner 4 Fälle mit Sclerodermie zu zweifeln, da sie, wie auch *Kohn* gegenüber *Er. Wilson* der Ansicht ist, den unverkennbaren Charakter der Sclerodermie tragen. Allein *Addisson* scheint eben mit dem Begriff des Keloid keine andere Affektion zu meinen, als die Sclerodermie, während wir als Keloid etwas ganz anderes zu bezeichnen gewohnt sind.

Es gibt alsdann eine Reihe von Autoren, welche eine nahe Verwandtschaft zwischen Sclerodermie und Elephantiasis Arabum annehmen. Der erste, der auf Grund eines histologischen Befundes diese Ansicht aufstellte, war *Rasmussen*. Er fand nämlich eine dichtgedrängte Anhäufung von Lymphzellen, welche wie eine Scheide im Gebiete der sclerosirten Haut die Gefässe umschliesst, und zwar bis hoch hinauf in die Papillen und tief in die Schicht der Fettzellen. Indem diese Zellen seiner Ansicht nach den als Lymphraum aufzufassenden adventitiellen Theil der Gefässe ausfüllen, entwickeln sich zugleich Bindegewebsfasern und selbst elastische Fasern aus ihnen. Er erklärt das stadium elevatum auf die Art, dass, so lange die Zellanhäufungen noch keine weitere Organisation eingegangen, die Haut infiltrirt und verdickt erscheine, das stadium atrophicum aber so, dass, sobald diese Organisation d. h. die Umwandlung in Bindegewebe und elastische Fasern vor sich gegangen sei, alsdann die Haut sclerotisch werde und sich zugleich verkürze. — Während *Virchow* alle mit chronischer Entzündung, chronischem „lymphatischem“ Oedem einhergehenden Prozesse, bei denen es konsekutiv zur Vermehrung und Verdichtung des Bindegewebes kommt, für gleichartige Prozesse hält und demgemäss eine Identität von Elephantiasis Arabum mit Sclerodermia constatirt, ja sogar das sclerema neonatorum als identisch mit beiden Processen heranzieht, so verfällt doch *Rasmussen*, trotzdem er *Virchow* wegen dieser seiner Anschauung tadelt, in denselben Fehler, indem er einfach aus

dem Umstande, dass bei beiden Erkrankungen Lymphzellen um die Gefässe herum angetroffen wurden, eine Identität derselben folgert; er bezeichnet sogar die Sclerodermie ausdrücklich als *Elephantiasis sclerosa*. — Und doch wie verschieden sind beide Krankheiten! Indem ich hier die auf *Filaria Bankrofti* beruhende Form der Elephantiasis ausser Betracht lasse, will ich nur einige Momente von differenzialdiagnostischer Bedeutung für die Form anführen, der notorisch fast ausnahmslos erysepelatöse oder ähnlich entzündliche Affektionen vorausgehen.

In der Mehrzahl der Fälle von Elephantiasis sind Anschwellungen der Lymphdrüsen zu konstatiren, ebenso Erkrankung der Lymphgefässe; immer ist ein beträchtliches Oedem vorhanden und die mikroskopische Untersuchung ergibt eine starke Wucherung des Papillarkörpers. Es sind dies lauter Erscheinungen, welche bei der Sclerodermie zum Theil niemals, zum Theil in äusserst seltenen Fällen konstatiert werden konnten. Auch die Lokalisation ist bei beiden Erkrankungen eine absolut verschiedene. Während wir bei der Sclerodermie vorzugsweise das Gesicht, die Brust und die oberen Extremitäten befallen sehen, oder wenigstens von diesen Stellen für gewöhnlich ihren Ausgang nehmen sehen, werden von der Elephantiasis fast ausnahmslos nur die unteren Extremitäten und die Genitalien affizirt.

Weiter findet bei ersterer niemals eine solche Massenhypertrophie statt wie bei letzterer, und endlich ist noch zu bemerken, dass die Sclerodermie meistens in eine Bindegewebsatrophie ausgeht, während die Elephantiasis stets mit einer Hypertrophie des Bindegewebes endet.

Indess gewann *Rasmussen's* Ansicht eine kräftige Stütze durch die Leichenbefunde von *Heller* und *Kohn*, welche die Abhängigkeit der Sclerodermie von einer Lymphgefässerkrankung mit nachfolgender Lymphostase für sicher halten. Ersterer, dessen Sektionsbefund einzig dasteht, fand Folgendes: Der ductus thoracicus mit seinen Wurzeln war völlig obliterirt. Seine Stelle nahm ein derber Strang ein,

welcher mikroskopisch auf Querschnitten sehr zahlreiche grössere und kleinere, meist runde Lumina, bisweilen auch schräg verlaufende Spalträume zeigt: er besteht aus sehr derbem, faserigem Bindegewebe mit meist äusserst dicht eingelagerten Zellen, welche von rundlicher oder polygonaler Gestalt waren, einen zarten Protoplasmaleib und sehr grosse ovale und einfache Kerne mit 1—3 Kernkörperchen hatten.“ Solche Zellen zeigten sich auch in allen übrigen Organen neben Wucherungen von derbem straffem Bindegewebe, vor allem auch am Herzen. „Die knotige unebene Oberfläche des Endocardium beruht auf massenhaften Zellenwucherungen, durch welche das nur mässig verdickte Endocard emporgehoben ist. Diese in Zügen und Streifen angeordneten Zellen ziehen sich allenthalben in die Herzsubstanz selbst hinein. Die Herzmuskelfasern erscheinen grösstentheils von gutem Aussehen, zeigen allenthalben sehr ausgeprägt die queren Trennungslinien zwischen den einzelnen Muskelzellen; an einzelnen Stellen, in der Nähe grösserer Zellenanhäufung werden die Fasern sehr schmal und zart und verlieren sich zum Theil ganz zugespitzt zwischen den Zellen. Die Zellen selbst sind theils in schmalen Zügen angeordnet, welche mit benachbarten zu breiteren zusammentreten, oder auch nur durch kurze quere Züge mit ihnen verbunden, theils sind sie zu grossen Massen angehäuft, drängen die Muskelbündel auseinander und entsprechen den schon mikroskopisch sichtbaren Knötchen und Streifen. Während die feineren Züge meist den sie umgebenden Muskelfasern parallel verlaufen, schneiden die stärkeren auch in schräger Richtung dieselben. Die stärksten Anhäufungen finden sich meist in den Räumen zwischen den grösseren Abschnitten der Herzmuskelfasern.“

Die Gefässe der Herzmuskulatur verhielten sich normal, in der Umgebung der grösseren aber traten hie und da starke Anhäufungen von Zellen auf. In diesen Zellenanhäufungen fanden sich aber nur sehr weite Gefässe, welche sich oft ganz plötzlich verengten.

Diese Gefäße hält *Heller* für Lymphgefäße und fand ähnliche auch in anderen Organen z. B. den Muskeln und dem subkutanen Gewebe, wo ebenso wie auf dem Endocard Knötchen sich vorfanden, welche den Verlauf der Lymphgefäße unterbrachen und dieselben ungewöhnlich deutlich und erweitert hervortreten liessen. Solche Knötchen mit Lymphgefäßepektasien constatirte er ferner auf der Dünndarmserosa und dem Omentum minus. Zugleich waren die Lymphdrüsen, Milz, die Peyer'schen Plaques und die solitären Follikel hart und geschwollen.

Aus allem diesem schliesst *Heller* auf eine hochgradige Stauung im ganzen Lymphgefässsystem und nimmt als Ursache desselben die Obliteration des ductus thoracicus an.

Ausser *Heller* sahen auch *Bernhardt* und *Schwabach* in zwei von ihnen beschriebenen Fällen als Ursache eine Lymphstauung an; ebenso *Harteloup* in einem Falle, in welchem ein grösserer Ast des Lymphgefässsystems obliterirt war.

*Kohn* schliesst aus seinem schon früher angeführten mikroskopischen Befunde zwar nicht auf eine Obliteration im Lymphgefässsystem, vielmehr auf eine „diffuse Eindickung“ (Gerinnung) und Stase der Lymphe in der Cutis als Ursache des sclerodermatischen Processes. Infolge einer nicht aus lokalen Verhältnissen, sondern aus einer allgemeinen abnormen Beschaffenheit des Ernährungsvorganges resultirenden Verdickung der Lymphe stagnirt diese in den Interstitien der Gewebe, welche als die Anfänge der Lymphbahnen als Lymphräume aufzufassen sind. Sie fliesst unvollkommen ab, sie gerinnt vielleicht. Daher die anfängliche, aber bereits derbe, starre Infiltration der Cutis. Wird der Abfluss der Lymphe wieder flott, so verschwindet die Infiltration vollständig und die Cutis kehrt zur Norm zurück. Bleibt die Stagnation längere Zeit bestehen, dann wird aus dem lokal angehäuften Surplus von Nährmaterial das vorhandene normale Bindegewebe in Uebermass gebildet, verdickt, vermehrt. Die Interstitien des Gewebes werden immer enger, infolge dessen dieses von wenig Flüssigkeit durchtränkt werden kann. Das Bindegewebs-

geflechte wird immer mehr saftarm und retrahirt sich, schrumpft, wie alles saftarme Bindegewebe, wie Narben.

Es ist nicht zu leugnen, dass diese eigenartigen Befunde die Ansicht der genannten Autoren vollständig zu bestätigen scheinen und, dass die Deduktion *Kohn's* manches für sich hat, doch kann man mit Rücksicht auf die grosse Anzahl der Fälle, in welchen eine Betheiligung der Lymphgefässe und Lymphdrüsen nicht zu konstatiren ist, die Sclerodermie nicht schlechtweg als eine Erkrankung des Lymphgefässsystems hinstellen. Auch spricht, wie *Eulenburg* richtig bemerkt, gegen diese verallgemeinerte Annahme die unregelmässige Lokalisation des sclerodermischen Hautleidens, welches keineswegs zu dem Sammelgebiete bestimmter Lymphgefässe in nachweisbaren Beziehungen steht. Ferner müsste es bei exquisiter Lymphstauung, wie *Kaposi*, der anfangs auch dieser Anschauung zuneigte, hervorhebt, nicht zur spezifischen Sclerodermie, sondern zu einer ganz heterogenen Form der Lymphhypertrophie, zur Elephantiasis Arabum kommen, deren Heranziehung als Analogon ich aber bereits vorher zurückgewiesen habe.

Es ist dann namentlich *Schwimmer* gewesen, welcher die Sclerodermie zu den sog. constitutionellen Trophoneurosen gerechnet, indem er sie derselben Kategorie wie die Atrophia cutis, die Lepra, Ichthyosis und das Myxoedema einverleibte. Vor ihm hatten jedoch schon *Hallopeau*, *Blachez*, *Vidal*, *Grosset* und *Kaposi* zum Theil auf Grund ihrer Sektionsbefunde sich für die Annahme einer Neurose ausgesprochen. — *Schwimmer*, welcher die Sclerodermia partialis, die Morphaea localis der Engländer, aus mehrfachen Erscheinungen, betreff derer ich auf sein Werk „die neuropathischen Dermatosen,“ verweise, mit Sicherheit als eine Krankheit nervösen Charakters ansieht, hält den Zusammenhang der Sclerodermia diffusa mit einer Erkrankung der trophischen Sphäre bzw. der peripheren trophischen Nerven, wenn zwar nicht für anatomisch erwiesen, sodoch aus den klinischen Befunden für sehr wahrscheinlich.

Spricht man von der nervösen Natur des Leidens überhaupt, so muss man zweierlei Auffassungen Rechnung tragen, jener, welche von einer Angio- und jener, welche von einer Trophoneurosis handelt. Erstere Auffassung wird namentlich von *Harley*, *Heusinger* und einigen anderen Autoren vertreten, dagegen nimmt *Vidal* eine vermittelnde Stellung ein, indem er den Uebergang einer vasomotorischen zur trophischen Störung hervorhebt und seine Auffassung so begründet, dass er die jedesmal (?) im Beginn der Krankheit auftretenden mannigfachen Sensibilitätsstörungen, welche in einer Art lokaler Asphyxie der Extremitäten sich kund geben, für Störungen vasomotorischer Natur hält, an die sich die charakteristischen Erscheinungen der Sclerodermie, nämlich die Oedeme und Infiltrationen der Haut anschliessen. Die dann eintretenden weiteren Veränderungen hält er für die Folgen der trophischen Störungen. Er verlegte den Sitz der Krankheit in die Vorderhörner der grauen Substanz der Medulla, nachdem *Chabret* und *Lays* eine Sclerose dieser Partien bei der Autopsie eines universellen Hautsclerems gefunden hatten.

*Harley* beobachtete neben starker Bindegewebsatrophie gleichzeitige funktionelle Störungen der Magen- und Herzthätigkeit; bei der Autopsie fand er den Sympathikus beiderseits „vom unteren Cervicalganglion abwärts so in verdickte Massen eingebettet, dass eine völlige Isolirung nicht möglich war.“ Er hält deshalb die Sclerodermie für eine fortschreitende Lähmung des Sympathikus, welche sich peripher durch Atrophie der Hautgefässe und Verschliessung der Saftkanäle, mehr central durch vasomotorische Störung der Herz- und Magenfunktion ausdrücke. *Auspitz* ist dagegen der Ansicht, dass, wenn von trophischen Störungen gesprochen wird, welche vom Centralnervensystem ausgehen, die Hypothese für die Sclerodermie passe; dass man aber, solange Veränderungen in der Gefässmuskulatur nicht nachgewiesen sind, kein Recht hat, von einer vasomotorischen Neurose in diesem Falle zu sprechen, oder was darauf hinaus käme, grade den Sympathikus für den Schuldigen zu halten.

Auch *Mader* ist für die Annahme einer centralen Trophoneurose. Er glaubt, dass zwischen dem der Sclerodermie häufig vorausgehenden Gelenkrheumatismus, den er als eine flüchtige, wandernde, centrale Trophoneurose erklärt, und jener, die er für eine flüchtige und nur langsam fortschreitende centrale Trophoneurose hält, in pathogenetischer Beziehung ein enger Zusammenhang besteht: In beiden Fällen komme es zu anatomischen Läsionen der betreffenden Centralgebilde. — *Chiari*, welcher *Mader's* Fall obducirte und mikroskopische Untersuchungen anstellte, fand aber nicht die Spur von histologischen Veränderungen in den Rückenmarks- und Ganglienpräparaten, was doch nach *Mader* selbst einzig ausschlaggebend für seine Ansicht sein könnte.

Für eine centrale Affektion wollte man auch den Befund von *Westphal* verwerthen, welcher an den verschiedensten Stellen der Gehirnoberfläche knotige Verhärtungen der Windungen, und die ganze Hirnmasse, sowie die Hirnnerven, namentlich die Optici von derber Consistenz fand. Er sagt jedoch selbst mit Recht, dass wahrscheinlich dieselbe Ursache, welche jene Verdickungen in der Haut veranlasst hat, auch im Gehirn zu einem solchen Zustande führte.

*McCalmann* und *Hallopean* wollen mit Rücksicht darauf, dass ihre Kranken aus nervösen Familien stammten, einen Zusammenhang der Krankheit mit centralen Affektionen schliessen. Auch andere Forscher haben psychische Depressionszustände u. dgl. in Beziehung zur Sclerodermie gebracht.

*Pasturaud* glaubte, die Krankheit werde verursacht durch eine Spannung der elastischen Fasern und der glatten Muskelfasern der Haut, die wiederum bedingt sei durch eine Läsion des sympathischen Systems.

So interessant nun auch diese Befunde und die daraus hergeleiteten Theorien sind, so geben sie uns doch infolge der mangelnden Einheitlichkeit wenig oder gar keinen Aufschluss über das Wesen der trophoneurotischen Störungen. Weiter sind meines Erachtens diejenigen Forscher gekommen, welche eine Analogie oder gar Identität des Processes mit

Erkrankungen zu ermitteln suchten, die sich leichter unter das neurotische Schema bringen lassen.

So zeigt die universelle Atrophie in klinischer Beziehung eine grosse Aehnlichkeit mit dem Stadium atrophicum des Sclerema universale, welches von *Wernicke* mit dem Namen des eikatisirenden Hautsclerems bezeichnet ist. *Schwimmer*, der eine innige Beziehung beider Prozesse annimmt, secirte einen Fall von universeller Atrophie und fand „eine ungewöhnliche Derbheit des Gehirnes im Allgemeinen, und das Vorkommen einzelner zerstreuter auffällig consistentener bohngrosser Herde in demselben. Der Sympathicus zeigt makroskopisch nur das Ganglion fusiforme anscheinend verkleinert, die Medulla ödematös angeschwollen.“ Bei der histologischen Untersuchung konnte im Sympathicus ausser einer stärkeren Pigmentation nichts Abnormes gefunden werden. Das Rückenmark zeigte keine besonderen Veränderungen, dagegen waren an den peripheren Nerven bedeutende Abnormitäten zu konstatiren, indem dieselben von kleinen Körnchen und Fetttröpfchenhaufen umgeben waren. Ihre Scheide zeigte sich verdickt und innerhalb derselben fanden sich nur auffallend wenige myeline Nervenfasern, zwischen welche den Nerv quer durchsetzende sclerotische Bindegewebszüge draugen. Im Längsschnitt erschienen neben myelinen Nerven eine überwiegende Menge spindliger Elemente und Bindegewebsfasern. — Einen diesem ziemlich analogen Befund konstatirte *R. Schulz* in einem Falle von Sclerodermie. Er fand nämlich beträchtliche Degeneration und Atrophie der vorderen Wurzeln des Rückenmarkes und nachbenannter Nerven: Ischiadicus, Radialis, Ulnaris, Cruralis, Peroneus; dagegen das Centralnervensystem völlig intakt.

Wir finden also in beiden Fällen eine vorzugsweise Degeneration peripherer Nerven. Im Uebrigen steht *R. Schulz* auf dem Standpunkte *Vidal's*, indem er wie jener glaubt, dass sich die Durchtränkung des Gewebes der Haut und der Muskeln, die Entstehung eines entzündlichen Oedems mit Austritt von rothen Blutkörperchen und späterer Umwandlung

des Blutfarbstoffes zu Pigment durch eine Betheiligung der vasomotorischen Nerven vollzieht. Dagegen legt er die Schrumpfung und Degenerationserscheinungen der Haut und Muskulatur der Betheiligung der trophischen Nerven zur Last.

*Hallopeau* ferner erklärt die Sclerodermie für anatomisch-identisch mit der *progressiven Gesichtsatrophie* und bezeichnet sie geradezu als „disseminirte Trophoneurose.“ *Ventura* schliesst sich ihm an. Auch *A. Eulenburg* glaubt vom symptomatisch-klinischen Standpunkte eine Verwandtschaft der Sclerodermie mit der *Hemiatrophia facialis* annehmen zu müssen, indem beide eine unverkennbare Aehnlichkeit ihrer Symptome und ihres Verlaufes zu erkennen geben. „Hier wie dort findet sich dieselbe straffe Spannung, die trockene narbenartige Beschaffenheit der Haut, die stellenweise helle, glänzendweisse, stellenweise dagegen dunkelbräunliche Verfärbung derselben, das Ausfallen der Haare, der gänzliche Schwund des Unterhautfettpolsters, die Volumsabnahme anderer tiefer liegender Gebilde, der Muskeln, Knorpel, Knochen, die mehr oder weniger hochgradigen Anomalien der Cirkulation, Temperatur, Sekretion an den erkrankten Hautpartien. Hier wie dort finden wir dagegen die sensiblen und motorischen Nervenfunktionen intakt oder doch nicht erheblich verändert.“ — Letzteres spricht übrigens nach *Schwimmer* durchaus nicht gegen den neurotischen Charakter der Erkrankung, da die peripheren Nerven, wenn auch histologisch verändert, klinisch nicht grade krankhafte Erscheinungen darbieten müssen. —

Ebenso spricht sich *Mendel*, der als Ursache der *Hemiatrophia facialis* eine *Neuritis interstitialis proliferans* an sämtlichen Aesten des linken Trigeminus von seinem Ursprung an bis zu seiner peripheren Ausbreitung fand und des linken *Radialis* entsprechend der ausschliesslich auf das Gebiet des *Radialis* beschränkten Atrophie der linken Oberextremität, für eine Identität der Ursache beider Krankheiten aus.

*Lépine* und *Rosenthal* sahen progressive Gesichtsatrophie und Sclerodermie gleichzeitig verlaufen und zwar primär die Hautaffektion, sekundär die Gesichtsatrophie.

*M'Calmann* sah die Ausbreitung des sclerotischen Processes genau auf den n. radialis, *Riehm* auf das Gebiet des n. ulnaris dexter beschränkt, und wollen sie hierauf ihre Ansicht, dass es sich um eine Neuritis benachbarter peripherer trophischer Nerven handele, begründen.

Indess hat *Dinkler* entgegen diesen Befunden, obschon er nach den neuesten Methoden und mit den feinsten Hilfsmitteln seine Untersuchungen vornahm, keine Veränderungen an den Nerven wahrnehmen können, abgesehen von einer mässigen Verdickung des Perineuriums, die jedoch nur auf eine Zunahme der faserigen Intercellularsubstanz zurückzuführen ist.

*Dieser negative Befund an den Nerven ist von um so grösserer Bedeutung, als er nunmehr an drei mit Sclerodermie behafteten Individuen übereinstimmend gemacht wurde.*

Ziehen wir nun in Betracht, dass in diesen drei Fällen zugleich jene eigenthümliche Veränderung der Gefässkapillaren, welche ich schon vorher hervorgehoben habe, ebenfalls übereinstimmend, constatirt wurde, so ist man in der That wohl berechtigt, die von *Chiari* und *F. Schultze* schon früher ausgesprochene Ansicht, dass es sich wesentlich bei der Sclerodermie um eine Erkrankung des Gefässapparates in den ergriffenen Partien handelt, derjenigen vorzuziehen, welche absolut die Krankheit in ein supponirtes trophoneurotisches Nervensystem verlegen will.

Auch spricht der Umstand, dass sich bisweilen der sclerodermatische Process auf die Ausbreitung eines bestimmten Nerven zu lokalisiren scheint, nicht gegen diese Ansicht, denn, wie *Dinkler* bemerkt, haben die Arterien eine den Nerven ganz analoge Verzweigung.

Zum Schlusse will ich der Curiosität halber noch erwähnen, dass jüngst *Eichhoff* mit der interessanten Ansicht hervortrat, die Sclerodermie wäre auf die vom Favuspilz erzeugte und unterhaltene Irritation, auf welche das Centralorgan mit trophoneurotischen Störungen antwortet, zurück-

zuführen. Warum dieser Reiz grade vom Favuspilz ausgehen soll, verräth genannter Autor nicht, jedenfalls aber sollte man doch meinen, dass ebensogut irgend ein anderer Reiz reflektorisch alsdann Sclerodermie hervorzurufen imstande sein müsse.

Nach dem Vorausgegangenen darf ich wohl die Symptomatologie und den Verlauf der Krankheit, da dieselben sich daraus leicht ergeben, übergehen.

Für die Prognose gilt, dass dieselbe zwar *quoad vitam* nicht grade eine schlechte zu nennen ist, indem das Leiden Jahrzehnte hindurch bestehen kann. — nur in ganz seltenen Fällen nahm es einen ziemlich akuten Verlauf, — und überhaupt wohl selten jemand direkt der Sclerodermie erlegen ist, vielmehr den Komplikationen, welche bald zufällig waren, bald consecutiv aus ihr resultirten und sich namentlich auf eine behinderte Athmungs- und Herzthätigkeit beziehen. *Quoad functionem* ist jedoch die Prognose meistens mala, wie sich das aus den weitgehenden pathologisch anatomischen Veränderungen von selbst ergibt. In einzelnen Fällen ist, wie auch in unserem II. Falle, ein zeitweises Zurückgehen des Processes oder wenigstens eine Besserung der Funktionen beobachtet.

Von der Therapie hat man nur in seltenen Fällen einen Erfolg gesehen. Nur im Initialstadium sah man bisweilen eine völlige *restitutio ad integrum* eintreten. Ist aber die Krankheit einmal ins atrophische Stadium eingetreten, so ist keine Heilung, wenigstens mit den bis jetzt bekannten Mitteln unmöglich. Man hat zu den verschiedensten Zeiten die verschiedensten Medicamente innerlich und äusserlich angewendet; man hat es versucht mit Bädern, Massage, Salben und Electricität, aber ein dauernder Erfolg zeigte sich niemals, so dass wir heute wie vor 100 Jahren ohn-

mächtig dem Leiden gegenüberstehen, über dessen Wesen uns zwar jetzt die Befunde *Dinkler's* hinreichende Klarheit verschafft haben dürften, dessen Ursache wir aber noch nicht zu ergründen vermochten.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. *F. Schultze* auch an dieser Stelle für die freundliche Unterstützung bei Anfertigung dieser Arbeit meinen wärmsten Dank auszusprechen.

## Litteratur.

1. *Armaingaud*. Note sur un cas de sclérodémie; application des courants électr. continus suivie de succès. Un méd. Nr. 132: 1878 ref. Schmidt's Jahrb. Bd. 195, pag. 206. 1882.
2. *Arning*. Inaugural-Abhandlung. Würzburg. Medic. Zeitschrift II. 1861.
3. *Arning*. Würzb. med. Zeitschr. V. 6. p. 256. 1864.
4. *Auspütz*. Ein Beitrag zur Lehre vom Hautsklerem der Erwachsenen. Wien. med. Wochenschr. Nr. 47—51. 1863.
5. *Bernhardt und Schwabach*. Drei Fälle von Sclerodermie. Berl. klin. Wochenschr. Nr. 47. 1875.
6. *Le Breton*. Essai sur la sclérodémie. Thèse. Paris 1866, ref. Virchow-Hirsch 1866 II. p. 479.
7. *Cannstatt's* Jahresbericht. Bd. III. p. 360. 1855.
8. *Caspari*. Sclerodermie bei Erwachsenen. Deutsch. med. Wochenschrift Nr. 12. 1878.
9. *Clarus*. Ein Fall von Sclerodermie. Berl. klin. Wochenschr. Nr. 15. 1879.
10. *Cruse P.* Ein Fall von Sclerodermie (sog. Scleroderma adult.) bei einem Säugling. Petersburg. med. Zeitschr. 1875. V. 4.
11. De la Sclérodémie. Thèse. 1865, ref. Cannstatt's Jahresber. 1865. I. pag. 339.
12. Deutsche Klinik. 1869. Bd. 21. p. 28.
13. *Dinkler*. Archiv für klin. Medizin. Bd. 48. p. 514.
14. *Dufour*. Sclérodémie avec atrophie des mains. Gaz. méd. p. 486. 1871.
15. *Eichhoff*. Archiv f. Dermatol. und Syph. XXII. 6. p. 357. 1890.
16. *Emminghaus*. Deutsch. Arch. f. klin. Med. XI. p. 96. 1873.
17. *Erben*. Zur Frage über die Aetiologie des Scleroderma. Vierteljahresschr. f. Dermatol. u. Syph. XV. p. 757. 1888.
18. *Eulenburg A.* Ueber progressive Gesichtsatrophie und Sclerodermie. Zeitschr. f. klin. Med. V. p. 485. 1883.
19. — — Realencyklopädie. Sclerodermie von Kaposi.
20. *Fagge*. Diffused scleriosis. Transact. of the path. society p. 305. ref. Virchow-Hirsch. 1871.
21. *Fieber*. Zur galvan. Behandlung der Sclerodermie. Wien. med. Wochenschr. 55. 1870.
22. *Foerster*. Würzb. med. Zeitschr. Bd. II. p. 295. 1861.
23. Gazette med. Sept. 1847. ref. Würzb. med. Zeitschr. Bd. II. 1861.
24. *Gintrae*. Note sur la sclérodémie. 1847. ref. Schmidt's Jahrb. B. 115. p. 46.

25. *Haller*. Ein Fall von Sclerodermie. Berl. med. Wochenschr. Nr. 14. 1877.
26. *Hallopeau*. Note sur un cas de sclérodémie avec atrophie de certains os et arthropathies multiples, présentée à la société de Biologie dans la séance du 7. Dec. 1872.
27. *Heller A.* Ein Fall von Sclerodermie als Beitrag zur Pathol. des Lymphgefäßsystems. Arch. f. klin. Med. Bd. X. p. 141. 1871.
28. *Heusinger*. Zur Behandlung und Heilung der Sclerodermie. Virch. Arch. Bd. 32.
29. *Heusner*. Ein Fall von Sclerodermia universalis. Deutsch. med. Wochenschr. p. 195. 1882.
30. *Hoppe-Seyler*. Deutsch. Arch. Bd. 44. 5 u. 6. p. 581. 1889.
31. Journal de Méd. 1845; ref. Schmitt's Jahrb. 1845. Bd. 48.
32. — — 1847. Würzb. med. Zeitschr. 1861.
33. *Köbner*. Klin. und experiment. Mittheilung aus der Dermat. und Syph. Erlangen 1864.
34. — — Ueber Sclerodermie. Berl. med. Centralztg. Nr. 62. 1865.
35. *Lagrange A.* Contribution à l'étude de la sclérodémie avec arthropathie et atrophie osseuse. Thèse. Paris. 1814.
36. *Lesser*. Lehrb. der Haut- u. Geschlechtskrankheiten. V. Aufl. 1889.
37. *Mader*. Ein Fall von Sclerodermia universalis. Vierteljahrsschr. für Dermat. und Syph. V. p. 185. 1872.
38. *McDonnel, Robert*. Fall von Scleroma 1856.
39. *Mendel*. Hemiatrophia facialis. Neurol. Centralbl. Nr. 1. 1888.
40. — — Deutsch. med. Wochenschr. Nr. 31. 1890.
41. *Monschau*. Inauguraldissertation. Greifswald. 1882.
42. Montpellier méd. 1878. ref. Centralbl. f. Nervenheilkunde II. p. 88. 1879.
43. *Mostler*. Zur Casuistik des Hautskleroms bei Erwachsenen. Virch. Arch. Bd. 33.
44. *Neumann*. Lehrb. der Hautkrankh. 5. A. 1880.
45. — — Beiträge zur Kenntniss der Sclerodermie. Wien. med. Presse. Nr. 43.
46. — — Zur Casuistik der Sclerodermie. Virch. Arch. Bd. 78. p. 516.
47. *Oulmont*. Eigenthümliche Verdickung und Verhärtung der Haut. ref. Schmitt's Jahrb. Bd. 90. p. 51.
48. *Pasturaud*. Sclérome des adultes. Annales de Dermat. et Syphil. 1872.
49. *Paulicki*. Beiträge zur Sclérodémie. Virch. Arch. Bd. 43.
50. *Plate*. Inaugural-Dissert. Halle. 1886.
51. *Rosenthal*. Sclerodermia mit Hemiatrophia facialis und Alopecia areata. Berl. klin. Wochenschr. Nr. 34. 1889.

52. *Rosbach*. Addison'sche Krankheit u. Sclerodermia. Virch. Arch. L p. 591 und LI p. 100.
53. *Schulz R.* Sclerodermia, Morb. Addisonii und Muskelatrophie. Neurol. Centralbl. 1889. Nr. 12--14.
54. *Schwimmer*. Die neuropathischen Dermatosen. 1883.
55. - - v. Ziemssen's Hdb. der spec. Pathol. u. Therap. XIV. 1.
56. *Senator*. Ueber einen Fall von Sclerodermie und Sclerodactylie. Berl. klin. Wochenschr. 1884.
57. *Schütz*. Berl. klin. Wochenschr. 1884.
58. *Silbermann*. Ueber Sclerodermie im Kindesalter. Jahrb. für Kinderheilkunde. XV. p. 443 und Breslauer ärztl. Zeitschr. Nr. 3. 1880.
59. *Schmitt's* Jahrb. Bd. 70 p. 319. Bd. 90 p. 51, Bd. 115 p. 46, Bd. 126 p. 42, Bd. 151 p. 79. Bd. 175 p. 140, Bd. 195 p. 206, Bd. 217 p. 40, Bd. 223. Bd. 227 p. 157.
60. *Spieler*. Inaugural-Dissert. Bonn. 1885.
61. *Virchow-Hirsch*, XXIV. Jahrg. Sclerodactylie (Gordinier).
62. *Virchow's* Handb. d. spec. Pathol. u. Therap. Bd. III. Abth. II, pag. 74.
63. Vortrag in der k. Gesellsch. der Aerzte in Budapest Pester med. chir. Presse 1879. Nr. 23. ref. Centralbl. für Nervenheilkunde 1879. Nr. 13.
64. *Westphal*. Zur Casuistik der Sclerodermie. Charité-Annalen III. Jahrg. 1878.
65. *Wölfler*. Ueber einen Fall von Sclerodermie und Onychogryphosis. Prag. Zeitschr. f. Heilk. II. p. 1. 1881.
66. *J. Wolf*. Sclerodermia adutorum. Berl. klin. Wochenschr. Nr. 38. 1874.

## Vita.

Geboren wurde ich, Franz Franken, katholischer Konfession, am 3. September 1867 zu Ehingen, Kreis Düsseldorf, als Sohn des Oekonomen P. Franken und der Gertrud geb. Kohtes. 1874 verzog ich mit meinen Eltern nach Dornick Kreis Rees, woselbst ich den Elementarunterricht bis 1878 genoss. Darauf besuchte ich 3 Jahre die Rectoratschule in Straelen und dann 6 Jahre das Kgl. Gymnasium in Emmerich, das ich im Frühjahr 1887 mit dem Zeugnis der Reife verliess, um mich dem Studium der Jurisprudenz zu widmen. Ich bezog zunächst die Universität Bonn, ging dann auf 2 Semester nach München, wo ich gleichzeitig meiner einjährigen Dienstpflicht beim Kgl. Inf.-Leib-Regt. genügte. Im S. S. 1888 trat ich zum Studium der Medizin über, verbrachte das nächste Semester in Leipzig und kehrte dann nach Bonn zurück, um am 22. Februar 1890 daselbst die ärztliche Vorprüfung zu bestehen. Ich studirte dann je ein Semester in Kiel und Berlin, kehrte dann wieder nach Bonn zurück, woselbst ich am 5. Februar 1892 das Examen rigorosum bestand.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Docenten:

in Bonn: Bechmann, Binz, Bohland, Burger, Doutrelepont, Eigenbrodt, Finkler, Geppert, Hertz, Kékulé, Kocks, Koester, Ludwig, Nussbaum, Pflüger, Ribbert, Saemisch, Schaaffhausen, Schiefferdecker, Schultze, Strasburger, Trendelenburg, Ungar, von la Valette St. George, Veit, Witzel,

in München: v. Holtzendorff, Loew, Rüdinger, Wolfsteiner,

in Leipzig: Braune, His, v. Lesser, Leuckart, Ostwald, Wiedemann,

in Kiel: Bier, v. Esmarch, Heller, Hoppe-Seyler, Quinke, Werth,

in Berlin: v. Bergmann, Fräntzel, Gerhardt, Lewin, Olshausen, Veit, Winter.

Allen diesen hochverehrten Herren meinen aufrichtigsten Dank.

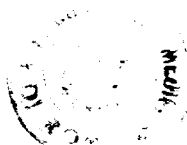
### Thesen :

1. *Bei atonia uteri ist die bimanuelle Kompression des uterus von den Bauchdecken und von der Scheide aus der Dührsen'schen Tamponade vorzuziehen.*
2. *Lysol und Creolin sind die besten Antiseptika in der geburtshülflichen Praxis sowohl wegen ihrer Billigkeit als besonders wegen ihrer Ungiftigkeit.*
3. *Die manuelle Reposition der vorgefallenen Nabelschnur geschieht am zweckmässigsten in der Knieellenbogenlage.*

### Opponenten:

Dr. med. Franz Adams.  
Dr. med. Willh. Schulte-Kruppen.  
Dr. med. Thomas Brühl.

13343



1917

21002