

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Kaposi - Juliusberg
(pustulose varioliforme de)**

**JULIUSBERG, F. - Ueber Pustulosis
acuta varioliformis**

*In : Archiv für Dermatologie und Syphilis (1889),
1898, Vol. 46, pp. 21-8*

Ueber Pustulosis acuta varioliformis.

Von

Dr. Fritz Juliusberg,
früherem Assistenzarzt.

(Hierzu Taf. V.)

Am 1. Juni 1897 wurde das Kind M. auf die dermatologische Abtheilung des städtischen Krankenhauses zu Frankfurt a. M. aufgenommen. Die Anamnese verdanken wir der Güte des das Kind draussen behandelnden Arztes, des Herrn Dr. Knickenberg, dem wir für seine Unterstützung auch hier unseren besten Dank sagen.

Das Kind M. ist nicht geimpft, und zwar auf Veranlassung eines Naturheilarztes, weil es mit $\frac{1}{4}$ Jahre an Gesichtseczem litt, das mit Leinsamenumschlägen behandelt wurde. Als am 28. Juni 1897 Herr Dr. Knickenberg das damals $1\frac{1}{2}$ Jahre alte Kind zum ersten Male sah, war der ganze Rücken mit Sudamina bedeckt; im Gesicht fanden sich theils Krusten, theils Bläschen, von denen einzelne etwa linsengross erschienen. Der Gesichtsausschlag war nicht im Stadium des Nässens. Daneben bestanden gelbe Krustenauflagerungen auf dem Kopf. Das Kind wurde theils mit Salicylpuder, theils mit Zinkpaste, auf dem Kopf mit einer Schwefelsalbe behandelt.

Am 1. Juni Früh waren die Bläschen grösser. Aehnliche Efflorescenzen bestanden um den Anus. Letztere, wie die Bläschen im Gesicht, sahen wie Jenner'sche Impfpusteln aus. An den Beinen bemerkte man rothe Flecken.

Am 1. Juni Abends kam das Kind ins Krankenhaus, wo folgender Befund am 2. Juni erhoben wurde:

Auffallend blasses, wohlgenährtes Kind. Beschaffenheit der gesunden Haut leicht feucht, faltbar und weich.

Die Gesichtshaut zeigt hochgradige ödematöse Schwellung. In Folge dieser kann das rechte Auge nicht geöffnet werden. Die rechte Seite des Gesichtes ist gleichmässig mit einer feuchten, weichen, gelben, wachsartigen Masse bedeckt, auf der linken Seite die Wange in gleicher Weise. Auf der linken Stirn bemerkt man etwa 30 gleichgeformte erbsengrosse Efflorescenzen. Diese stellen sich als runde Erhebungen über die Haut

dar, die in der Mitte in Stecknadel- bis Linsengrösse eingesunken sind. Aus dieser tieferen Partie tropft spärlich eine gelbliche seröse Flüssigkeit. Etwa 20 ähnliche Pusteln finden sich disseminirt auf dem Kopf, am reichlichsten in der Scheitelgegend. Die Farbe der Efflorescenzen ist eine hellbraune bis graue. Auf dem linken Handteller befinden sich etwa 15 Pusteln von gleicher Beschaffenheit, ohne dass die Hand sonst Spuren von Entzündung zeigt. Ferner bemerkt man 3 gleiche Pusteln auf der linken Brust über der Mammilla, 5 in der Umgebung des Anus. In dem Secrete der Pusteln finden sich Staphylococcen in grosser Anzahl.

Es werden Gelatine- und Agarculturen von dem Pustelinhalt angelegt.

Therapie: Umschläge mit essigsaurer Thonerde.

3./VII. Es sind 4 neue gleiche Efflorescenzen, wie oben, auf dem linken Handteller aufgetreten. Nachdem auch die rechte Seite des Gesichtes sich gereinigt hat, bemerkt man auf ihr dichtgedrängte, zum grössten Theil eingesunkene Pusteln.

Die frischen Pusteln stellen nicht rein halbkugelige, sondern mehr plateauartige Eiterbläschen dar. Wir konnten an zahlreichen Pusteln bemerken, dass nach etwa $\frac{1}{2}$ Tage die Decke dieses Hochplateaus in Stecknadelkopf- bis Linsengrösse einsank und eine serös dünnflüssige Masse secernirt wurde. Die eingesunkene Stelle war dann von einem hohen Walle umgeben, so dass die Efflorescenzen ein kraterförmiges Aussehen darboten.

Auch heute sind im Exsudate der Pusteln reichlich Staphylococcen nachzuweisen. In den gestern angelegten Culturen wuchs ausnahmslos der *Staphylococcus pyogenes aureus*.

4./VII. Status idem.

5./VII. 1 neue Pustel ist auf der rechten Brust aufgetreten.

Das Oedem der Gesichtshaut ist bedeutend zurückgegangen.

In den am 3./VII. angelegten Culturen ist wiederum ausnahmslos der *Staphylococcus pyogenes aureus* gewachsen.

6./VII. Neue Pusteln sind nicht mehr aufgetreten. Auf der rechten Wange sind die Pusteln verschwunden; man findet dort nur leichte Schuppen und Krustenauflagerungen.

Am Nachmittag exitus letalis. Während der Dauer des Krankenhausaufenthaltes hatte das Kind beständig Fieber, ohne dass das Allgemeinbefinden wesentlich gestört war. Erst am 5./VII. Abends erfolgte ein kritischer Fieberabfall, so dass die Curve folgendermassen verlief:

	Morgens	Abends		Morgens	Abends
1./VII.	—	39·2	4./VII.	38·8	38·5
2./VII.	38·5	38·7	5./VII.	39·3	37·3
3./VII.	38·0	39·4	6./VII.	37·0	—

Als am 7./VII. die Section vorgenommen wurde, war die Haut so wenig verändert, dass es genügt, auf die obige Krankengeschichte hinzuweisen, nur müssen wir bemerken, dass die Pusteln nicht die Erhabenheit, wie in vivo, zeigten.

Die Brustorgane zeigten keine Besonderheiten.

Nach dem Hautschnitte wölbt sich der strausseneigrosse Magen prall vor; die Magenschleimhaut ist blass, sonst normal.

Im Dünndarm zerstreut mehrere seichte Ulcerationen.

Leber von harter Consistenz, sonst normal.

Milz, Nieren, Halsorgane und Hirn ohne Besonderheiten.

Die mikroskopische Untersuchung von Leber und Nieren ergab keinen pathologischen Befund.

In den entzündeten Stellen des Darms bemerkt man kleinzellige Infiltration der Schleimschicht und einen desquamativen Catarrh, doch sind die Drüsen erhalten. Bakterien konnten wir mit Gram'scher und Weigert'scher Färbung nach Vorfärbung mit Lithioncarmin nicht nachweisen.

Ehe ich auf den mikroskopischen Befund der Hautefflorescenzen übergehe, will ich eine anscheinend gleiche Erkrankung der Mutter, die Herr Dr. Knickenberg beobachtete, und deren Krankengeschichte er mir zur Verfügung stellte, einfügen:

„Die Mutter war als Kind mit Erfolg geimpft; eine Impfung mit 12 Jahren hatte keinen Erfolg, doch hat eine Wiederimpfung nicht stattgefunden. Sie litt oft an Gerstenkörnern und glaubte auch, die folgende Krankheit wäre ein solches:

Anfang Juli 1897 trat Röthung und Schwellung am linken oberen Augenlid auf — dies war die Seite, wo die Mutter das Kind trug und wo es sich mit dem Kopf anzulehnen pflegte. Zu gleicher Zeit bemerkte Patientin ein kleines, weisslich-gelbes Knötchen am linken oberen Ciliarrand nahe dem inneren Augenwinkel.

Am 7. Juli sah Herr Dr. Knickenberg die Mutter und constatirte neben einer starken Injection der Conj. palpebr., einer geringeren der Conj. bulbi und einer Schwellung der Lider: an der Stelle, die die Patientin als Hordeolum angesehen hatte, einen runden Fleck mit weissem, anscheinend nekrotischem Belag am oberen Ciliarrand des l. Auges dicht über den Cilien. Der Fleck war umgeben von einem weisslich-grauen Saum. Um mehrere Cilien des Unterlides bestanden ähnliche stecknadelkopfgrosse weisse Stellen.

Therapie: Sublimatumschläge 1 : 5000. An epilirten Cilien hängen der Cilienwurzel anscheinend nekrotische Partikelehen an, deren mikroskopische Untersuchung Staphylococcenhäufen, keine anderen Mikroorganismen ergibt.

8./VII. Die Schwellung der Lider des linken Auges ist so stark, dass sich das Auge nicht mehr öffnen lässt. Am Unterlide am Ciliarrand bestehen entsprechend den gestern erwähnten weissen Stellen linsengrosse Bläschen von milchweisser Farbe. Aus dem Conjunctivalsack quillt gelbliches Secret. Auch das rechte Auge ist verklebt, die Lider sind leicht geröthet. Der obere Ciliarrand zeigt eine schärfer umschriebene rothe Stelle. Conjunctivale Injection, Brennen im Auge.

9./VII. Entsprechend der gerötheten Stelle findet sich auch am unteren Orbicularrand ein ebenfalls linsengrosser weisser Fleck mit grauem Saum.

Dieser wie der oben beschriebene Fleck sahen wie die Pusteln des Kindes aus.

Ebenso sieht heute auch der Fleck am oberen Augenlid aus.

Am oberen Ciliarrand des r. Auges befindet sich eine, am unteren zwei Stellen mit weisslichgrauem Saum um die Cilien.

10./VII. Corneae beiderseits intact. Linke Lider knorpelhart infiltrirt. Die einzelnen Efflorescenzen sind ineinander übergegangen, so dass sie wie Perlenschnüre mit grauem Saum erscheinen.

12./VII. Die Stellen fangen an sich zu reinigen.

16./VII. Stellen fast gereinigt.

23./VII. Stellen fast verheilt.

26./VII. Es besteht nur Röthung.

Es erfolgt Heilung ohne Narbenbildung. Jetzt 5 Monate nach der Affection fehlen am Ciliarrande links oben 2 Cilien.

Wir excidirten mehrere Stunden post mortem mehrere der oben beschriebenen Efflorescenzen des Kindes. Wir hatten, wie aus unserer Krankengeschichte hervorgeht, keine Gelegenheit, eine dieser Efflorescenzen auf der Höhe des Pustelstadiums zu untersuchen, welches anscheinend sehr schnell abläuft. Doch bestanden immerhin post mortem noch zahlreiche frische Efflorescenzen, die erst zwei Tage vorher entstanden waren, und wo nach dem Höhepunkt des Pustelstadiums erst ein Tag verflossen war.

Die excidirten Efflorescenzen stellten sich als Erhabenheiten über die Haut dar und bildeten Hügel mit eingesunkenem Hochplateau, dessen Abhänge mit Epidermis bekleidet waren. Die Decke des Hochplateau wird gebildet von 1—2 Reihen ganz platter Zellen, deren Kerne sich mit kernfärbenden Farbstoffen nicht mehr distinct darstellen lassen. An einer Stelle ragt von dieser Schicht platter Zellen in das Innere des Pustelgewebes ein Zapfen von 3 Reihen ebenfalls platter Zellen hinein. Darüber befindet sich eine anscheinend intacte Hornschicht, in welche hinein an den Seitentheilen eine Leukocyten-einwanderung stattgefunden hat. Der Uebergang von der normalen Epidermislage der Hügelabhänge zu der abgeplatteten Epidermisschicht des Hochplateau ist ein allmäliger. Die Epidermis zeigt im Umkreise der Efflorescenz eine Vermehrung der Hornlamellen, während auf dem Hochplateau die Hornlamellenlagen nicht vermehrt sind.

Das Bild eines Hügels mit eingesunkenem Hochplateau wird noch dadurch markanter, dass auf der Grenze zwischen Hochplateau und Hügel Erhebungen bestehen, die aus Leuko-

cyten, Detritus und Fibrin sich zusammensetzen. Dazwischen finden sich veränderte Epithelzellen mit breitem, hellem Hof, zwischen Kern und Protoplasma. Eine Schicht gleicher Constitution bedeckt in dünner Lage auch die Hochebene. Unter dieser Schicht folgt eine Lage, deren Hauptfactoren Leukocyten bilden.

Die Infiltration nimmt nach der Tiefe zu allmähig ab und noch in der Tiefe finden sich Leukocytenansammlungen, welche einzelne Haarbälge und Schweissdrüsenknäuel umschliessen, welche letztere stark ödematös erscheinen. In den infiltrirten Stellen finden sich zum grössten Theile Reste von Leukocyten, zum geringeren Theile erhaltene ein- und mehrkernige weisse Blutkörperchen. Neben einigen Bindegewebszellen konnten wir auch Mastzellen und Unna's Plasmazellen in grösserer Anzahl im Corium constataren.

Soweit die kleinzellige Infiltration reicht, in ganz besonderer Menge aber in den oberen Schichten lässt die Gramsche Färbung dicke Staphylococcenhäufen erkennen.

Was die Anhänge der Haut betrifft, so sind die Schweiss- und Balgdrüsen und die Haarbälge im Bereich der stärksten Infiltration zerstört, in der Tiefe der Pustel aber und in der Nachbarschaft erhalten und nur zum Theil von einer stärkeren Rundzelleninfiltration umgeben.

Die elastischen Fasern sind an den Abhängen der Efflorescenz gut erhalten und nur zum Theil durch kleinzellige Infiltration verdrängt. Im Bereich des Hochplateau fehlen sie, soweit die starke Infiltration reicht, gänzlich, in der Tiefe trifft man allmähig vereinzelte Fasern, bis ganz in der Tiefe das elastische Fasernetz vollkommen erhalten ist. Da, wo sich in der Tiefe noch Leukocytenansammlungen eindrängen, sind sie auseinandergedrängt und zusammengeballt.

Zur Beurtheilung unseres Falles kommen zunächst die Variola, die Varicellen und die Variola vaccina in Betracht.¹⁾

Da das Kind nicht geimpft war, so war bei ihm eine

¹⁾ Kaposi: Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten.

Strümpell: Lehrbuch der speciellen Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten.

Unna: Die Histopathologie der Hautkrankheiten.

dieser Affectionen möglich, anders bei der geimpften Mutter, wo man eine Variola vera weniger erwarten konnte.

Vergleichen wir klinisch unsere Erkrankung mit den Blattern, so fällt in unserem Falle, im Gegensatz zur Variola, das völlig ungestörte Allgemeinbefinden, welches auch durch das Fieber nicht beeinträchtigt wurde, auf. Neben den Krankheitssymptomen an der Haut fehlten gänzlich Erkrankungen der Schleimhäute. Diese klinischen Beobachtungen wurden auch vollkommen durch den Sectionsbefund bestätigt.

Bei den Varicellen und der Variola vaccina fehlen allerdings, wie bei unserem Falle, meist schwere Allgemeinerkrankungen. Aber bei diesen Affectionen ist erstens die Localisation eine andere und ein electives Befallensein des Kopfes, Gesichtes und der Handteller kaum beobachtet, zweitens aber vermisst man bei diesen Erkrankungen selten den entzündlichen Hof um die Efflorescenz und drittens heilen sie, wie meist die Variolapustel, mit intensiverer Krustenbildung ab.

Mikroskopisch können wir die drei erwähnten Affectionen zusammenfassen:

Bei ihnen besteht die Pustel in der Epidermis, bei uns im Corium und die Epidermis ist nur durch den Druck des Exsudats im Corium abgeplattet. Bekanntlich zeigt die Pockenpustel Fächerform mit diphtheroider Degeneration (Weigert), von Unna als ballonirende Degeneration bezeichnet. Wir halten uns aber an die ältere Weigert'sche Nomenclatur.

Unsere Affection zeigt in dem Aussehen der Efflorescenzen viel Aehnlichkeit mit einem von Unna als Pustulosis staphylogenes publicirten Fall.¹⁾

Aber hier handelte es sich um einen Fall von Sepsis, der unter Schüttelfrösten und den Erscheinungen eines acuten Gelenkrheumatismus auftrat, wozu im Laufe der Erkrankung noch Symptome von einer Affection der Hirnhäute und der Lungen hinzukamen. Die Efflorescenzen zeigten ebenfalls eine andere Localisation, wie in unserem Falle; sie traten am reichlichsten auf dem Bauch und den unteren Extremitäten auf.

Die Section bestätigte in diesem Falle die klinischen Beobachtungen und in den inneren Organen fanden sich reich-

¹⁾ Unna: Pustulosis staphylogenes. Deutsche Medicinalztg. 1896, pag. 605.

lich Abscessbildungen. Bemerkenswerth ist ferner, dass sich die Horndecke der untersuchten Efflorescenzen, die nur stecknadelgross waren, frei von Coccen fand, während sich im Pustelinhalt reichlich Staphylococcen fanden.

Einen ähnlichen Fall hat R. Meyer veröffentlicht.¹⁾ Auch hier war der staphylococcus pyogenes aureus der Krankheitserreger, doch handelt es sich bei diesem Falle ebenfalls um eine Allgemeinaffection, wo der Haut auf dem Blutwege das infectiöse Agens zugeführt wurde.

Es käme differentialdiagnostisch noch die Impetigo herpetiformis in Betracht. Doch genügt, um diese auszuschliessen, die Bemerkung, dass diese Affection ausschliesslich bei Schwangeren vorkommt und als ein pyämischer Process zu betrachten ist.²⁾

Kaposi³⁾ erwähnt als eine Complication des Eczema larvale infantum eine Affection, deren Efflorescenzen den Variocellapusteln gleichen. Diese seltene Erkrankung tritt unter Fiebererscheinungen und ödematöser Schwellung des Gesichtes auf. Die Bläschen treten schubweise auf und heilen zum Theil mit Pigmenthinterlassung, zum Theil mit Narbenbildung ab. Doch trat oft auch völlige Restitutio ad integrum ein.

Mit dieser Affection hat unser Fall so viel gemein, dass wir sie als identisch anzusehen, uns veranlasst fühlen.

Zur Beurtheilung unseres Krankheitsbildes ist es von Interesse, ob die bakteriellen Befunde in den Schnitten und die einheitlichen Züchtungsversuche uns veranlassen können, das Hautleiden als ein staphylogenes aufzufassen. Wir wissen wohl, dass bei allen pustulösen Affectionen Staphylococcen in grösserer Anzahl gefunden werden können und zum Theil gefunden worden sind. Aber es scheint uns doch der regelmässige Befund in den angelegten Culturen und die grosse Anzahl der vorgefundenen Mikroorganismen in den Schnitten, die sämmtlich dasselbe morphologische Verhalten zeigen, die

¹⁾ R. Meyer: Ueber ein metastatisches Hautexanthem bei Sepsis. Archiv für klinische Chirurgie 1886, Bd. 52, pag. 77.

²⁾ Dauber: Ueber Impetigo herpetiformis. Archiv für Dermatologie und Syphilis 1894.

³⁾ Kaposi: Pathologie u. Therapie der Hautkrankheiten. 1893, pag. 486.

Annahme, die Krankheit wäre vom *staphylococcus pyogenes aureus* veranlasst, höchstwahrscheinlich zu machen. Hinzu kommt, dass die einzelnen Pusteln nur an Stellen entstanden sind, wo das Kind mit der Hand hinlangen konnte, also augenscheinlich durch directe Uebertragung veranlasst wurden.

Fassen wir zum Schluss noch einmal die Eigenthümlichkeiten unseres Krankheitsbildes zusammen, so ergeben sich folgende Charakteristika:

1. Unser Fall betrifft eine Hauterkrankung, die äusserlich einige Aehnlichkeiten mit der Variola und den ihr verwandten Infectiouskrankheiten, den Varicellen und der Variola vaccina aufweist, die sich aber klinisch sowohl wie mikroskopisch scharf von diesen Affectionen trennen lässt.

2. Die Efflorescenzen unserer Erkrankung treten schubweise auf, zeigen durchwegs dieselben Entwicklungsstadien und stellen auf ihrem Höhepunkte Pusteln dar, die ohne Narbenbildung abheilen können.

3. Die Affection scheint durch eine Infection mit dem *staphylococcus pyogenes aureus* veranlasst zu werden.

Wir begnügen uns, unsere Erkrankung als *Pustulosis acuta varioliformis* zu bezeichnen, indem wir, was die Ursache der Erkrankung betrifft, eine Infection mit dem *staphylococcus pyogenes aureus* zwar für höchstwahrscheinlich, aber nicht für sicher halten und es vermeiden wollen, dieses nur eventuelle ätiologische Moment im Krankheitsnamen zum Ausdruck zu bringen. Wir fügen hinzu, dass sich unsere Erkrankung mit den oben erwähnten Fällen Kaposi's, für die dieser den Namen *Eczema herpetiforme* vorschlägt, zu decken scheint.

Zum Schlusse gestatte ich mir, meinem verehrten Chef, Herrn Dr. Karl Herxheimer, für die Ueberlassung des Falles und die Unterstützung bei dieser Arbeit ergebenst zu danken.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel V.

1. Photographie des Kopfes und Gesichtes des Kindes M. — 2. Uebersichtsbild der Efflorescenz: a) platte Epitheldecke; b) normales Epithel; c) periphere Erhebungen; d) Leukocyteninfiltration und Fibrin. — 3. *Staphylococcen*haufen an der Oberfläche.