

*Bibliothèque numérique*

**medic@**

**Dictionnaire des maladies  
éponymiques et des observations  
princeps : Xeroderma pigmentosum**

**KAPOSI, Moritz. - Xeroderma  
pigmentosum**

*In : Medizinische Jahrbucher, 1882, pp. 619-33*

XXX.

## Xeroderma pigmentosum.

Von

Prof. **M. Kaposi** in Wien.

(Hiezu die Tafeln XV, XVI, XVII, XVIII, XIX.)

(Von der Redaction am 6. October 1882 übernommen.)

Unter dem Namen Xeroderma habe ich im Jahre 1870, im 2. Th. pag. 182 et sequ., des von Hebra und mir bearbeiteten Lehrbuches der Hautkrankheiten ein Hautübel eigener Art beschrieben, welches unter allen Umständen angeboren, d. h. von frühester Kindheit zugegen sich erweist und von mir nach zweierlei Formen unterschieden wurde.

Die damals von mir als 1. Form der Xerodermie hingestellte durch prägnante Symptome ausgezeichnete Krankheit, glaube ich nunmehr näher als Xeroderma pigmentosum bezeichnen zu sollen, u. z. aus dem Grunde, weil bei derselben, wie ich bei wiederholten Gelegenheiten betont habe, die Erscheinungen und Wandlungen des Pigmentes semiotisch und pathologisch eine hervorragende Rolle spielen und zur wichtigsten Complication dieser Krankheit, zur multiplen Carcinomatosis den anatomischen Anstoss geben.

Andeutungsweise habe ich wiederholt, besonders in den Verhandlungen der k. k. Ges. d. Aerzte auf dieses Verhältniss hingewiesen, so oft über die Ursachen des Krebses daselbst verhandelt worden ist.

Als Grundlage für die Aufstellung dieser besonderen Krankheitsform im Jahre 1870 dienten mir 2 Fälle. Seither habe ich

noch 6 Fälle gesehen, in Summe also bis jetzt acht, deren Symptome wesentlich so ganz und gar mit jenen der ersten zwei Fälle übereinstimmen, dass ich auf alle die Schilderung beziehen darf, die ich in dem genannten Lehrbuche von jenen zwei Fällen niedergelegt habe und in diesen späteren Beobachtungen die Berechtigung für die Abgrenzung dieser Krankheitsform bekräftigt fand.

Alle bisher beobachteten Fälle betrafen Kinder und jugendliche Individuen bis zum Alter von 18 Jahren, darunter 5 Mädchen, 1 Knabe von 2½ und 2 Jünglinge von 16 und 18 Jahren. Der 3. und 4., so wie der 5. und 6. Fall betrafen je zwei Geschwister.

Der 1. und 2. Fall sind von mir, der 4. und 5. vom Collegen Geber, damaligem klinischen Assistenten, veröffentlicht worden, die anderen 4 sind noch nicht beschrieben. Es dürfte darum erlaubt sein, hier bei der Vorführung des gesammten Beobachtungsmateriales auch jene 4 Fälle mit einzubeziehen.

Der 1. Fall (Hautkrankheiten von Hebra und Kaposi 2. Th. pag. 182), betraf ein 18jähriges Mädchen von wohlhabender Familie aus Berlin. Dasselbe war schon seit seiner frühesten Kindheit mit dem Uebel behaftet und stellte sich hier im Jahre 1863 zur Behandlung.

Die Haut des Gesichtes, der Ohren, des Halses, des Nackens, der Schultern, der Arme und der Brust bis zur Höhe der 3. Rippe war auffallend zunächst durch ihr buntscheckiges Ansehen, indem sie mit stechnadelkopf- bis linsengrossen, gelbbraunen Pigmentflecken reichlich besetzt erschien. Ueberdies war sie stramm gespannt, wie in sich selbst zurückgezogen, schwer in eine Falte zu heben und fühlte sich sehr dünn an. Ihre Oberfläche war stellenweise glatt, an anderen Stellen lösten sich feine Epidermislamellen ab; oder es waren ganz flache, lineare Furchen in der Epidermis gezeichnet, so dass die Haut in ihrer obersten Schichte pergamentähnlich vertrocknet und gerunzelt, greisenhaft schien, während ihre tiefere Substanz selbst stramm angezogen war. Ihre Farbe war partienweise weiss, pigmentlos, während sich, wie erwähnt, zerstreut zahlreiche punktförmige bis linsengrosse, gelb- und dunkelbraune, den Sommersprossen ähnliche Pigmentflecken vorfanden. Hie und da sah man stechnadelkopf- bis linsengrosse, lebhaft rothe Teleangiectasien. Das Unterhautfettgewebe war nicht merklich verringert. Die Haut fühlte sich etwas kühl an. Feine Lanugohärchen waren auf

der erkrankten Haut deutlich zu erkennen. Die Empfindung war nicht verringert. Ausser dem Gefühle der Spannung hatte die Kranke keinerlei abnorme Empfindungen, keinen Schmerz, kein Jucken.

In der Höhe der 3. Rippe und am oberen Drittheil der Oberarme hörte die abnorme Beschaffenheit der Haut beinahe mit einer scharfen Grenze auf. Von da ab nach abwärts war die Haut der Mammae, des ganzen Stammes und der Extremitäten vollständig normal, glatt, geschmeidig, schön.

Das Allgemeinbefinden, die Menstruation waren normal.

In Folge der Schrumpfung der Haut im Gesichte waren die unteren Augenlider nach unten gezogen; am linken Auge so bedeutend, dass dieses nicht mehr geschlossen werden konnte, die Cornea war darum auch in ihrer unteren, stets unbedeckten Hälfte erweicht und getrübt. Die Nase erschien gegen ihre Spitze durch die Schrumpfung ihrer Haut verschmächtigt. Die Ohrmuscheln waren an ihrem Rande stellenweise durch die Schrumpfung eingekerbt. Die Lippen konnten nur mässig von einander entfernt werden.

Von der Kranken erfuhr ich später (durch Herrn Dr. F. W. Hoffmann aus Berlin), dass sie im September 1872, also circa 25 Jahre alt, an Hydrops in Folge von Peritonealkrebs gestorben sei.

Der 2. Fall betraf ein Mädchen von 10 Jahren aus Ungarn, das ebenfalls seit seiner frühesten Kindheit an dem Uebel litt.

Dasselbe hatte sich im Jahre 1869 vorgestellt und zeigte da die Haut des Gesichtes bis unterhalb der Kiefergegend, so wie der Streckseite der Hände und Arme die beschriebene buntscheckige Pigmentirung. Die Epidermis war besonders auf den Augenlidern und Wangen gerunzelt, geschrumpft, die oberen Lider dadurch etwas nach unten gezogen, die unteren nach unten und auswärts gekehrt, und die Augen erschienen dadurch von oben her kleiner, von unten her unbedeckt. Eben so war die Mund- und Nasenspalte etwas verkleinert.

Im übrigen war die Haut mässig gespannt, konnte weniger gut, aber immerhin in eine Falte gehoben werden. Die Unterhautfettsschichte anscheinend nicht verändert.

Ein Jahr später stellte sich das Kind wieder vor. Die Beschaffenheit der Haut hatte sich nicht merklich geändert. Die Nase war jedoch von einer birnförmigen, rothen, höckerig warzigen, zer-



klüfteten, eine übelriechende, saniöse Flüssigkeit absondernden Geschwulst besetzt, welche mit ihrem breiten Saume von der Umrandung der Nasenöffnungen begann, auf den seitlichen Flächen und dem Rücken der Nase fest und gleichmässig aufsass und in einer Höhe von stellenweise  $\frac{3}{4}$  Zoll sich allmählig verschmächtigend bis zur Nasenwurzel und in die Nähe beider Augenwinkel sich erstreckte.

Das Neoplasma gab sich als Epithelioma zu erkennen. Im Verlaufe der von uns vorgenommenen Zerstörung desselben ergab es sich, dass bereits am unteren Rande der rechten Cartilago triangularis Perforation vorhanden war.

Auf der linken Wange und auf der linken Seite der Oberlippe befanden sich je ein erbsengrosser, hyaliner, in Zerklüftung begriffener Knoten, ebenfalls Epitheliom.

Ich habe später von Dr. Langer erfahren, dass das Kind, wie ich bei der Rapidität und Multiplicität der Carcinom-Entwicklung vorausgesetzt hatte, nach circa 2 Jahren in seiner Heimat an Krebscachexie gestorben ist.

Der 3. und 4. Fall meiner Beobachtung betraf ein Schwesterpaar aus Schlesien im Alter von 6 und 8 Jahren, beide im Verlaufe des Jahres 1873 auf der hiesigen dermatolog. Klinik (Taf. XV u. XVI). Auch bei ihnen war die Krankheit frühzeitig, im Verlaufe des 2. Lebensjahres entstanden und entsprach in allen ihren Symptomen bis in die kleinsten Details; Localisation, Pigmentbildung, Teleangiectasie, Bildung weisser, glänzender, atrophischer Stellen, Retraction der Haut etc. vollständig dem von mir sub 2 schon im Jahre 1870 l. c. mitgetheilten Falle. Diese Fälle sind von Geber, der sie als klinischer Assistent beobachtet hat, im Jahre 1874 (Vierteljahrsschr. f. Dermat. u. Syph. 1. H. pag. 3 et sequ.), unter dem Titel: „Ueber eine seltene Form von Naevus der Autoren“ veröffentlicht worden. Thatsächlich sind diese beiden Fälle geradezu wie ein getreuer Abdruck meines Exemplares Nr. 2, was ich um so gewisser behaupten kann, als ja ich selbst auch diese beiden Kinder durch Monate beobachtet habe.

Die Identität der Krankheitsformen bei 2, 3 und 4 wird noch dadurch besonders bekräftigt, dass auch bei dem älteren der beiden letztgenannten Mädchen im Gesichte multiple Sarco-Carcinomknoten sich gebildet hatten, welche trotz erfolgter Exstirpation recidivirten.

Der 5. Fall betraf ein 5 $\frac{1}{2}$  Jahre altes, schlecht entwickeltes und genährtes taubstummes erstgeborenes Mädchen, Th. S. gesunder, junger Eltern aus Russ. Polen. Im Alter von einem halben Jahre soll das Kind eine Gehirnentzündung durchgemacht haben. Das Hautübel hat sich im Verlaufe des zweiten Lebensjahres entwickelt.

Das Kind war Anfangs Juni 1878 mir zugeführt worden. Schon der erste Anblick genügte, um davon zu überzeugen, dass das Krankheitsbild ein getreues Porträt der früher geschilderten Fälle darstellte, so sehr, dass ich behufs objectiver Schilderung des Krankheitsbildes beinahe ad verbum meine Beschreibung der früheren Fälle wiederholen müsste.

Die allgemeine Decke des Gesichtes, auch das Lippenroth bis unterhalb der Kiefergegend, der Streckseite der Finger, des Handrückens, Vorderarmes bis zum unteren Drittel des Oberarmes beiderseits, die Haut des Nackens seitlich bis zur Grenze des Kopfnickers und bis zur Schultergegend dicht besät mit punktförmigen bis linsengrossen, gelbbraunen bis schwarzbraunen, den Sommersprossen ähnlichen Pigmentflecken. Diese nahmen an Menge und Intensität der Farbe gegen die genannten Grenzen zu ab. Zwischen den Pigmentflecken fanden sich zahlreiche punkt- und linsengrosse, weisglänzende, narbenähnlich schimmernde, etwas eingesunkene (atrophische) Stellen. Zwischen durch kleine telektatische Gefässe.

Die Epidermis, besonders der Augenlider und der Wangen gerunzelt, geschrumpft, die Lidspalte phimotisch, die unteren Lider etwas ektropirt, am Rande verdickt, mit Blepharadenitis-Pusteln besetzt. Die Conjunctiva bulbi injicirt, am Limbus corneae Wulstung und Pustelbildung; die Nase verschmächtigt, das Lippenroth runzelig und mit braunen Flecken besetzt; der Mund konnte nicht vollständig geöffnet werden.

Die kranke Haut war übrigens, trotz der Runzelung, überall gut faltbar, das Unterhautzellgewebe mager. Die Finger- und Handgelenke vollkommen frei beweglich.

Die Volarfläche der Finger, Hände und Vorderarme ganz frei von der geschilderten Veränderung, ebenso der ganze übrige Körper, vorn von der Halsfurche, rückwärts von der Schulterhöhe an nach abwärts. An den Unterextremitäten ebenfalls die Haut normal.

Den 6. Fall bietet der damals  $2\frac{1}{2}$  Jahre alte Bruder des letztbeschriebenen Mädchens, den ich selber nicht zu sehen bekommen habe, von dem aber dessen Eltern aus eigenem Antriebe erzählten, dass er seit einem Jahre, i. e. im Verlaufe seines zweiten Lebensjahres beginnend, von dem gleichen Uebel befallen sei. Sie schilderten dasselbe so ausnehmend klar, dass ich keinen Grund hätte an der Richtigkeit ihrer Angabe zu zweifeln, um so weniger, als ich das Vorkommen der Krankheit bei Geschwistern schon kannte.

Als 7. Fall führe ich an den eines Studirenden A. S., aus Ungarn (Taf. XVII). Derselbe erschien, 17 Jahre alt, am 3. October 1879 in meiner Ordination, mit einem von der rechten Wange auf den Nasenrücken übergreifenden Geschwür, das angeblich seit einem Jahre wiederholt, aber ohne Heilerfolg von seinen Aerzten geätzt worden war, und seit 5 Jahren aus mehreren getrennt gestandenen Knoten hervorgegangen sein sollte. Obgleich ich schon damals die reichlichen Pigmentflecke im Gesichte des Kranken wohl bemerkte und demnach auf Grund meiner früheren Erfahrungen grosse Neigung hatte, das Geschwür als krebsartiges anzusehen, musste ich doch nach seinen objectiven Merkmalen dasselbe für syphilitisch erklären. Mit dieser Diagnose veranlasste ich die Aufnahme des Kranken auf die dermatologische Klinik und ihr entsprechend wurde er mittelst Emplastrum hydrargyri örtlich, und Decoct. Zittmanni innerlich behandelt und geheilt, so dass er schon nach 27 Tagen, am 30. October 1879, die Klinik genesen verlassen konnte.

Etwa anderthalb Jahre später, am 20. Juli 1881, gelangte der junge Mann wieder zur Aufnahme, aber nun mit zahlreichen, stecknadelkopf- bis über pfenniggrossen, theils intacten, theils ganz charakteristisch zerklüfteten und exulcerirten Krebsknoten im Bereiche des Gesichtes, der Augenlider, der Wangen, der Nase, des Kinns. Dabei traten die in meinen ersten Fällen eingehend geschilderten Erscheinungen des fortschreitenden Gewebsschwundes im Bereiche der Haut des Gesichtes und des Halses deutlich zu Tage, die mit den gelbbraunen Pigmentflecken untermischten, pigmentlosen, theils glatten, theils narbig eingesunkenen Grübchen und Linien und zahlreiche Teleangiectasien. Während eines  $3\frac{1}{2}$  monatlichen Aufenthaltes auf der Klinik konnte der Kranke nicht seiner vollen Genesung zugeführt werden, da zwar die zahlreichen Knoten und Geschwüre mittelst Schablöffels, Kali- und Lapisstiftes, Pyrogallussalbe u. a.



allseitig zerstört wurden, doch fort und fort neue Nachschübe und an den diversesten Stellen zugleich erfolgten. Am 8. Nov. 1881 erkrankte Patient an den Prodromen von Variola und wurde derselbe ins Blatternspital überführt. Von da zurückgekehrt, verlangte der junge Mann zur Kräftigung seines geschwächten Allgemeinzustandes in seine Heimat zurückzukehren, woher seitdem keine Nachricht über ihn vorliegt.

Der 8. Fall, der am 5. April d. J. auf meine Klinik aufgenommen und am 4. Juni d. J. in der k. k. Ges. d. Ä. von mir vorgestellt wurde, ist der des Laber Franz, 22 Jahre alt, Bauerssohn (Taf. XVIII). Pat. gibt an bis zum Alter von circa 16 Jahren normale Gesichtshaut besessen zu haben. Vor 5—6 Jahren bemerkte derselbe zum ersten Male kleine Krustenauflagerungen an den Wangen und der Nase.

Seit circa 3 Jahren hat sich aus einer kleinen mit Krusten belegten Stelle am Ohre das jetzt daselbst sichtbare Geschwür gebildet. Seit ungefähr 2 Jahren bemerkt der Kranke die Neubildung am linken unteren Lide, seit einem Jahre das Geschwür an der Unterlippe. Allgemeinbefinden nie gestört.

Bei der am 5. April erfolgten Aufnahme wurde notirt: Die Haut des Gesichtes fällt zunächst durch eigenthümliche Verfärbung auf, welche am intensivsten die Partien zwischen Augen und Lippen betrifft. Es finden sich dicht gedrängt und unregelmässig untereinander gemengt, gelbliche, sommersprossenähnliche, bis tiefbraune, lentigoartige Flecke von Hirsekorn- bis über Linsengrösse, weiss glänzende, theils glatte, theils unregelmässig seichtgrubige, narbige und telektatische Stellen. Die Epidermis ist trocken, matt und stellenweise kleiig schuppig.

Dazu kommen noch einzelne mehr hervorragende, derbe, dunkelbraune Pigment-Warzenmäler. An einzelnen derselben, so wie an den Rändern mancher Narben, oder auch mitten auf normaler Haut vereinzelt stehend, findet man hirse- bis hanfkorngrosse Knötchen eingelagert, die eigenthümlichen Wachsglanz, Transparenz und Derbheit bei gelblicher bis rosarother Farbe besitzen. — Cancroidknoten. — Grössere solche Knötchen finden sich in grösserer Menge auf der Nase.

Am linken Jochbogen steht ein über linsengrosser ähnlicher Knoten, dessen Centrum eingesunken mit einer Kruste bedeckt ist,



und auf Druck dünneflüssige Flüssigkeit entleert. — Am linken unteren Augenlide befindet sich ein fast kreisrunder, flacher, viertelguldengrosser, derber Knoten, der die ganze Cutis durchsetzt, an der Unterlage nicht festgewachsen ist und die übrige Haut circa 3—4 Mm. überragt; seine centrale Partie ist ulcerirt und secernirt dünnflüssigen graugelben Eiter in geringer Menge. Die Ränder der centralen Ulceration sind bis auf 5 Mm. unterminirt und etwas umgekrämpt, der Grund von papillären, härtlichen Wucherungen besetzt.

In der nächsten Umgebung dieses Knotens stehen die erwähnten durchscheinenden Knötchen in grösserer Menge.

Nahe dem rechten Mundwinkel trägt die Unterlippe einen pfanniggrossen, 3 Mm. vorragenden, scharf begrenzten Knoten von unebener, drusiger, ulcerirter Oberfläche, derber Consistenz und hellrother Farbe.

Am rechten äusseren Ohre befindet sich ein flaches, zackig scharf begrenztes, von einem elevirten, derben, weisslich durchscheinenden Rande begrenztes, wenig secernirendes Geschwür, das von der Mitte des Tragus bis nahe an den unteren Oberlappchenrand, und vom Anfang des Meatus auditorius bis 2 Ctm. weit auf die Haut der Parotisgegend reicht.

Die Haut des Halses und Nackens diffus braun pigmentirt und zeigt ausserdem noch zahlreiche, gelbe bis schwarzbraune, lenti-goartige Pigmentflecke, welche sich auf die Schultern und auf das Sternum fortsetzen.

Die sichtbaren Schleimhäute zeigen normale Beschaffenheit; der Kehlkopf- und Augenspiegelbefund bieten keine Abnormitäten; die Haut des übrigen Körpers normal. Die Drüsen am Halse und Unterkiefer sind mässig geschwollt, eine Drüse am linken Unterkieferaste bis taubeneigross intumescirt, derb, nicht fluctuirend. Innere Organe normal.

Die mikroskopische Untersuchung einiger exscidirter Knötchen, Pigmentmäler und einer Partie des Geschwürsrandes am Ohre ergibt Epithelialcarcinom in allen diesen Partien (s. Taf. XIX).

Aus dem Zusammenhalte der Schilderung, welche ich vor 12 Jahren l. c. von diesem Uebel entworfen habe, mit den Erscheinungen, welche die hier beschriebenen Kranken aus meiner späteren Beobachtung dargeboten haben, ist wohl die Congruenz

aller acht Fälle unter einander ersichtlich. Es erhellt aber auch, dass ich zu der dort entworfenen Symptomatologie nichts Wesentliches heute hinzuzufügen habe.

Meine damals nur auf Grund zweier Fälle gewagte Aufstellung einer besonderen Krankheitsform als Xeroderma hat in demselben Masse an Berechtigung gewonnen, als die Zahl der vollständig analogen Fälle, wie ich im Vorhergehenden gezeigt habe, sich für unsere Beobachtung gemehrt haben.

Eine gewisse Aehnlichkeit des Krankheitsbildes bei Xeroderma pigmentosum mit dem des Skleroderma gewisser Stadien ist nicht in Abrede zu stellen, wie ich schon in meiner ersten Schilderung hervorgehoben habe. Doch ist diese Aehnlichkeit eben gross genug, um zur Markirung der differentialdiagnostischen Momente aufzufordern.

„Es ist nicht zu verkennen“ — so schrieb ich im Jahre 1870 — „dass die geschilderten Symptome der Xerodermie an den (l. c. p. 74 et sequ.) dargestellten Process des Skleroderma adultorum sehr lebhaft mahnen, namentlich an die atrophische Form des Skleroderma, welche als späteres Stadium der Krankheit aus der vorausgegangenen Sklerose hervorgeht, und das von Wernicke cicatrisirendes Hautsclerem genannt wurde“.

„Und doch glaube ich beide Prozesse auseinander halten zu sollen. Für Denjenigen, der das Krankheitsbild selbst einmal vor Augen haben wird, muss die Differenz sich selbst aufdrängen, so viel auch einzelne Charaktere der Sklerodermie und dem Xeroderma gemeinschaftlich erscheinen“.

Ich halte noch heute diese Worte aufrecht.

Der wesentliche Unterschied liegt darin, dass bei der Sklerodermie zunächst ein Zustand vorhanden ist, in welchem die gespannte, verkürzte Haut zugleich bretthart, starr, wie gefroren, marmorgleich sich anfühlt, wobei die Epidermis glatt läuft, dass die Haut von diesem Zustande vollständig zur Norm zurückkehrt, oder von da in den Zustand der Atrophie und Verkürzung einkehrt, wobei die Haut stramm gespannt, verkürzt und dann allerdings mit feinrunzeliger Epidermis und — bisweilen — mit Pigmentflecken und Teleangiectasien besetzt erheint. Allein das Vorangehen der starren Infiltration, welche Haut und subcutanes Zellgewebe mit betrifft, ist das Wesentliche, die Atrophie ist nur ein Ausgangssta-

dium, die Pigmentation nebensächlich und oft ganz fehlend, und wesentlich ist ferner, dass der Zustand nicht angeboren ist, sondern stets erst im späteren Lebenslaufe auftritt, endlich auch keine bestimmte Localisation einhält.

Die Xerodermie dagegen ist stets angeboren, in demselben Sinne, wie Naevi, wie Prurigo, Ichthyosis, d. h. sie entwickelt sich im Verlaufe der ersten Kindheit, wie wir gesehen, des zweiten Lebensjahres. Es findet sich nie ein Stadium der marmorgleichen Härte, sondern Pigmentbildung und punktförmige, fortschreitende Atrophie sind die ersten und sich gleich bleibenden Symptome, die weiters stets die gleiche Localisation, Streckseite der Ober-, auch der Unterextremitäten und die Haut des Gesichtes zunächst betreffen, von wo sie erst gegen den Stamm fortschreiten. Niemals ist ferner beim Xeroderma eine solche Starrheit und Unbeweglichkeit der betroffenen Haut, z. B. der Gesichtszüge, zu bemerken, wie dies für Skleroderma charakteristisch.

Was den pathologisch anatomischen Vorgang selbst anbelangt, so scheint ebenfalls die Differenz nicht unwesentlich, wie ich dies bereits vor mehreren Jahren (Lehrb. d. Hautkr. I. c. pag. 184) ausgesprochen habe.

„Bei Skleroderma beginnt die Erkrankung mittels einer bretharten Infiltration des subcutanen Bindegewebes. Das Corium selbst scheint nur später und nur in einzelnen Theilen verändert, die Epidermis fast gar nicht, und wenn auch, so jedenfalls erst in den späteren Perioden der Krankheit“.

„Bei Xeroderma scheint die Verbildung, die Schrumpfung, die Atrophie von dem Papillarkörper und der Epidermis zu beginnen und von da erst gegen das Corium fortzuschreiten“. Die Zerrüttung der Pigmentation ist offenbar eine Consequenz des Atrophisirungsvorganges, wie dies auch unter anderen Umständen der Atrophie zu beobachten ist.

Vielleicht ist sogar die Atrophie der Papillargefäße die Einleitung zu diesem Processe, indem sie einerseits zu Atrophie der Papillen, der Epidermis und Pigmentbildung, und andererseits zur Entstehung von kleinen Teleangiectasien führt.

Nach dieser Darstellung dürfte die Ueberzeugung von der Eigenthümlichkeit und Selbstständigkeit des Xeroderma auch bei Demjenigen sich geltend machen, der dieselbe aus meiner im Jahre



1870 gegebenen Beschreibung der beiden zuerst beobachteten Fälle noch nicht gewonnen haben mochte<sup>1)</sup>.

In der That haben auch ausser Geber noch andere Autoren, Glax, Duhring, Taylor nach mir solche Krankheitsfälle mitgeteilt und wenn vielleicht auch der von Glax (allg. Wr. med. Ztg. 1874, Nr. 35) eher als Skleroderma, denn als Xeroderma pigmentosum mihi imponirt und selbst Schwimmer in seinem jüngst erschienenen Buche „die neuropathischen Dermatosen“ pag. 189, Skleroderma mit Xeroderma mihi indentificirt, so würde dies nur für die Nothwendigkeit zeigen, im speciellen Falle bei der Diagnose zwischen beiden Processen sorgfältiger zu unterscheiden.

Mehr Aehnlichkeit, als mit Sklerodermia atrophica hat, nach meinem Dafürhalten, das Xeroderma pigmentosum mit Pigment-Lepra, jener Form insbesondere, die ich auf pag. 416 II. B. des Hebra-Kaposischen Lehrbuches in einem Beispiele beschrieben und genau in dieser Form noch einmal gesehen habe, so dass ich gerade in dieser Richtung eine Verwechslung am ehesten für möglich halte. Es wäre darauf zu achten, dass so diffuse und sepiabraune, glänzende Pigmentationen, wie bei Lepra pigmentosa gewöhnlich neben den sommersprossenähnlichen Flecken zu beobachten, bei Xeroderma pigmentosum nicht zu sehen sind, hier überdies auch Anästhesie und Mutilation nicht vorkommt. So habe ich unlängst ein 18jähriges Mädchen aus einer Gegend, in welcher sporadisch Lepra vorkommt, gesehen, dessen Gesicht, Oberextremitäten und Büste die Pigmentflecke, Teleangiectasien und atrophischen Grübchen, wie sie dem Xeroderma pigmentosum angehören, darbot und bei dem wegen der geringen Entwicklung der Atrophisationserscheinungen und der Provenienz aus einer Lepragegend, eben die letztere Krankheit mit in Betracht gezogen werden musste.

Da es sich um eine angeborene, beziehungsweise von frühester Kindheit bestehende Krankheit handelt, deren wesentlichstes Symptom Scheckenbildung, so liegt die Frage nahe, warum wir nicht dieselbe, wie andere angeborene Dyschromasien, einfach als Pigmentmal, Naevus bezeichnen?

<sup>1)</sup> Ich habe auch in der genannten Sitzung der k. k. Ges. d. Ä. neben dem Falle von Xeroderma pigmentosum zwei Fälle von Skleroderma vorgestellt, so dass den Anwesenden der Unterschied der beiden Krankheitsformen noch klarer vor Augen trat.

In der That hat, wie schon erwähnt, Geber den 3. und 4. Fall als „eigenthümliche Form“ von „Naevus der Autoren“ beschrieben. Ich hätte nichts gegen diese Bezeichnung als solche einzuwenden, wenn nur in derselben auch jene „Eigenthümlichkeit“ zum Ausdruck gelangen würde, durch welche diese Krankheitsform eben von den Pigmentnaevus sich unterscheidet. Man müsste jedenfalls Naevus pigmentosus atrophicus et progrediens sagen, wie denn auch Taylor den Namen „Angioma pigmentosum et atrophicum“ vorschlug. Denn darin liegt das Hauptmoment der Eigenthümlichkeit dieser Krankheitsform und zugleich der Anstoss zu der besprochenen deletären Complication mit Carcinom.

Was als Pigmentmal, einfaches oder mit Warze complicirtes, gemeinhin gilt, Naevus pigmentosus et verrucosus, Naevus spilus etc. ist ein Gebilde, das im Grossen und Ganzen das ganze Leben hindurch stationär bleibt, oder wenigstens keine auffälligen nutritiven Veränderungen durchmacht. Nur selten, und auch da erst im späteren Lebensalter und zugleich mit analogen Veränderungen in der gesammten Cutis und in anderen Organen, macht sich in der Warze ein lebhafterer Vegetations-Process bemerkbar, mit welchem aber auch eine Verschiebung der inneren Elementarverhältnisse in dem Sinne stattfindet, dass die epitheloiden Formen über die bindegewebigen das Uebergewicht erlangen und der Weg zum Carcinom eröffnet ist.

Bei Xeroderma haben wir es jedoch mit Pigmentflecken zu thun, die zum Unterschied vom Naevus, von Anbeginn an, von der frühesten Kindheit einem regen Wandel unterliegen. Pigmentanbildung, Entstehung neuer sommersprossenähnlicher Flecke, ja wie Taylor meint, sogar Bildung von neuen Gefässästchen und Schlingen stellen einen Jahre hindurch fortschreitenden Process, einen Krankheitsvorgang vor, dem die Atrophie, Schwund der Papillen und des Pigmentes, in gleichem Schritte folgt, während die zahlreichen Teleangiectasien nur als mechanische Folgeerscheinungen dieser, wie jeder anderen Art Atrophie des Coriums und des Papillarkörpers aufzufassen wären.

Nicht die Pigment-Scheckenbildung allein, die für sich allerdings den Namen Naevus pigmentosus rechtfertigen könnte, sondern die geschilderte, typische Wandelbarkeit der inneren Nutritions- und der äusseren, klinischen Erscheinungen stempelt das Gesamtbild

zu einem eigenthümlichen Krankheitsprocesse und fordert dessen spezielle Bezeichnung.

Die Frage nach der Beziehung des Xeroderma pigmentosum zu der, wie oben ausgeführt, wiederholt beobachteten Sarco- und Carcinomatosis beantwortet sich auch nur durch die dem Prozesse wesentliche Wandelbarkeit der anatomischen Elemente innerhalb der Papillarschichte und die Verschiebung ihrer gegenseitigen Proportionen. A priori hat es doch etwas sehr sonderbares, dass, wie die angeführten Krankengeschichten lehren, bei so jugendlichen Individuen Epithelial-Carcinom, und überdies in so acuter Weise und an vielen Herden zugleich auftritt.

Unter gewöhnlichen Verhältnissen, auf einen oder einzelne Herde beschränkt, tritt Hautkrebs in der Regel erst im späteren Alter auf, aber fast durchwegs an anatomisch gewissermassen dazu vorgebauten Stellen, solchen, welche eine von Haus aus mächtige Papillarstructur, grosse Papillen und entsprechend mächtiges Epithellager aufweisen, also den Papillar- und Pigmentwarzen; oder wo eine durch Krankheitsprocesse erzeugte abnorm mächtige Epithelschichtung zugegen ist, wie in Schwielen, den grauen Epithelplaques der Zungen- und Mundschleimhaut (Psor. mucos. oris nach Syphilis, Leukoplakia buccalis, Schwimmer) oder in exuberirenden und in ihrem physiologischen Abschluss häufig gestörten Granulationen, (auf Fussgeschwüren, Syphilis und Lupus exulcerans et vegetans). Der eigentliche Anstoss aber für die Entstehung des Cancroids ist erst mit dem Momente gegeben, wo ein lebhafterer Stoff- und Gewebsumsatz in der Papillarschichte (Papillen und Epithel) sich geltend macht und das Mächtigkeits-Verhältniss zwischen wuchernden Epithelzapfen und dem bindegewebigen Mutterboden zu Gunsten des ersteren sich verschiebt, jene in dieses einfach und alsbald dendritisch hineinwachsen, wie ich dies speciell bezüglich des Carcinoms auf Lupus demonstrirt habe.

So wandelt sich ein seit 50—70 Jahren bestandenes Warzenmal erst auf dem angedeuteten Wege und allmähig zum Canceroid um, so eine seit Jahren bestandene Schwiele des Zungenepithels und Andere.

Beim Xeroderma pigmentosum jedoch besteht der rege Stoffumsatz, die lebhaftete Neu- und Rückbildung der Papillen und des



Epithels, zugleich der Pigmentbildner und Pigmentträger, von vornherein, gehört ja dieser rege Wandel der Elemente zum Wesen des Processes und ist demnach auch von vornherein damit die histologische und nutritive Grundlage für das Cancroid gegeben. Mit dieser Auffassung reiht sich das sonst ziemlich verblüffende Vorkommen von multiplem Carcinom bei so jugendlichen Individuen ungezwungen an die bekannten ätiologischen Kategorien des Epithelioms.

Während wir uns also rücksichtlich der Ursache des Xeroderma pigmentosum mit der wenig aufklärenden „hereditären Anlage“ begnügen müssen, gerade so wie rücksichtlich anderer angeborener Pigment-Anomalien, können wir bezüglich der den Process complicirenden Carcinomatosis in den demselben wesentlichen histologischen Verhältnissen genügende Aufklärung finden.

Die Prognose des Xeroderma pigmentosum ist nach unseren bisherigen Erfahrungen nicht sonderlich günstig. Dass wir der Dyschromasie, als Verunschönung, gegenüber therapeutisch nicht viel auszurichten vermögen, ist bekannt. Aber auch die Carcinomatosis trifft uns ziemlich rathlos. Es gelingt zwar immer, die vorhandenen Krebsknoten nach bekannten Methoden zu eliminiren, nicht aber die Nachschübe hintanzuhalten. Ob in einem länger zur Verfügung stehenden Falle eine fortgesetzte innerliche Medication, etwa mittelst Arsenik, den Gesamtprocess zum Stillstand zu bringen vermöchte, muss erst die Zukunft lehren.\*

Dass aber bei fortgesetzt neu auftauchenden Carcinomherden endlich auch Drüsen und innere Organe in die krebssige Entartung mit einbezogen werden und ein deletärer Marasmus oder letale Complicationen auftreten, ist ja zu erwarten und wie oben mitgetheilt, auch erfahren worden.

## Erklärung der Tafeln.

- Taf. XV. Portrait der Patientin Text, Fall 3.  
Taf. XVI. Portrait der Patientin Text, Fall 4.  
Taf. XVII. Portrait des Patienten Text, Fall 7.  
Taf. XVIII. Portrait des Patienten Text, Fall 8.  
Taf. XIX. Mikroskop. Bilder der Cancroids von Fall 8. Knoten der Gesichtshaut.  
Fig. 1 Cancroidkörper *c* im Epithellager und Corium. *e* Cancroid auswachsender und degenerirender Drüsenschlauch. (Vergr. H. Oc. 3. Obj. 8.)  
Fig. 2 Durchschnitt eines Knotens. *P* atrophische Papillarschichte mit *C* der verschmächtigten Epidermisschichte. *c* in das pigmentreiche und narbengleiche Corium eingebetteter Krebsknoten, mit centrale Erweichungsherde und peripheren zapfenförmigen Auswüchsen in das bei *d* rundzelleninfiltrirte Corium. (Vergr. Oc. 3. Obj. 4 H.)  
Fig. 3. Stelle bei *d* von Fig. 2. Epithelzapfen des Cancroidherdes hineinwachsend in das gefässreiche und von Rundzellen infiltrirte Corium. (Vergr. Oc. 3. Obj. 6. H.)
- 