

Bibliothèque numérique

medic@

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Mucha - Habermann
(syndrome de)**

**HABERMANN, R. - Über die akut
verlaufende, nekrotisierende Unterart
der Pityriasis lichenoides (Pityriasis
lichenoides et varioliformis acuta)**

*In : Dermatologische Zeitschrift, 1925, Vol. 45, pp.
42-8*

**Über die akut verlaufende, nekrotisierende Unterart der
Pityriasis lichenoides (Pityriasis lichenoides et varioliformis
acuta).¹⁾**

Von

Privatdozent Dr. R. HABERMANN.

(Mit 3 Abbildungen.)

Es liegt nicht im Rahmen dieser Mitteilung, die komplizierte Frage der Systematik und Nomenklatur der sogenannten *Parapsoriasis* aufzurollen, es genügt ein Hinweis auf die letzte Publikation *Rieckes*¹⁾, wohl eines der kundigsten Bearbeiter dieses Gebietes, worin er auf Grund überzeugender Darlegungen zu dem Vorschlag kommt, einmal den wenig befriedigenden Sammelbegriff Parapsoriasis in Anbetracht der weitgehenden Differenzen der darunter zusammengefaßten Krankheitsbilder ganz aufzugeben, dann aber anstelle der Unterteilung nach *Brocq* in drei Untergruppen sinngemäß nur mehr *zwei Haupttypen* zu unterscheiden, für die er anstelle der bisher eingeführten, dreizehn verschiedenen Bezeichnungen die beiden Namen *Pityriasis lichenoides chronica* und *Erythrodermia maculosa persans* vorschlägt.

In seinen Ausführungen betont er zwar mit Bezug auf die erstere der von ihm abgegrenzten Gruppen, die der von *Neißer* und *Jadassohn* 1894 als *Dermatitis psoriasisformis nodularis* bezeichneten Dermatose entspricht, die im hier vorliegenden Zusammenhang allein interessiert, daß „die persistierenden Knötchen- und Fleckenbildungen in ihrem morphologischen Verhalten durchaus charakteristisch“ sind, führt aber andererseits, abgesehen von dem schon von ihm in seinem Lehrbuch erwähnten Fall, mit varizelliformen Bläschenbildungen (*Csillag*) die Mitteilung *Muchas*²⁾ an, in der neben für P. I. c. durchaus typischen Flecken und Knötchen auch *zentrale Pustel- und Borkenbildung, Nekrotisierung, schließlich Abheilung* mit *variolaartigen Narben* und das alles in einem *akuten*, nur über *wenige Wochen* sich erstreckenden Krankheitsverläufe geschildert werden, freilich ohne die Berechtigung „einer völlig unanfechtbaren Einbeziehung des geschilderten Falles in das übliche Krankheitsbild“ anzuerkennen.

¹⁾ Als Demonstration für den Kongreß der D. D. G. Dresden, Herbst 1925 angekündigt.

Nur ist die Beobachtung *Muchas* keineswegs vereinzelt geblieben, es sind ihr bald Berichte über ganz ähnliche Fälle gefolgt, so daß nur entweder eine entsprechende Erweiterung des wie oben begrenzten Krankheitsbegriffes oder die Aufstellung einer neuen Krankheitseinheit sich notwendig erwiesen hat. Auch die seit einigen Jahren *mehr*fach erschienenen Mitteilungen über *Leukoderme* bei Parapsoriasis (*Arndt, Hoffmann, Zuhelle* u. a.) haben ja ebenfalls schon die eventuell mögliche Notwendigkeit der Erweiterung des Symptomenbildes dieses Krankheitsbegriffes dargetan.

1918 wurde von *Rusch*³⁾ ein Fall von luesartigem papulokrustösem Exanthem vorgestellt, den er als *hämorrhagisch-exsudative Form* der Pityriasis lichenoides bezeichnete und ausdrücklich zu dem *Muchaschen* Falle in Parallele setzte; ihm folgte 1919 ein solcher *Oppenheim*⁴⁾, dann ein zweiter und dritter Fall *Rusch*⁵⁾, wobei er das Vorhandensein *hämorrhagischer* sowie *pustulo-ulzöser*, zum Teil folliculär sitzender Fläcken und Knoten beschrieb, die vielfach im Zentrum zu schwarzen Krusten eintrockneten, nach deren Eliminierung *ekthymaartige Ulzera* zurückblieben. Er betonte die Möglichkeit spontaner, kurzfristiger Abheilung, so daß man von *Pityriasis lichenoides acuta* sprechen könnte.

1920 hat dann *Sachs*⁶⁾ die Erfahrungen über das neue Krankheitsbild näher erörtert unter Anfügung einer eigenen Beobachtung bei einer hochgradig anämischen Person mit positiver Wa.R., bei welcher die Affektion in 4 Wochen unter Salvasanbehandlung abheilte.

Es folgten weitere Demonstrationen von *Oppenheim* [1920]⁷⁾, der die Dermatose als „*Pityriasis lichenoides mit „carizzaähnlichem Vorstadium“*“ bezeichnete, weil er dabei histologisch Ähnlichkeiten mit Varizellen feststellen konnte. 1922 schlossen sich noch zwei weitere Fälle von *Rusch*⁸⁾ und *Krüger*⁹⁾ an.

Obwohl demnach schon eine ziemlich große Anzahl von Fällen (9) dieser Art, wenn auch meist nur kurz durch Demonstration bekannt geworden sind (außer den Publikationen *Muchas* und *Sachs*), so erscheint es mir doch von Interesse, durch Mitteilung zweier von mir selbst untersuchter Fälle (eines aus der Bonner Hautklinik, des anderen aus meiner Privatpraxis) etwas zur Kenntnis des bisher weiteren Kreisen noch wenig bekannten Krankheitsbildes beizutragen, zumal es sich hierbei um die ersten außerhalb Wiens beobachteten Fälle handelt.

Fall 1: 18-jähriger Zimmerer. Familienanamnese o. B. Seit 10 Tagen hat sich der Ausschlag ohne subjektive Beschwerden über den ganzen Körper ausgebreitet.

Befund: Bei dem kräftigen und innerlich gesunden Mannie besteht unter Freilassung von Kopf, Gesicht, Händen, Füßen und der Vorderseite der unteren Hälfte der Oberschenkel, geringer Beteiligung der Vorderarme, stärkerer des Rumpfes, ein ziemlich bluter Ausschlag, der sich aus zahlreichen linsen- bis pfenniggroßen, teils erhabenen, leicht infiltrierten, teils etwas schuppenden, blaßroten bis bräunlichen oder mehr lividen, teils mit festhaftender, brauner

Kruste bedeckten Hautblüten zusammengesetzt. Die Form ist großenteils oval und längs in der Spaltrichtung der Haut gestellt (vgl. Abb. 1). Schleimhäute und Genitalien sind frei. Die Drüsen sind multipel tastbar, wenig hart, meist nur erbsengroß. Der Spirochätenbefund im Dunkelfeld und die Wa.R. sind dauernd negativ, Pirquet schwach positiv, auch in einem Krankheitsherde nicht stärker. Blutbefund 7% Eosinophilie, sonst normal.

Krankheitsablauf: Obwohl der Kranke eine Neosalvarsaninjektion 0,45 erhält und die Herde danach auch vorübergehend etwas stärker gerötet erscheinen, tritt weiterhin zunächst kein wesentlicher Rückgang ein, vielmehr treten in den nächsten Tagen noch einige frische, schuppenlose Papeln auf,



Abb. 1. Fall 1. Photogramm der Vorderseite.

einige ältere verfärbten sich blaurot und bedecken sich mit Krusten. Dann aber heilt das ganze Exanthem zum Teil unter Zurücklassung etwas eingespukener, dunkelpigmentierter Flecke in etwa 4 Wochen ab.

Fall 2: 21-jähriger Postbeamter. Frühere Anamnese o. B. Seit 3 Tagen Ausschlag bemerkt, der nicht juckt.

Befund: Bei dem mäßig genährten, zierlichen, blassen Menschen bestehen mäßig zahlreiche, über Rumpf, Arme und Oberschenkel ziemlich gleichmäßig verteilte, zum Teil leicht erhabene, wenig resistente Flecke und Knötchen von Hirsekorn- bis gut Erbsengröße. Die älteren Herde sind bräunlich und schuppen etwas, die frischeren sind heller rot und glatt. Mehrere Knötchen tragen eine schwärzliche Kruste, andere sind düster zyanotisch verfärbt bei entzündlich rotem Rande (vgl. Abb. 2). Dazwischen bestehen alle Übergangsstadien. Achsel- und Leistendrüsen erbsengroß palpabel. Nach Entfernen

einer Kruste entsteht ein scharfrandiger, serös sezernierender Defekt. An der Schleimhaut der Oberlippe besteht eine erbsengroße, scharfrandige, gelblich belegte Vertiefung mit entzündlichem roten Saum (Schmerhaftigkeit gering, früher nie derartige Munderscheinungen vom Kranken wahrgenommen).

Spirochätenbefund: negativ. Wa.R. negativ. Pirquet: schwach positiv. Blutbefund normal.

Krankheitsverlauf: Nachdem noch einzelne der zuerst rötlichen Knötchen, obwohl bei weitem nicht alle, die Veränderung in blaurote Verfärbung mit nachfolgender Borkenentwicklung durchgemacht haben, heilt der Ausschlag unter Hinterlassung von flachen, rötlichen Närbchen mit stark pigmentierten

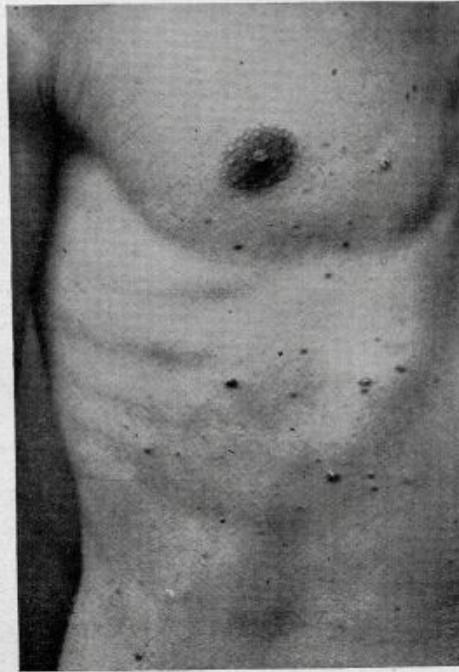


Abb. 2. Fall 2. Photogramm der rechten Brustseite.

Rändern ab. Auch die Mundplaque ist verschwunden und hat nur eine leichte weiße Trübung hinterlassen.

In diesem Falle wurde die histologische Untersuchung eines ziemlich frischen Knötchens vorgenommen mit folgendem Ergebnis:

Die Hornschicht ist verdickt und enthält durchweg scharf färbbare Kerne, außerdem ist sie mit teils vereinzelten, teils häufig gelagerten Rundzellen durchsetzt; in der Mitte sind die Lamellen durch dunkel tingible, bröckelige Massen auseinander gedrängt. Die Eleidin- und Körnerschicht sind kaum angedeutet. Die Reteschicht ist sowohl hinsichtlich der Gestaltung und färberischen Qualität als vor allem des Aufbaus ihrer Zellelemente so hochgradig verändert, daß die Unterscheidung der einzelnen Schichten hier zum Teil nicht mehr möglich ist. Die Kerne sind unregelmäßig gebildet und gefärbt, aber auch die Zellform im Ganzen völlig entstellt, das Protoplasma teils

glasig gequollen, teils wabig aufgelockert und von rundlichen Hohlräumen durchsetzt. Am stärksten ist der Aufbau der Basalschicht zerstört, deren Grenze infolge des Vordringens lockerer Infiltratzellenhaufen unregelmäßig und stellenweise gänzlich verwischt ist. An einigen Stellen erscheint daher das Rete nur durch 3–4 Lagen derart verkümmerter Epidermiszellen dargestellt. In der Papillar- und Subpapillarschicht sind die Kapillaren erweitert, und lockere, ödematöse, dabei zellreiche Infiltrate aus rundlichen und spindeligen Elementen haben die elastischen Fasern größtenteils völlig verdrängt. Plasmazellen und polynukleäre Leukozyten sind nur spärlich nachweisbar. Auch nach den viel weniger betroffenen unteren Kutisschichten ziehen sich die Infiltrate entlang der Gefäße und Follikel tiefer hinein (vgl. Abb. 3).

Es handelt sich also im ersten Falle um ein *akut aufgetretenes* nur den Kopf, Hände, Füße und die Kniegegend

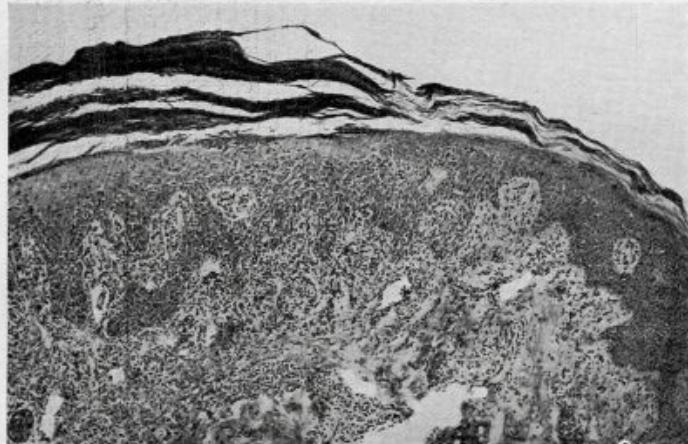


Abb. 3. Mikrophotogramm eines Schnittes aus einer Exzision von der Brusthaut. Frisches braunrotes, knapp linsengroßes Knötchen. Färbung Hämatoxylin-Eosin. Vergrößerung 80fach. Nähere Erläuterungen ergeben sich aus dem Text.

freilassendes, sehr polymorphes Exanthem aus linsen- bis pfenniggroßen, braunroten, teils glatten, andernteils schuppen- den Flecken und Knötchen, die sich teilweise wieder involvieren, andernteils sich vom Mittelpunkt fortschreitend *livide verfärben*, dann eine schwarzbraune Borke bilden, um schließlich unter Hinterlassung flacher *pigmentierter Närbchen* abzuheilen. Der zweite Fall stimmt damit in Befund und Verlauf im Wesentlichen überein, nur daß die Herde viel weniger zahlreich sind und nicht über linsengroß werden. Der Verlauf erstreckte sich bis zur *Abheilung über 3–4 Wochen*. Subjektive Beschwerden bestanden bei beiden Kranken *nicht*. Bei einem von ihnen wurde gleichzeitig ein *aphthenartiger Schleimhautherd* an der Oberlippe festgestellt. Für Tuberkulose oder Lues fanden sich in beiden Fällen keinerlei Anzeichen.

Die *histologische Untersuchung* ergab in Übereinstimmung mit dem klinischen Befund das Bild einer *hochgradigen Destruktion der Epidermis* und eines *dichten Infiltrates* in den oberen Kutisschichten, ähnlich den von *Mucha* und *Rusch* erhobenen Befunden. Auch zwei spanische Autoren *Bejarano* und *Covisa* (10) haben neuerdings analoge histologische Untersuchungsergebnisse mitgeteilt unter Betonung der Notwendigkeit der Ergänzung der Lehre *Brocq's* in diesem Punkte. Wenn nun zudem auch bei den Befunden von *Mucha* und meinen eine fast völlige Übereinstimmung besteht, so steht damit in Widerspruch die Bemerkung dieses Autors, daß die Veränderungen dieselben seien, wie sie die meisten früheren Autoren bei *Pit. lichen. chron.* beschrieben hatten. *Riecke* zum Beispiel führt außer Para- und Hyperkeratose nur ein mäßiges Infiltrat des Papillarkörpers und Durchsetzung der *unteren* Epidermislagen mit Leukozyten an. Das sind doch recht markante Unterschiede, die hinter der weitgehenden Diskrepanz der klinischen Symptome zwischen der chronischen und akuten Form nicht zurückstehen.

Meine Beobachtungen stellen daher in den *wesentlichen Punkten* eine *Bestätigung* der Mitteilungen der oben *angeführten Autoren* dar, abgesehen von dem Vorkommen einer *aphthenartigen Mundschleimhauteffloreszenz* in einem meiner Fälle, wobei natürlich die Möglichkeit eines rein zufälligen Zusammentreffens mit gewöhnlichen Aphthen nicht ausgeschlossen werden kann, obwohl auch früher schon ganz vereinzeltes Vorkommen von Schleimhautbeteiligung bei *Pityr. lich.* erwähnt worden ist [*Riecke* (1)].¹⁾ Freilich haben die Veränderungen in meinen Fällen niemals so hohe Grade erreicht, wie sie *Rusch* erwähnt, indem er angiebt, daß nach Entfernung der Krusten *ekthymaartige Ulzera* sich gezeigt hätten.

In der Frage, ob man diese Fälle der Pityriasis lichenoides zurechnen soll trotz der von dem früher aufgestellten Typus abweichenden Befunde und besonders des *akuten* Verlaufes, möchte ich mich den Wiener Autoren in zustimmendem Sinne anschließen, zumal ein großer Teil der Erscheinungsformen auch histologisch ganz mit dem Charakter der Pityriasis lichenoides übereinstimmt und es sich vielleicht nur um eine rein quantitative Steigerung der Einwirkung einer und derselben

*) Der Fall von *Kreibich*¹¹⁾, bei welchem ebenfalls über Schleimhauterscheinungen berichtet wird, ist seinem ganzen Charakter nach von den hier in Rede stehenden Krankheitsbildern so verschieden (flächenhafte Atrophie nach Parapsoriasis mit chronischem Verlauf), daß er nicht in den Bereich der Betrachtungen gezogen zu werden brauchte.

unbekannten Noxe handelt, und es ist hinsichtlich der *Nomenklatur* wohl *Rusch* zuzustimmen, wenn er die Abgrenzung einer Unterform als *Pityriasis lichenoides acuta* vorschlägt, die man vielleicht zweckmäßig noch mit dem Zusatz „*varioliformis*“ charakterisieren könnte, zumal auch *Mucha* bei der Veröffentlichung des ersten Falles diesen bezeichnenden Ausdruck anwendet. Wenig treffend erscheint mir bei unserer jetzigen Kenntnis die von *Oppenheim* gewählte vorläufige Bezeichnung „*Pityriasis lichenoides mit varizellaähnlichem Vorstadium*“, da einerseits die histologischen Veränderungen viel tiefergreifendere als bei Varizellen sind, andererseits aber auch, wie ich oben hervorgehoben habe, gerade das lichenoide Stadium die erste Phase der Entwicklung der Effloreszenzen, darstellt, aus der sich dann bei einem Teil der Herde die pustulös-krustöse Phase entwickelt, die Verhältnisse also zeitlich umgekehrt liegen.

Hinsichtlich der *Differentialdiagnose* wurde schon mehrfach die außerordentlich große Ähnlichkeit mit papulopustulösen *luetischen Exanthemen* erwähnt, die nicht selten so weitgehend ist, daß eine Unterscheidung, abgesehen von Berücksichtigung der Schleimhäute, schwer möglich sein kann, zumal auch, wie in unseren Fällen, leichte Drüsenschwellungen hierbei vorkommen können. Papulonekrotische *Tuberkulide* werden schon in Anbetracht ihres mehr *lividen Farbenton*es und der abweichenden Lokalisation weniger für Verwechslungen in Betracht kommen.

Therapeutisch glaubt *Oppenheim* dem Arsen einen Einfluß zuschreiben zu sollen, indessen wird die Beurteilung in Anbetracht des meist spontanen Ablaufes sehr erschwert und diese Frage erscheint hierbei auch weniger bedeutungsvoll als bei den ungemein hartnäckigen chronischen Formen.

Literatur.

¹⁾ *Riecke*, Arch. f. Derm. 131. 480 und Lehrbuch d. Hautkr. — ²⁾ *Mucha*, Arch. f. Derm. 123. 586. — ³⁾ *Rusch*, Wien. kl. W. 31. 31. — ⁴⁾ *Oppenheim*, Arch. f. Derm. Refer. 133. 119. — ⁵⁾ *Rusch*, Arch. f. Derm. Refer. 133. 96 und 137. 27. — ⁶⁾ *Sachs*, Wien. med. W. 1920. Nr. 30. — ⁷⁾ *Oppenheim*, Ztrbl. f. Hautkr. I. 217. — ⁸⁾ *Rusch*, Ztrbl. f. Hautkr. 7. 452. — ⁹⁾ *Kräger*, Ztrbl. f. Hautkr. 7. 241. — ¹⁰⁾ *Bejarano u. Covisa*, Ztrbl. f. Hautkr. 13. 55. — ¹¹⁾ *Kreibich*, Arch. f. Derm. 144. 476 und 145. 326.