

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Kératodermies palmo -
plantaires**

**BRAUER, A. - Über eine besondere
Form des hereditären Keratoms
(Keratoma dissipitum hereditarium
palmare et plantare)**

*In : Archiv für Dermatologie und Syphilis (1889),
1912, Vol. 114, pp. 211-36*

Über eine besondere Form des hereditären Keratoms (Keratoma dissipatum hereditarium palmare et plantare).

Von

Dr. med. **August Brauer,**
Assistenten der Klinik.

(Hiezu Taf. IV u. V.)

Im folgenden berichte ich über eine merkwürdige und außerordentlich seltene familiäre symmetrische Keratodermie, die ich an drei Brüdern und ihren Söhnen feststellen konnte.

1. Heinrich F., 50 Jahre alt, Landmann. Pat. suchte Mitte August 1911 wegen ausgedehnter tubero-serpigino-ulzeröser Lues des linken Unterschenkels und Osteoperiostitis gummosa der linken Tibia die Klinik auf. Er gibt an von sexueller Infektion nichts zu wissen, er sei außer der Krankheit am Unterschenkel, die seit 15 Jahren bestehe und auf einen Hufschlag zurückgeführt wird, nie krank gewesen. Er lebe seit 21 Jahren in kinderloser Ehe. Seine Frau ist angeblich gesund, Aborte werden negiert. Als Nebenbefund fanden sich Veränderungen an den Handflächen und Fußsohlen, die im Alter von etwa 17 Jahren aufgetreten sind, sich außerordentlich langsam vermehrten und vergrößerten, auch auf Druck keine Beschwerden verursachen und vom Pat. auf harte Arbeit in seinem landwirtschaftlichen Betrieb zurückgeführt werden. Seit etwa 10 Jahren zeigt die Affektion, der Pat. nur wenig Beachtung schenkt, angeblich keine Tendenz zur Verschlimmerung oder Heilung. Ob seine Eltern an einer ähnlichen Affektion gelitten haben, vermag er nicht anzugeben, ebenso wenig an welchen Krankheiten sie gestorben sind.

Pat. ist über mittelgroß in gutem Ernährungszustand, Muskulatur und Fettpolster sind gut entwickelt, sichtbare Schleimhäute sind etwas anämisch, Haut ohne Exanthem oder Pigmentanomalien. Brust- und Bauch-

organe, Gefäßsystem ohne nachweisbare Veränderungen. Augenbefund ist auch ophthalmoskopisch normal. Sensibilität, Motilität, Reflexe normal. Psychisches Verhalten zeigt keine Besonderheiten. Urin ist frei von Eiweiß und Zucker. Bis auf die geschildertenluetischen Veränderungen und positive Wassermannsche Reaktion sowie die zu besprechende Keratodermie ist kein pathologischer Befund zu erheben.

An der volaren Fläche der Finger und Hände finden sich inmitten vollständig normaler, also nicht diffus hyperkeratotischer Haut mehrere hundert epidermoidale Effloreszenzen. Sie sind gleichmäßig über die ganze Innenfläche der Finger und Hände zerstreut, nirgends zeigt sich eine Gruppierung oder Ausparung; am rechten Daumen und Daumenballen zählt man 94 Effloreszenzen. Die normalen Faltungslinien der Haut sind auffällig wenig befallen, es finden sich hier nur sehr vereinzelt die kleinsten Effloreszenzen. Das sind stecknadelspitzgroße, rundliche Dellen oder bis zu mehreren Millimetern lange Epitheldefekte, die in normaler Umgebung eine einzelne Hautleiste unterbrechen oder zwischen den Epithelleisten stets parallel zu ihnen in den Furchen liegen. Diese besonders an den Fingern vorhandenen Epitheldefekte bilden zweifellos das Residuum von Effloreszenzen, welche an den gleichen Stellen noch zahlreicher vertreten sind, diese Effloreszenzen werden durch häufig konkav gewölbte, der Unterlage meist fest aufsitzende Schüppchen gebildet, welche meist durch eine seichte haarfeine Fissur allseitig oder nur an den zwei Enden von der normalen Epidermis getrennt sind oder selten ohne Fissur nur durch die zirkumskripte epidermoidale Verdickung, die einen leicht opak gelben Farbenton hat, sich von der Umgebung abheben. Die etwas größeren Effloreszenzen sind rundlich oder länglich elliptisch, sie folgen gleichfalls in ihrer Längsachse den Hautleisten, die durch sie z. T. auseinandergedrängt, z. T. unterbrochen sind. Diese Effloreszenzen stellen gleichfalls Defekte oder muldenförmige Vertiefungen im Epithel dar, bei denen keine Hautriffelung vorhanden ist, oder aber Epithelplättchen, die an den Rändern häufig ein wenig unterminiert sind und kein Hautrelief erkennen lassen. Das Plättchen ist abgeflacht, bisweilen zentral leicht gedellt und mit der Unterlage meist fest verlötet. Entfernt man gewaltsam das Plättchen mit einer Pinzette, so bleibt eine mit leicht rauher unregelmäßiger Oberfläche versehene Einsenkung zurück. Vereinzelt sitzen die Plättchen nicht so fest, entfernt man vorsichtig eine solche Epithelscholle, so wird eine den genannten Depressionen durchaus entsprechende Delle sichtbar. Die Umgebung ist gleichfalls anscheinend vollständig normal.

Die größeren Effloreszenzen sind bis reiskorn groß, länglich rund, auch bei ihnen ist stets, wenn auch weniger deutlich die den Hautleisten entsprechende Lagerung (größter Durchmesser im Verlauf der Riffe, kürzester senkrecht zu ihnen) erkennbar. Sie gleichen im Prinzip durchaus den beschriebenen kleineren Effloreszenzen, unterscheiden sich nur durch die Beteiligung einer sehr schmalen, bis zu etwa 1 mm breiten, unmittelbar benachbarten Zone, die hyperkeratotisch verdickt, opakweiß-

gelblich durchscheinend ist und bisweilen die ganze Effloreszenz ein wenig über das normale Niveau emporhebt. Eine solche Effloreszenz besteht also aus einem schmalen hyperkeratotischen, mit erhaltenem, nur etwas auseinandergedrängtem und verwachsenem Hautrelief versehenen, opakweißgelblichen Wall, der eine schalenförmige Exkavation begrenzt. Die Oberfläche dieser Nabelung läßt die Hautriffelung vermissen, ist matt von der Farbe des verdickten Epithels. Auch das Zentrum ist noch verdickt, der Farbenton ist gleichfalls ein weißlichgelber. Bei den größeren Effloreszenzen ist ebenso wie bei den kleineren die Dellung nicht die Regel, sondern meist ist die Schale mit einem relativ beträchtlich dicken und harten mit planer, konkaver oder wohl durch Abwetzung auch konvexer Oberfläche versehenen Hornsequester gefüllt, der der Unterlage adhärent ist und nur unter gewissem Kraftaufwand entfernt werden kann. Die größten Hornperlen haben fast Reiskorngröße. Ein mittelgroßer Hornsequester zeigt makroskopisch 2 als Schweißporen imponierende Öffnungen. Die Effloreszenzen sind nirgends konfluirt. Wo zufällig zwei oder mehr Effloreszenzen nahe zusammenstehen, ist der schmale hyperkeratotische Saum gemeinsam, dagegen ist jede Hornperle von der anliegenden durch eine schmale Fissur getrennt. Sind die Sequester ausgefallen, so sieht man in gemeinsamer Umwallung getrennte, durch eine sichelförmig sich nach oben verjüngende Epithelwand geschiedene, schildförmige Einsenkungen. Nirgends findet sich um eine Effloreszenz ein erythematöser Saum. Zwischen den kleinsten, kleinen und den größten Effloreszenzen gibt es Übergänge. An den nicht verdickten Fußsohlen sind weniger zahlreich, aber z. T. größere Effloreszenzen von dem eben geschilderten Typus an der Plantarfläche der Zehenendglieder, zumal der großen Zehe, und besonders an dem lateralen beim Gehen den Boden berührenden Teil der Fußfläche und der Fersen vorhanden. Der Hohlfuß ist fast frei.

Abweichend von dem Sitz an den Beugeseiten finden sich ganz vereinzelt, unter stecknadelkopfgröße Effloreszenzen am Dorsum beider Zeigefinger über den Interphalangealgelenken und über dem Basal- und Mittelphalanx verbindenden Gelenk des rechten Mittelfingers. An den Händen sowohl wie an den Fußsohlen ist in bezug auf Lokalisation, Menge und Größe der Effloreszenzen kein Unterschied zu konstatieren. Es besteht keine Hyperidrosis, der Tastsinn ist an den Effloreszenzen um ein geringes vermindert, Schmerz-, Wärme- und Kältegefühl sind normal. An den Nägeln finden sich keine Veränderungen.

Es konnte die Angabe des Patienten von dem chronischen Dekursus der Effloreszenzen bestätigt werden. Der Vergleich zweier in dreimonatigem Abstand angefertigten Photographien läßt erkennen, daß keine Effloreszenzen geschwunden oder neu aufgetreten sind und die alten sich in der Größe kaum geändert haben. In der Zwischenzeit hat der Pat. eine sehr energische, aus 4 Salvarsaninfusionen und 12 Kalomelinjektionen bestehende antiluetische Behandlung durchgemacht, die den luetischen Prozeß zur Heilung brachte.

2. Peter F., pensionierter Gefängniswärter, der um 20 Jahre ältere Bruder des Heinrich F., zeigt die gleiche Affektion nur in stärkerem Grade. Er gibt an, daß beide Eltern nicht an einer ähnlichen Affektion gelitten haben. Das Leiden hat zu Anfang des zweiten Lebensjahrzehntes begonnen und sich allmählich verschlimmert. Da ihm das Leiden lästig wurde, hat er häufig mit einem Messer therapeutische Manipulationen vorgenommen. Die somatische Untersuchung ergibt bei dem außerordentlich rüstigen, angeblich nie krank gewesenem und besonders jede sexuelle Infektion negierenden Patienten, der auch keine Haudarbeit verrichtet, keine Anhaltspunkte für die Annahme irgend einer inneren Krankheit. Das Integument ist vollkommen normal ohne Pigmentanomalien oder Dermatosen.

Pat. hat an der Volarfläche der Finger und Hände eine der Krankheit seines Bruders durchaus analoge Affektion. Die Effloreszenzen haben ihren Sitz gleichfalls in vollständig normaler Epidermis, sie sind bei ihm in genau derselben Anordnung (Längsrichtung der Hautleisten, relatives Verschontbleiben der Faltungsfurchen der Haut) und Gestalt vorhanden. Nur ist der Prozeß erheblich weiter vorgeschritten. Ich beschränke mich darauf hervorzuheben, wodurch die Affektion sich von der des Bruders unterscheidet, es sind das ausschließlich quantitative, nicht qualitative Differenzen. Es fällt auf, daß die Verteilung der Effloreszenzen eine weniger gleichmäßige ist. Die ganze Beugeseite ist wie beim Bruder befallen, aber die prominenteren, dem Druck mehr ausgesetzten Teile sind besonders stark ergriffen, es sind das der Thenar, die Metakarpophalangealgelenke deckende Haut, die laterale Fläche und der laterale Teil der volaren Fläche der Zeigefinger und Kleinfinger, sowie die volare Fläche der Fingerendglieder. Die Effloreszenzen sind stecknadelspitz- bis linsengroß. Sie zeigen die gleiche Konfiguration, der zentrale Hornpfropf ist entsprechend der oft größeren Effloreszenz massiger, von nahezu glatter, selten leicht gedellter, bisweilen auch konvex gewölbter Oberfläche. Vereinzelt ragt er nicht unbeträchtlich fast hauthornartig über das normale Niveau hervor. Die Gestalt dieser Hornperlen ist meist rund oder rundlich, selten polyedrisch. Bei einigen wenigen größeren Effloreszenzen erkennt man eine deutliche austernschalenartige Anordnung, d. h. eine mehrere Millimeter im Durchmesser messende napfförmige Vertiefung ist wie ein solider Zylinder von einer zentral tiefer, peripher seichter werdenden Furche umgeben, so daß man den Eindruck mehrerer ineinandergestellter Schalen bekommt. Die Innenschale vertritt hier also vollständig die Stelle des soliden Hornpfropfes. Der hyperkeratotische Saum ist selbst bei den größeren Effloreszenzen weniger ausgesprochen als bei den gleich großen des Bruders. Dagegen ist die bei Heinr. F. meist haarfeine, die Hornperle von der Umgebung trennende Furche häufig bis zu einem Millimeter und vereinzelt in noch höherem Maße verbreitert. Der Boden der Delle ist auch hier von gelblich weißer Farbe und scheinbar noch verdickt im Verhältnis zur normalen Epidermis.

An mehreren der vorhin genannten Stellen stehen die Effloreszenzen so dicht nebeneinander, daß man bei oberflächlicher Betrachtung eine diffuse uncharakteristische Erkrankung vor sich glauben könnte. Eine genaue Inspektion läßt aber deutlich die Entstehung aus gruppiert angeordneten Einzeffloreszenzen erkennen. Man sieht inmitten einer erodierten, wie angenagten Hautoberfläche, die der ringförmigen Furche entspricht, die einzelnen erhaltenen Hornkonoide. Noch in einem anderen Punkte unterscheidet sich die Affektion von der des Bruders. Während wir bei diesem uns durch eine halbjährige Beobachtungsdauer, während der das Leiden ziemlich stationär blieb, von dem chronischen Verlauf der Effloreszenzen überzeugen konnten, zeichneten sich die Effloreszenzen dieses Patienten durch eine beträchtlich höhere Wachstumsenergie aus, die sich vor allem im Dickenwachstum der Horngebilde, nicht oder wenigstens in nicht merkbarer Weise in einer Vergrößerung des horizontalen Durchmessers dokumentierte. Es konnte schon nach einem Zeitraum von 3 Wochen nach der ersten Beobachtung eine deutliche, nicht unbedeutliche Vergrößerung der Hornperlen konstatiert werden, die auch vom Pat. selbst bemerkt worden war. Auch bestätigte die Nachuntersuchung bei den oben besonders beschriebenen Effloreszenzen, die den Eindruck zweier ineinander gestellter Schalen erweckt hatten, die Ansicht, daß die innere Schale das Äquivalent eines soliden Hornzylinders darstelle. Die von dem inzwischen nicht veränderten deprimierten Saum umgebene Schale zeigte schon die Gestalt eines soliden, flachen, gedellten Zylinders. Der Hornpfropf war durch die zirkumskript erhöhte Proliferationsenergie neu gebildet worden.

An der Dorsalfläche des Gelenkes zwischen Grund- und Mittelphalanx des rechten Zeigefingers finden sich 5 stecknadelkopfgroße, mit nahezu glatter Oberfläche versehene Dellen, an gleicher Stelle des linken Zeigefingers eine fast kleinerbsengroße Effloreszenz mit zentralem geschichtetem Hornpfropf und peripherem schmalem hyperkeratotischem Saum. Die Symmetrie ist auch bei diesem Patienten in bezug auf Lokalisation und Menge der Effloreszenzen durchaus gewahrt. Die Fußsohlen sind in gleicher Weise wie beim Bruder erkrankt, nur daß sich auch hier vereinzelte größere Effloreszenzen finden, darunter am linken Fuß eine bernsteingelbe, in die Sohle eingedrückt scheinende, längliche, mit abgestumpften Ecken versehene Hornperle von Erbsengröße. Die Nägel weisen keine Veränderungen auf. Es besteht keine Hyperidrose. Die Horngebilde sind infolgedessen, wie auch bei Fall 1, nicht schmierig weich, sondern von harter, fast hornartiger Konsistenz. Die Sensibilität ist normal.

3. Klaus F., 64 Jahre alt, Landarbeiter, Bruder der vorher genannten Pat., leidet an der gleichen Affektion. Er gibt an, im Kindesalter sei die Haut der Handteller und Fußsohlen vollkommen normal gewesen. Vor 30—40 Jahren habe sich das Leiden in Gestalt weniger kleiner leichdornartiger Horneinlagerungen in die Haut der Handflächen und Sohlen bemerkbar gemacht. Das Leiden habe sich stetig verschlimmert, schmerze spontan nicht, mache aber durch Druck beim Gehen und bei

der Handarbeit Beschwerden, so daß er sich gezwungen sieht, allwöchentlich die schnell wachsenden hornigen Massen zu beschneiden. Er leide nicht an Hand- oder Fußschweiß.

Von allen Familienmitgliedern ist Klaus am stärksten befallen. Der Krankheitstypus ist der gleiche wie bei den Brüdern, nur weiter fortgebildet. Inmitten vollkommen normaler, fast zarter Haut sieht man zerstreut über die ganzen Palmae und die volaren Fingerflächen stecknadelkopfgroße und größere Effloreszenzen, die ganz den beschriebenen der Brüder gleichen. Daneben finden sich hauptsächlich aber nicht ausschließlich an den dem Druck besonders ausgesetzten Stellen Effloreszenzen, deren hyperkeratotischer Rand besonders stark entwickelt ist und zwar sowohl im Höhen- wie Breitendurchmesser. Der hyperkeratotische Rand ist bis 2–3 mm dick, von weißgelber Farbe mit erhaltenem Hautrelief, er fällt in steiler Kurve zur normalen Haut ab, die niemals die Effloreszenzen mit einem hyperämischen Saum umgibt. Durch Konfluenz des hyperkeratotischen Walles mehrerer Effloreszenzen sind inmitten normaler Haut liegende, steil bogenförmig abfallende hyperkeratotische Inseln entstanden, in die eingebettet die hornigen Gebilde liegen, die sich abgesehen von der begrenzenden haarfeinen tiefen Furche auch durch das Fehlen der Hautfelderung von der Umgebung abheben. Die größte dieser Inseln ist ca. 3 cm lang und ca. 1½ cm breit. Thenar und Hypothenar zeigen getrennt durch eine Furche, wo die Epidermis weniger verdickt ist, fast in toto verdickte Hornhaut und nur relativ wenige Hornperlen. Die Begrenzung der hyperkeratotischen Plaques nach dem Handrücken zu ist unscharf, die Ränder fallen hier sanft zum normalen Niveau ab. Die Beugefläche des linken Zeigefingers ist besonders befallen, hier findet sich auch eine tiefe quer verlaufende Rhagade. Die normalen Hautfurchen sind nicht völlig verschont. Ja der größte, länglich runde Hornzylinder mit über 1 cm messenden horizontalen Durchmesser und einem sehr schmalen hyperkeratotischen Saum sitzt über einer basalen Fingerbeugefurche. Die zentralen Hornpfropfe sind durch exzessives Wachstum ausgezeichnet, sie sind das Objekt der vom Pat. ausgeübten chirurgischen Therapie. Da die bei diesem Pat. besonders ausgeprägten starken hyperkeratotischen Ränder dem Hornpfropf einen guten Schutz gegen mechanische Einwirkungen gewähren, sind die anderswo stecknadelkopfgroßen zentralen Hornbildungen hier zu mehrere mm langen prismatischen Nadeln ausgewachsen, die nach ihrer Entfernung nicht wie anderswo eine flache Delle sondern einen tiefen Schacht zurücklassen. Hand- und Fingerrücken sind frei. Die Haut der Fußsohlen ist im allgemeinen nicht verdickt, zeigt aber mit Bevorzugung der Druckstellen einige scharf abfallende hyperkeratotische Plaques, die verhältnismäßig wenig Perlen aufweisen. An den Fersen finden sich enorme hornige Exkreszenzen von harter Konsistenz, die sporenförmig nach hinten ragen, nach Angabe des Patienten durch exzessives Wachstum ausgezeichnet sind und deshalb gleichfalls sehr häufig beschnitten werden. Zu bemerken ist, daß die Hornpfropfe, selbst diese größten sporen- und hornartigen einen makroskopisch homogenen Bau haben. Die Farbe ist opak bernsteingelb.

4. Klaus, F., 37 Jahre alt, Landarbeiter, Sohn von Fall 3. Haut zeigt seit unbestimmbarer Zeit diffuse Verdickung der Beugeseite der Finger und Hände, die er als Kind nicht gehabt haben will und die er auf die Arbeit zurückführt. Die Haut ist fast um 1 mm an Dicke vermehrt, mit normalem Hautrelief, ohne Hornpröpfe, es fehlt ein erythematöser Saum, ebenso finden sich keine Rhagaden. Die Fußsohlen sind nicht verdickt, an der großen Zehe links finden sich 2 Hornperlen in die normale Haut eingelagert. Die Affektion hindert ihn nicht bei der Arbeit. Pat. ist kinderlos.

5. Heinrich, F., 35 Jahre alt, Landarbeiter, Sohn von Fall 3, gibt mit Bestimmtheit an, in der Jugend nicht an der jetzt bestehenden Krankheit gelitten zu haben. Wann das Leiden begonnen habe, vermag er nicht zu sagen, es bestehe aber schon lange. Pat. hat in beiden Hohlhänden über die Faltungslinien der Haut hinwegziehend mehrere große harte hyperkeratotische Plaques von opak gelblicher Farbe, in die, nicht sehr dicht gesät, einzelne Perlen eingelagert sind. Ein hyperämischer Saum ist nicht vorhanden. Eine Bevorzugung der Druckstellen läßt sich nicht nachweisen. An den Fingern sieht man zahlreiche kleine typische, den Epithelleisten parallele Effloreszenzen in hornartig glänzender und leicht verdickter Umgebung. Die Affektion, die im übrigen keine besonderen Beschwerden macht, ist bei der Arbeit lästig. An den Füßen habe er 2 „Leichdörner“, die bei längerem Gehen Beschwerden machen.

Von 5 Kindern, 3 Mädchen und 2 Knaben, im Alter bis zu 13 Jahren zeigt, wie die Untersuchung ergab, keine Veränderungen an den Händen oder Füßen.

6. Peter, F., 42 Jahre alt, Arbeiter, Sohn von Fall 3, leidet nach Aussage der Frau und Kinder an einer nicht diffusen, sondern an einzelnen Stellen lokalisierten warzenartigen Affektion an den Hohlhänden. Bei 4 Kindern im Alter bis zu 13 Jahren ergab die Untersuchung keinen pathologischen Befund.

7. Otto, F., Landmann, Sohn von Fall 3. Pat. bemerkt seit einigen Jahren kleine warzenartige Gebilde an den Händen. In nicht verdickter Haut der volaren Fläche der Finger und Hände stehen zerstreut bis über stecknadelkopfgröße typische Effloreszenzen, hornige Körner resp. Dellen. Der hyperkeratotische Saum fehlt meist vollständig. An den Plantae findet sich die gleiche Affektion mit Bevorzugung der den Boden berührenden Stellen, ohne daß der Hohlfuß verschont wäre.

Ein zweijähriger Sohn ist nicht befallen.

8. Julius, F., 22 Jahre alt, Landarbeiter, Sohn von Fall 3. In normaler Haut der Flachhände finden sich verstreut vereinzelte stecknadelspitzgroße Dellen und Hornschüppchen, eine einzige Effloreszenz ist stecknadelkopfgroß. Die Affektion ist dem Pat. bisher nicht aufgefallen.

9. Heinrich, F., Weichensteller, 45 Jahre alt, Sohn von Fall 2, hat das Leiden seiner Angabe nach erst nach der Militärdienstzeit bekommen, er führt es gleichfalls auf die Arbeit zurück. Jetzt, wo er weniger harte Arbeit habe, habe sich die Krankheit etwas gebessert. Er gibt an,

an Hyperidrosis der Füße, aber nicht der Hände zu leiden. Die normale Haut der Flachhände ist in typischer Weise von sehr zahlreichen disseminiert stehenden Effloreszenzen besetzt. Prädilektionsstellen sind bei den Hunderten von Einzeleffloreszenzen von Stecknadelspitz- bis Streichholzkopfgröße nicht nachweisbar. Durch Konfluenz des hyperkeratotischen Walles mehrerer benachbarter Effloreszenzen sind in nicht verdickter Haut viele linsen- bis fast bohngroße, von keinem erythematösen Saum umgebene Herde entstanden. An symmetrischen Stellen beider Zeigefinger dorsal über dem distalen Interphalangealgelenk finden sich gruppiert mehrere kleine Dellen. In gleicher Weise sind die Plantae befallen. Die Effloreszenzen sind hier bis erbsengroß, von bernsteingelber Farbe, die Hohlfüße sind weniger affiziert, hier sieht man nur wenige Dellen, dagegen ist die hintere Fläche der Ferse stark ergriffen.

4 Kinder, 3 Töchter von 18, 17 und 4, ein Junge von 10 Jahren sind, wie die Untersuchung feststellte, nicht erkrankt.

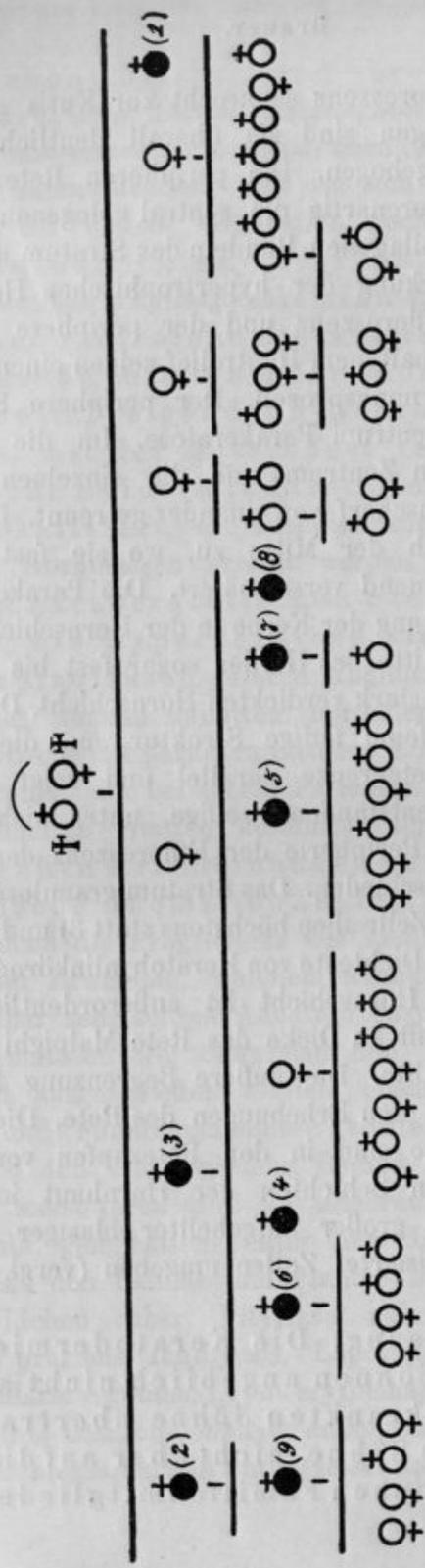
Die Untersuchung der einzigen Tochter des Falles 3 ergab im Gegensatz zu dem Befund bei den Brüdern vollständig normale Verhältnisse, ebenso waren ihre 7 Kinder, 4 Knaben und 3 Mädchen, im Alter bis zu 16 Jahren nicht affiziert.

Ich fand Gelegenheit, auch alle 4 Schwestern der Pat. 1, 2 und 3 zu untersuchen. Sie waren sämtlich nicht befallen, das Gleiche konnte von den Kindern und Enkelkindern, die fast sämtlich untersucht wurden, konstatiert werden.

Histologischer Befund. Es wird dem Pat. Heinrich F. (Fall 1) am Basalglied des rechten Mittelfingers ein fast linsengroßes Stückchen Haut, das mit einer mittelgroßen und einer kleineren Effloreszenz besetzt ist, exzidiert. Die histologische Untersuchung läßt erkennen, daß die Effloreszenz wie ein Pfropf in das eingebuchtete Korium eingedrückt ist. Die Kutis zeigt, abgesehen von dieser Einbuchtung, normale Verhältnisse. Die Papillen weisen keine Zellvermehrung fixer oder emigrierter Elemente auf, kein diffuses oder perivaskuläres Infiltrat, keine Vermehrung oder Dilatation der Blutgefäße, die bis in die Papillenspitzen intakt sind, keine end- oder periarteriitische Veränderungen, kein Ödem. Die elastischen Fasern sind erhalten und ebenso wie das kollagene Gewebe weder strukturell noch tinktoriell verändert. Die Drüsenschläuche zeigen gleichfalls keine Veränderungen.

Die Epidermis ist der Sitz der Krankheit. Die Retezapfen sind verlängert und proliferiert, so daß eine maschige Verzweigung zu stande kommt. Bemerkenswert ist die Verlaufsrichtung der Retezapfen. Die spitz endigenden Zapfen sind

Stammbaum der Familie E.



● erkrankte Familien-
glieder

○ nicht erkrankte
Familienglieder.

Die Zahlen in Klammern verweisen auf die betreffenden Befundprotokolle.

in der Mitte der Effloreszenz senkrecht zur Kutis gestellt, an der Peripherie dagegen sind sie überall deutlich bogenförmig zentralwärts abgebogen. Die peripheren Retezapfen umgreifen also krebsscherenartig die zentral gelegenen, sie laufen dabei parallel den kollagenen Bündeln des Stratum subpapillare (Druck- oder Zugwirkung der hypertrophischen Hornschicht). Das Zentrum der Effloreszenz und der periphere hyperkeratotische Saum mit erhaltenem Hautrelief zeigen einen prinzipiell verschiedenen Verhornungsprozeß. Der periphere Saum zeigt Hyperkeratose, das Zentrum Parakeratose. Im die eigentliche Effloreszenz bildenden Zentrum sind die einzelnen Schichten der Epidermis nur unscharf von einander getrennt. Die Keratohyalinschicht ist nach der Mitte zu, wo sie fast ganz geschwunden ist, zunehmend verschmälert. Die Parakeratose erstreckt sich mit Erhaltung der Kerne in der Hornschicht ziemlich weit, gerade in der Mitte des Herdes sogar fast bis zur Hälfte der darüberliegenden, stark verdickten Hornschicht. Das Stratum corneum weist eine feine fädige Struktur auf, die Faserung läuft der äußeren Retegrenze parallel und zeigt in einigen Schnitten artefiziell entstandene wellige, unter sich parallele Längsspalten. An der Peripherie der Effloreszenz dagegen sind die Schichten scharf geschieden. Das Stratum granulosum ist sehr stark verbreitert (bis 8 Zellreihen höchstens statt 3) und die einzelnen Zellen sind auf das Dichteste von Keratohyalinkörnchen erfüllt (Hyperkeratose). Die Hornschicht ist außerordentlich massig entwickelt und übertrifft an Dicke das Rete Malpighi mit Kutis noch etwa um die Hälfte. Die äußere Begrenzung ist wellig, folgt aber nicht genau den Erhebungen des Rete. Die Schweißdrüsenausführungsgänge sind in den Retezapfen von wenigen Lagen, in den basalen Schichten der Hornhaut jedoch von einem stärkeren Wall großer aufgehellter blasiger und teilweise deutlich vakuolisierter Zellen umgeben (vergl. die Abb. 4 u. 5).

Zusammenfassung: Die Keratodermie findet sich also bei den Söhnen angeblich nicht affizierter Eltern; die erkrankten Söhne übertragen die Affektion auf ihre Söhne, nicht aber auf die Enkel, während die weiblichen Familienmitglieder sämt-

lich verschont bleiben und ihrerseits nicht das Leiden vererben. Da die Affektion erst im zweiten Jahrzehnt (Pubertät?) und vereinzelt vielleicht noch später auftritt, ist allerdings nicht auszuschließen, daß sie sich bei den männlichen Mitgliedern der dritten Generation noch im späteren Alter einstellt. An den *Volae* und *Plantae* z. T. auch am Dorsum weniger Digitalgelenke sind fast symmetrisch angeordnet zahlreiche stecknadelspitz- bis pfennigstückgroße, oft von mehr oder minder breitem das Hautrelief zeigenden hyperkeratotischen Wall umgebene, mit der Matrix fest verbundene, parakeratotische Epidermis darstellende Horneinlagerungen lokalisiert, die ausfallen können, aber durch neu produzierte Hornmassen ersetzt werden. Dabei sind die zentralen, parakeratotischen Stellen stets als die primären, die Hyperkeratose als sekundäre Bildungen aufzufassen. Durch Konfluenz des hyperkeratotischen Walles können inmitten normaler Epidermis größere hyperkeratotische mit parakeratotischen Einlagerungen versehene Inseln entstehen, die bei einem Patienten (Fall 4) zu größeren fast flächenhaften Herden konfluiert sind. Irgendwelche entzündlichen Erscheinungen sowie nervöse oder sekretorische Anomalien fehlen. Das Alter und harte Arbeit scheinen die Progredienz des Leidens zu begünstigen.

Bei der Erwägung, welchem Krankheitsbild die geschilderte, offenbar sehr seltene Affektion zuzuschreiben ist, können banale Dermatosen wie Schwielen und Warzen schon durch den Aspekt ausgeschieden werden, ebenso, unterstützt durch Personal- und Familienanamnese sowie die Allgemeinuntersuchung und den histologischen Befund diejenigen komplexer Natur, die meist ihren Sitz an anderen Körperstellen haben und sich nur gelegentlich unter dem Bilde symptomatischer Keratosen an den *Palmae* und *Plantae* etablieren wie Ekzem, Psoriasis, Lichen ruber, Pityriasis rubra pilaris, Dermatitis lichenoides pruriens, Ichthyosis, Lepra, Gonorrhoe, Psorospermiosis follicularis vegetans, Lupus erythematodes. Auch die Lues kommt nicht in Betracht, obgleich anfangs an die Möglichkeit einerluetischen Ätiologie gedacht wurde. In der Tat kann die Lues gewisse

Ähnlichkeit bietende Manifestationen produzieren, so erwähnt Mantoux einen von Respighi beobachteten Fall. Bei einem zweijährigen, kongenitalluetischen Kinde fanden sich neben gummösen Erscheinungen an verschiedenen Stellen des Körpers, an den Palmae und Plantae inmitten einer diffusen, gleichförmig rosabraun gefärbten Haut zahlreiche kleine verhornte, kegelförmige bräunliche Hervorragungen, die bisweilen von einer feinen Furche umgeben waren, die aussah, als ob sie mit einem Stichel eingeritzt wäre. Die antiluetische Behandlung blieb ohne Einfluß auf die Affektion, so daß die gleiche Beobachtung, die wir bei Fall 1 machen konnten, nicht differentialdiagnostisch verwertbar wäre. Doch läßt die typische rotbraune Infiltration der Haut, die doch erheblich von unseren Fällen abweichenden Charakteristika der Effloreszenzen sowie der Umstand, daß die übrigen affizierten Patienten niemalsluetisch infiziert waren, diese Annahme zurückweisen. Es wird sich bei dem Fall Respighis um die zuerst von Lewin so benannten Clavi syphilitici handeln, die er als stecknadelkopf- bis erbsengroße runde, ovale oder längliche, in die Haut eingekeilte, nach oben sich verjüngende hornige Effloreszenzen mit planer oder auch konkaver, bisweilen mit Schuppen bedeckter Oberfläche beschreibt. Die Clavi syphilitici sind meist von einem blaßrosa gefärbten Hof oder von einem Kranz abgelöster Epidermisschüppchen umgeben, ihre Farbe ist anfangs blaßrot, später blaßgelblich, ihre Konsistenz nimmt mit ihrem Alter zu, sie können zementhart werden. Histologisch unterscheiden sie sich von den hier beschriebenen Fällen vor allem durch die mächtige kleinzellige Infiltration der Kutis und Subkutis, die nach Odstrčil allein für die Hyperkeratose verantwortlich zu machen ist. Die Syphilide cornée französischer Autoren wird nach Lewin von Duhring als an den Palmae und Plantae lokalisierte punktförmige Epidermiskonkretionen bezeichnet, von denen man kleine Hornmassen entfernen kann, oder die von kleinen Löchern durchbohrt sind. Diese Form der Lues und die Clavi syphilitici können auf Grund der gleichen Erwägungen differentialdiagnostisch ausgeschlossen werden.

Dagegen kann die Arsenkeratose ein ähnliches Bild darbieten. Bei ihr bilden sich an den Handflächen und Fuß-

sohlen diffuse Hyperkeratosen, in die stecknadelkopf- bis sago-korngroße Epithelkörner und -perlen eingelagert sind, die ausfallen können und eine bald durch ein neues Korn ausgefüllte Höhlung hinterlassen. Daneben finden sich auf hyperkeratotischem Boden entstandene Hornkegel und warzenartige Wucherungen, die sogar Hauthörner vortäuschen können. Die Kuppen dieser Hornkegel zeigen bisweilen eine eigentümliche, von Geyer für die Arsenkeratose für typisch gehaltene Felderung. Auf Druck schmerzen die Schwielen häufig. Die Hornmassen sind wegen der meist gleichzeitig bestehenden Hyperidrose weich und feucht, seltener ohne die Hyperidrosis hart und trocken. Die Struktur der Arsenwarzen ist nicht papillär, sie haben daher mit den eigentlichen Warzen histologisch keine Ähnlichkeit. Es bestehen demnach erhebliche Analogien zu unserer Affektion. Dies wurde auch auf einer Zusammenkunft Nordwestdeutscher Dermatologen in Kiel, wo ich die Fälle 1 und 2 vorstellte, in der Diskussion hervorgehoben. Doch kann aus folgenden Gründen diese Annahme mit Sicherheit ausgeschlossen werden: Bei unseren Fällen fehlt der bei der Arsenkeratose häufig vorhandene erythematöse Saum, es fehlt die diffuse Hyperkeratose, die Gelenkbeugen sind im Gegensatz zur Arsenkeratose am wenigsten befallen, die Horngebilde zeigen eine fast glatte, eventuell gedellte, niemals gefelderte Oberfläche. Arsenmedikation hat niemals stattgefunden, auch eine gewerbliche Intoxikation ist ausgeschlossen, eine andere Arsenquelle, wie z. B. Tapeten, ist abgesehen davon, daß die Anamnese nicht die geringsten Anhaltspunkte dafür gibt, bei den seit Jahrzehnten getrennt lebenden Patienten nicht anzunehmen. Dazu kommt der differente histologische Befund. Nach Wilson bilden sich die Hornkörner der Arsenkeratose in den dilatierten Schweißdrüsenausführungsgängen, eine Beobachtung, die Dubreuilh in einem Fall glaubt bestätigen zu können, wo die Körner sehr klein waren. Auch spricht das Fehlen der charakteristischen Arsenmelanose, die bei einem so ausgeprägten Krankheitsbild wohl nie vermißt wird, entschieden gegen die Annahme einer Arsenkeratose. Auch dürfte ein 70 Jahre alter, seit mehr als 50 Jahren an Arsenizismus leidender, völlig gesunder Mensch noch nicht beobachtet worden sein. Wie Untersuchungen in Gegenden, wo

der Arsenizismus endemisch ist, gelehrt haben, gehört diese Krankheit zu den das Lebensalter exquisit herabsetzenden.

Von dem seltenen Krankheitsbilde der Porokeratosis Mibelli unterscheidet es sich schon durch die Lokalisation: vorzugsweise sind Fuß- und Handrücken, daneben aber auch Gesicht, Ohren, Mundschleimhaut usw. befallen. Die kleinsten Effloreszenzen sind mehrere *mm* messende, gedellte, im Zentrum mit normalen, nur stärker ausgebildeten Hautfalten versehene zuweilen mit einem komedoartigen Hornpfropf besetzte konische hyperkeratotische Elevationen, während die größeren bis etwa 1 markstückgroße, von einem peripheren Wall begrenzte hyperkeratotische Erhebungen darstellen, die zentrale Involution zeigen mit häufig pigmentierter rauher, mit kleinen Höckerchen besetzter Epidermis. Der periphere Wall wird von einem kleinen spitzen trockenen weißlichen Hornkamm gekrönt, der sich aus einer auf dem hyperkeratotischen Wall befindlichen ringförmigen Furche erhebt oder ohne Furche direkt dem Wall aufsitzt. Ebenso wenig wie das auf den ersten Blick gewisse Ähnlichkeit bietende klinische Bild deckt sich der histologische Befund mit der vorliegenden Keratodermie. Mibelli bringt seine Affektion mit den Schweißdrüsen in genetischen Zusammenhang.

Die Helodermia simplex et annularis (Vörner) kann gleichfalls nicht in Frage kommen. Es ist das eine nicht hereditäre Affektion, bei der unabhängig vom Lebensalter sich an den Hohlhänden und am Handrücken und an den Fingern kleine hanfkorngroße gedellte Knötchen entwickeln, die entweder stationär bleiben, abheilen oder durch peripheres Wachstum und Vergrößerung und Abflachung der Dellen zu ringförmigen Effloreszenzen auswachsen. Diese Ringe können stellenweise verschwinden, die erhaltenen Reste können für sich weiter wachsen und durch Bildung von Dellen das Aussehen primärer Knötchen annehmen, die ihrerseits Veranlassung für eine neuerliche Ringbildung abgeben können. Histologisch findet sich Vermehrung des Bindegewebes der Kutis mit geringfügiger chronisch entzündlicher perivaskulärer Zellinfiltration und eine ausschließlich sekundäre, durch den Prozeß der Kutis bedingte Verdickung des Epithels mit zentraler Desquamation der Hornschicht.

Mit der *Keratoderma symmetrica erythematos*a (Besnier) läßt der Vergleich mit einer im „Internationalen Atlas seltener Hautkrankheiten“ gegebenen Abbildung keine Verwechslung zu. Hier sieht man größere zusammenhängende inselförmige von einer 5 bis 6 Millimeter breiten hyperämischen Zone umsäumte keratotische Plaques. Auch von der Forme *punctuée* dieser Affektion, die durch Fälle von Besnier, Hallopeau und Claise, Lustgarten und Hallopeau bekannt ist, unterscheidet sich unser Krankheitsbild durch das Fehlen der diffusen Hyperkeratose und des erythematischen Saumes. Die Einlagerungen sind bei der Besnierschen Krankheit gruppiert angeordnet und liegen histologisch im Niveau der Schweißdrüsenmündung, sie bestehen aus verhornter Epidermis, die teilweise, angeblich durch die Schweißsekretion dissoziiert werden.

Bei der *Porokeratosis palmaris et plantaris* (Mantoux) entstehen zuerst disseminiert, bald zu Gruppenbildung und diffuser Hyperkeratose neigende und so warzenartiges Aussehen annehmende Effloreszenzen, deren rascher Decursus durch eine konische Erhebung, schnelle Verdickung der Epidermis, Entstehung eines Epidermisschüppchens auf ihrem Gipfel und nach dessen Ausfallen durch eine kraterförmige Vertiefung charakterisiert wird. Histologisch fand sich Hypertrophie der Papillen mit Gefäßerweiterung und atypischer Proliferation des Stratum Malpighi und *circumscripte* Hyperkeratose. Die beigegebene Abbildung weist wie die Beschreibung große Ähnlichkeit mit dem Angiokeratom auf. Einen ähnlichen, nur durch diffuse Hyperkeratose ausgezeichneten Fall stellten Beurmann und Gougerot vor.

Balzer und Germain beobachteten eine Affektion, bei der sich inmitten normaler Epidermis beider Handflächen in einzelnen Schüben rötliche hyperkeratotische konische Papeln bildeten, die eine braune Basis hatten und mit einer rosa gefärbten und vaskularisierten Zone umgeben waren. Im Zentrum fand sich in einer Vertiefung ein kleines weißliches gedelltes Hornplättchen. Daneben waren stecknadelkopfgroße, in die Epidermis eingeschlossene Körper vorhanden, die anscheinend das Jugendstadium darstellten. Die Autoren bringen

die Affektion in Beziehung zu den Schweißdrüsenausführungsgängen.

Ein von Balzer und Boyé beschriebener Fall unterscheidet sich von den unserigen vor allem durch den akuten Verlauf, die diffuse Hyperkeratose und die Bildung von Bläschen, die die Verfasser an Beziehungen zur Dysidrose denken ließen.

Emery, Gastou und Nicolau stellten 1903 in der Société de Derm. et de Syph. unter der Bezeichnung *Verues familiales héréditaires avec dyskératoses systématisées disséminées et à répétitions (type psorosperme folliculaire végétante)* eine 57jährige Frau vor, die seit einem Alter von 10 Jahren am Dorsum der Hände, der Finger und an dem distalen Teil der Unterarme eine konfluierende papulöse Eruption darbot, deren Elemente sich berührten. An den Unterarmen standen die Effloreszenzen weniger dicht, sie waren dort von mehr oder weniger großen Zwischenräumen normaler Haut getrennt. Die Größe schwankte zwischen der einer Linse und der einer kleinen Erbse, die Farbe war rötlich-braun, die Papeln waren leicht vorgewölbt und zeigten eine chagrinierte Oberfläche. Nach den Aussagen der Pat. handelte es sich bei dieser Affektion um ein familiäres Leiden, von denen mehrere weibliche Mitglieder (Mutter, Tante und eine Schwester) befallen waren. Die einzige Tochter war jedoch frei von analogen Erscheinungen. Die Kranke hatte außerdem an den Hohlhänden kleine keratotische Herde, die scheinbar mit den Schweißdrüsen in Beziehung standen. Zugleich litt die Pat. an einer dem Morbus Darier zugerechneten Affektion. Mantoux hat 1 Jahr später die Frau untersucht und von den Effloreszenzen der Hohlhände eine sehr präzise Beschreibung gegeben, die in vieler Hinsicht auf unsere Fälle paßt:

„Ces lésions sont:

Aux paumes.

1. Des dépressions punctiformes, en puits, un demi à deux millimètres de diamètre, siégeant exclusivement au niveau des crêtes papillaires, généralement arrondies, parfois un peu allongées dans le sens des crêtes.

2. Des éléments sans saillie notable présentant a leur centre une dépression analogue, mais plus étalée et plus superficielle.

Au-dessous d'elles, dans la profondeur de l'épiderme un nodule jaune ambré, translucide, gros comme une tête d'épingle. Lorsqu'on cherche à l'exfolier avec la pointe d'un scalpel, on lui trouve une constance cornée très dure.

3. Les éléments plus volumineux, faisant une saillie lisse et brillante, se trouvent surtout au niveau du talon de la main, de ses bords, des faces latérales des doigts, partout en somme ou se fait le passage entre la face palmaire et la face dorsale. Les autres éléments criblent sans aucun ordre la face palmaire des mains et des doigts. En aucun point on n'observe de comédons cornés, de grains présentant de points noirâtres, ou de perte de substance.

La face dorsale des mains est criblée de saillies obtuses, à contours nets de taille variant de 2 à 5 et 6 millimètres de diamètre, à surface mamelonnée, irrégulières, plus ou moins hyperkératosiques, rappelant de près les verrues vulgaires.

Au niveau des plantes, lésions analogues à celles des paumes.“

Es bleiben nur wenige Unterscheidungsmerkmale übrig, wenn man von den warzigen Effloreszenzen der Handrücken und Unterarme absieht, denen die ersten Untersucher anscheinend ein größeres Interesse als denen der Flachhände schenkten. Darier bemerkt in der Diskussion zu diesem Fall, daß das Auftreten von Warzen an den Handrücken ein typisches bei fast allen Fällen von Psorospermosis vorhandenes Symptom darstellt. Die Warzen wären demnach nur als Begleiterscheinung der häufig familiären Psorospermosis aufzufassen. Anders die Effloreszenzen der Hohlhände und Fußsohlen. Nur die von Darier bekannte Tatsache, daß die Psorosperm. foll. veg. sich auch an den Palmae und Plantae lokalisieren kann, läßt die Annahme, daß es sich bei diesem Falle um die gleiche Affektion wie bei unseren Pat. gehandelt hat, als nicht über jeden Zweifel erhaben erscheinen.

Eine unseren Fällen ähnliche Keratodermie beschreibt auch Samberger bei einem Tabiker, bei dem neben einer

bräunlichen Verfärbung der Haut des Rumpfes und der Extremitäten, in der kleine weißliche, nicht hyperpigmentierte Flecke ausgespart waren, vor 4 Jahren harte warzenartige Exkreszenzen an den Fußsohlen und Flachhänden entstanden waren:

„An den Handflächen sehen wir, daß die Haut atrophisch ist; an derselben finden wir dann verstreut warzenförmige Exkreszenzen, die hart sind, stecknadelkopfgroß, größtenteils solitär stehend, nur am Antithenar etwas dichter gruppiert und die an der Volarseite der ersten Phalanx des rechten Ringfingers eine lineare Anordnung annehmen. Neben diesen Erhebungen finden wir auch kleine, ringförmige Depressionen mit leicht elevierten Rändern. An einigen Stellen sieht man in der Umgebung jener Exkreszenzen einen ganzen Ring der hypertrophischen Hornschichte, so daß es scheint, als ob eine solche Exkreszenz aus einer besonderen Areola hervortreten würde. An den Fußsohlen ist die Hornschicht diffus hypertrophisch, besonders über den Metatarsalköpfchen, wo eine besondere Kante am Übergange von der Fußsohlenhaut in die volare Zehenhaut gebildet wird. Diese diffuse Hyperplasie finden wir in denselben Grenzen, wo auch de norma den Fußsohlen mächtigere Hornmassen aufgelagert sind; es bleibt daher die Gegend der Fußwölbung ganz frei; an der Ferse reicht die Hyperplasie etwa in die Höhe von 1 cm vom Plantarniveau. Auf dieser hyperkeratotischen Basis tritt eine ganze Anzahl von harten papillären Exkreszenzen auf, die hier weit dichter nebeneinander gelagert sind als an den Flachhänden; sie zeigen jedoch sonst keinen makroskopischen Unterschied von den Gebilden an den Händen. An den Rändern der pathologischen Herde finden wir keine Hyperämie oder sonstige Entzündungsreaktion. An den Nägeln sowohl an den Händen als auch an den Füßen keine besonderen Veränderungen.“

Abstrahiert man von der wegen Verweigerung der Biopsie histologisch nicht erhärteten Angabe über die Atrophie der Haut der Palmae sowie davon, daß die Affektion erst im mittleren Alter bemerkt worden ist und daß die Affektion an den Plantae einen diffusen Charakter zeigte, so müßte man an eine mit der unserigen übereinstimmende Affektion denken. Die Atrophie würde übrigens auch nicht zu der zumal wegen der

Melanose doch sehr zu erwägenden Annahme des Arsenizismus passen; immerhin scheint, wenn man den Fall nicht den unserigen angliedern will, eine Arsenkeratose bedeutend wahrscheinlicher zu sein, als die von Samberger angeschuldigte Nervenläsion. Ob der Pat. Arsen bekommen hat, ist nicht vermerkt worden.

Neuerdings haben Buschke und Fischer einen Fall publiziert mit ähnlichen Erscheinungen an der *Palmae* und *Plantae*, bei dem in vollkommen normaler Haut sich über 200 der Epidermis angehörige Effloreszenzen an den Händen fanden. Die kleinsten waren nicht sehr scharf begrenzte, das normale Niveau kaum überragende Effloreszenzen mit Verwischung der papillären Leisten. Die größeren waren durch schärfere Begrenzung, plattenförmige Erhebung über die normale Umgebung ausgezeichnet; häufig, aber nicht regelmäßig zeigten zumal die größeren eine dellenförmige, z. T. kraterförmige Einsenkung, die aber niemals eine Ansammlung von Hornmassen oder erweiterte Schweißdrüsenausführungsgänge aufwies. Die Delle zeigte einen wohl durch durchscheinende Papillargefäße bedingten bläulichroten Farbenton. An den Fußballen fanden sich außerdem noch längliche, den Hautlinien in ihrer Längsachse entsprechende braunschwarze Einlagerungen in die normale Haut. Diese waren 1 bis $1\frac{1}{2}$: 3 mm groß und von der intakten Haut durch eine feine Hautfurche getrennt. Diesen Effloreszenzen entsprechende, in die normale Epidermis verstreute Eindrücke bildeten eine weitere Form. Histologisch fand sich eine gleichmäßige Verdickung der Epithelschicht, normaler Verhornungsprozeß, nirgends Spuren von Parakeratose. Die Papillen erstreckten sich birnenförmig in die Kutis und hatten die Kutispapillen zusammengedrückt. Die Keratohyalinschicht war um einige Lagen verbreitert und besonders im Zentrum nicht so scharf gegenüber dem Stratum corneum abgesetzt. Schweißdrüsenausführungsgänge ließen sich im Zentrum nicht nachweisen; sie zeigten im übrigen keinen abnormen Befund.

Von unserer Affektion unterscheidet sich die von Buschke und Fischer beschriebene nur durch wenige und, wie es scheint, unwesentliche Eigenschaften, nämlich durch das viel-

leicht auf häufigere und sorgfältigere Reinigung zurückzuführende Fehlen der Hornperlen an den Händen, durch den lividrötlichen Farbenton des Zentrums der Effloreszenzen und den durch das Fehlen der Parakeratose differenten histologischen Befund, der sich jedoch durch die Angabe, daß die Keratohyalinschicht gegen das Stratum corneum im Zentrum nur unscharf abgegrenzt ist, dem von uns erhobenen sehr nähert. Dagegen weist die Affektion an den Fußsohlen die größte Ähnlichkeit mit unseren Fällen auf. Es ist recht wahrscheinlich, daß dieser Fall ebenso wie der zusammen von Emery, Gastou, Nicolau und später von Mantoux beobachtete und der Fall Sambergers trotz der skizzierten Unterschiede mit den unserigen derselben Gruppe angehört.

Eine ähnliche von Vörner dem von Buschke und Fischer beschriebenen Fall an die Seite gestellte, von Dubreuilh früher für eine Arsenkeratose gehaltene Affektion hat Colley bei einem Brahminen als disseminierten Clavus der Hände und Füße beschrieben. Es waren neben Depigmentationen an den Palmae und Plantae zahlreiche harte, zentral gedellte Knötchen lokalisiert. Histologisch fand sich wegen Verstreichung der Papillen eine gradlinige Grenze zwischen Korium und Epithel sowie kleine, auf mechanische Einwirkungen zurückgeführte Blutaustritte.

Es erübrigt noch, unsere Affektion von dem Keratoma hereditarium palmare et plantare (Unna) abzugrenzen. Es handelt sich bei ihm bekanntlich um eine exquisit hereditäre, in den ersten Wochen nach der Geburt schon deutlich entwickelte, diffuse, von einem entzündlichen Saum begrenzte, scharf abgesetzte Hyperkeratose der Palmae und Plantae. Die Verdickung der Hornhaut kann enorme Grade erreichen und zu tiefen schmerzhaften, häufig sekundär infizierten Rhagaden führen. Vörner hebt als das auffallendste Symptom die ausgesprochene Gleichmäßigkeit und Gesetzmäßigkeit hervor, wie sie kaum bei einer anderen Affektion beobachtet werde, was die Ursache dafür abgebe, daß ein Fall dem andern gewissermaßen stereotyp gleiche. Bergh teilt diese Anschauung: „Die allgemein sich fast stereotyp wiederholenden Formenverhältnisse des hier besprochenen Leidens (Kerat. her pal. et

plant.) sind schon hinlänglich festgestellt,“ ebenso Pontopidan: „Die Symptome sind so typisch und gleichmäßig, daß eine Wiederholung überflüssig wäre.“ Diese Urteile werden durch die vorhandenen Abbildungen, die sich fast ausnahmslos außerordentlich ähneln, trefflich illustriert. Nur ganz vereinzelt finden sich Angaben, die das Gesetz der Stereotypie zu durchbrechen scheinen, so berichtet Radaeli über einen Fall, wo neben Herden an den Knien, in der Steißbeingegend und an den großen Labien, an den Füßen ein diffuses Keratom bestand, während an den Händen zirkumskripte streifenförmige genau symmetrische Herde vorhanden waren, die aber mit unseren Fällen keine Ähnlichkeit aufweisen. Samberger berichtet über einen Fall mit begrenzten symmetrischen, z. T. radiär angeordneten Herden an den Fußsohlen, auch Riehl bemerkt in einer Diskussion, daß das Ker. heredit. palm. et plant. nicht nur diffus sondern auch strichförmig auftreten könne und Böhm beschreibt einen Fall, wo das Leiden in Form von kleinen Schwielen, die sich allmählich ausbreiteten, im übrigen typisches Äußere hatten, entstanden sei. Jedoch nur bei Löblowitz fand ich eine Mitteilung über eine zum Keratoma hereditarium palmare et plantare gerechnete Affektion bei einem 47jährigen Mann und seinem ältesten damals 17jährigen Sohn, die mit den hier beschriebenen Fällen nähere Analogien aufweist, die im Beginn des Leidens, im 18. bzw. 17. Jahre, und in der Entstehung aus einzelnen hyperkeratotischen Herden besteht, die teilweise ähnlich wie bei unseren Fällen, von zahlreichen kleinsten seichten unregelmäßigen Grübchen resp. mehrere Millimeter hohen, außerordentlich harten, durch eine tiefe Furche von der tylosisch veränderten Umgebung geschiedenen „Verrucae“ besetzt waren. Sie unterscheidet sich nur dadurch, daß das Leiden sich beim Vater allmählich zu einer diffusen Erkrankung entwickelt hatte, was nur als quantitativer Unterschied aufgefaßt werden könnte. Das hauptsächlichste abweichende Symptom liegt im Vorhandensein einer zyanotischen Verfärbung der Herde als Zeichen einer passiven Hyperämie.

Ob die u. a. von Neumann auf der Insel Meleda beschriebenen von Hovorka früher für Lepra gehaltenen, später

zusammen mit Ehlers Mal de Meleda benannten Keratomfälle, deren Zugehörigkeit zum Keratoma palmare et plantare Vörner (übrigens ebenso wie für den zitierten Fall Böhm) für unwahrscheinlich hält, unserer Gruppe zuzurechnen ist, muß vorerst dahingestellt bleiben. Die Möglichkeit, daß die mächtigen, von grubenartigen, bienenwabigen Exkavationen besetzten Keratome das schwerste Stadium solcher multipel angelegter, lokalisierter Keratosen darstellen, besteht jedenfalls. Bei einer eventuellen neuerlichen Untersuchung würde dem Nachweis abortiver Fälle mit den gegebenen Charakteristiken und dem histologischen Befund die Entscheidung hierüber zufallen.

Histologisch ist das Keratoma hereditarium vor allem von Thost, Unna und Vörner definiert werden. Dieser fand hauptsächlich eine Zunahme des Rete, besonders im Bereich der Stachelzellenschicht, deren Verbindungsbrücken stark entwickelt sind und des Stratum granulosum, häufig Verbreiterung der Retezapfen, besonders an den Fußsohlen, Quellung und Vakuolisierung der die Schweißkanäle umgebenden Retezellen und Verdickung des Stratum corneum. Ob der Befund der sog. Schweißinfiltration allerdings für diese Affektion pathognomonisch ist, müssen weitere Untersuchungen lehren. Während Samberger den gleichen Befund erhebt, fehlten diese Veränderungen bei einem Fall von Hahn, auch die früheren Untersucher erwähnen sie nicht.

Unsere Beobachtungen und das Keratoma hereditarium haben die Lokalisation gemeinsam, bei beiden Affektionen sind die normalen Faltungsfurchen relativ frei, wenn auch durchaus nicht bei allen Fällen. Der Sitz der Veränderungen ist die Epidermis. Die Heredität ist beiden Krankheitsbildern gemeinsam. Dagegen bestehen erhebliche Unterscheidungsmerkmale, die es verbieten, unsere Fälle dem Keratoma hereditarium palmare et plantare (Unna) zuzurechnen. Es sind das in erster Linie die Vielheit der zirkumskripten, in nicht diffus hyperkeratotischer Umgebung liegenden Effloreszenzen, die dauernde Abwesenheit des erythematösen Saumes und die Entstehung im späteren Kindes- oder Jünglingsalter.

Der histologische Befund des den hyperkeratotischen Hof bildenden fakultativen peripheren Anteiles der Effloreszenz deckt sich zwar mit den von Thost, Unna, Vörner, Samberger usw. gegebenen Befunden beim Keratoma hereditarium palmare et plantare, die von Vörner und später von Samberger gefundene Veränderung um die Schweißdrüsenkanäle sind hier gleichfalls vorhanden, dagegen findet die Angabe Vörners, daß die von einem Schweißkanal durchzogenen Retezapfen häufig eine Verbreiterung aufweisen, keine Bestätigung. Die von Vörner supponierte Abhängigkeit der Formation der Retezapfen von den auf Schweißimbibition zurückgeführten Veränderungen um die Schweißdrüsenausführungsgänge ist hier nicht vorhanden. Eine prinzipielle sehr wichtige Abweichung von den stets wiederkehrenden Angaben liegt in dem Vorhandensein der Parakeratose des bei diesen Pat. im Verhältnis zur Peripherie meist bedeutend mächtigeren zentralen Anteiles der Effloreszenz.

Daß wir es hier nicht mit einem zufällig atypischen Charakter zeigenden Bild des zuerst von Thost beschriebenen Keratoma hereditarium, sondern mit einem selbständigen wohl charakterisierten Krankheitsbild zu tun haben, dafür spricht auch der Umstand, daß sich bei den erkrankten Familienmitgliedern in der Hauptsache der gleiche Befund wiederholt. Daß jeder Fall vom andern nur quantitative Differenzen unter Wahrung der allen Fällen gemeinsamen, vom diffusen Keratom verschiedenen Eigenschaften aufweist, kann nur als Kennzeichen einer Affektion sui generis aufgefaßt werden, die hier eine besondere Spezies des ihnen im übrigen sicher nahestehenden Keratoma palmare et plantare hereditarium bildet. Für die Verwandtschaft beider Krankheitsbilder spricht auch der Befund bei Fall 4 und 5, wobei dahingestellt bleiben soll, ob bei Fall 4 die Hyperkeratose der Handflächen als Arbeitsschwielen oder Keratom aufzufassen ist.

Ätiologisch können selbstverständlich parasitäre oder zentrale trophoneurotische oder gar psychogene Einwirkungen nicht in Betracht kommen. Im Gegensatz zu den Anschauungen der genannten französischen Autoren, die den Schweißdrüsen-

ausführungsgängen bei ihren klinisch den vorliegenden bis zu einem gewissen Grade ähnelnden Keratodermien genetisch eine große Rolle zuweisen, muß ich für diese Fälle, ebenso wie Buschke und Fischer es für den ihren getan haben, jede irgendwie prominente oder gar ursächliche Beteiligung der Schweißdrüsen als durch keine Tatsachen erweislich, ablehnen, ein Standpunkt, der auch durch die beschriebenen mikroskopisch festgestellten Veränderungen der die Ductus sudoriferi umgebenden Zellagen nicht erschüttert wird. Es wird sich um eine kongenitale Bildungsanomalie handeln, die sich ähnlich wie das Adenoma sebaceum oder bisweilen die Ichthyosis erst im späteren Kindesalter entwickelt und bei der es sich um eine wenn nicht kongenital präformierte, so doch auf erblich prädisponierter Haut entstehende Affektion handelt, wo abweichend vom diffusen Keratom nicht alle, sondern nur bestimmte Papillengruppen zu exzessiver Epithelproliferation befähigt sind, der Modus der Epithelbildung ein anderer ist, und die Effloreszenzen ein stets sehr langsames peripheres, dagegen mit dem Alter und vielleicht bei der Arbeit zunehmendes vertikales Wachstum zeigen. Ich schlage die Bezeichnung *Keratoma dissipatum hereditarium palmare et plantare*¹⁾ vor, welche die Verwandtschaft mit der Unnaschen Affektion und das klinisch vornehmste, von diesem Krankheitsbilde abweichende Symptom zum Ausdruck bringt.

Therapeutische Versuche sind, abgesehen von den palliativen von den Pat. selbst vorgenommenen chirurgischen Maßnahmen wegen der relativ großen Entfernung der meist im Dithmarschen und Kreis Steinburg ansässigen Familien von Kiel nicht angestellt worden. Es läßt sich jedoch wegen der geradezu spezifischen Wirkung der Röntgenstrahlen auf ähnliche Keratosen mit an Gewißheit grenzender Wahrscheinlichkeit voraussagen, daß die Röntgenbehandlung auch hier an erster Stelle ein dankbares Feld finden wird.

¹⁾ *dissipare* streuen, ausbreiten, zerstreuen, zersprengen, wird als medizinischer terminus technicus von Celsus und Scribonianus für die Bezeichnung der Verteilung und Zerteilung des Krankheitsstoffes angewandt.

Literatur.

1. Balzer et Boyé. Kératodermie palmaire avec porokératose. Bull. de la Soc. fr. de derm. 1909. p. 9.
2. Balzer et Germain. Kératodermie avec porokératose en godets épidermiques localisés à l'ostium sudoripare et disséminés à la paume des mains. Ann. de derm. et syph. 1905. p. 633.
3. Bergh. Fall von Keratoma palmare et plantare hereditarium. Monatsh. f. prakt. Derm. XXXIV. 1902. Nr. 1.
4. Besnier. Keratoderma symmetrica erythematosia. Int. Atlas seltener Hautkrankheiten. H. 2.
5. Beurmann et Gougerot. Porokératose papillomateuse palmaire et plantaire. Ann. de derm. et de syph. 1905. p. 629.
6. Buschke und Fischer. Keratoderma maculosa disseminata symmetrica palmaris et plantaris. Ikonographia dermatologica. Fasc. V.
7. Darier. Psorosperme folliculaire végétante. Int. Atlas seltener Hautkrankheiten. H. 8.
8. Dubreuilh. Des hyperkératoses circonscrites. Ann. de derm. et de syph. 1896. p. 1158.
9. Dubreuilh. Kératodermie symétrique héréditaire. La Pratique Dermatologique. T. II. p. 929.
10. Dubreuilh. Kératodermie arsenicale. La pratique dermatologique. T. II. p. 939.
11. Emery, Gastou et Nicolau. Cas de verrues familiales héréditaires avec dyskératoses systématisées disséminées et à répétitions (type psorosperme folliculaire végétante). Ann. de dermat. et de syphil. 1902. p. 1014.
12. Geyer. Über die chron. Hautveränderungen beim Arsenizismus. Arch. f. Derm. u. Syph. XLIII. 1898. p. 221.
13. Hallopeau. Sur une hyperkératose palmaire et plantaire localisée aux orifices sudoripares et sur la rôle des orifices glandulaires dans les néoformations épidermiques. Ann. de Derm. et de Syph. 1895. p. 480.
14. Hallopeau et Claisse. Sur un cas de kératodermie palmaire et plantaire occupant les orifices sudoripares. Ann. de derm. et de syph. 1891. p. 221.
15. Hahn. Über das Keratoma palmare et plantare hereditarium mit besonderer Berücksichtigung der Vererbungsfrage. Dermatologische Zeitschrift E. H. Juli 1911.
16. Hovorka. Über einen bisher unbekanntem Lepra-herd in Dalmatien. Arch. für Derm. u. Syph. XXXIV. 1896.
17. Hovorka und Ehlers. Mal. de Meleda. Archiv für Dermat. und Syph. XL. 1897.
18. Jarisch. Die Hautkrankheiten. 2. Aufl. Alfred Hölder. Wien und Leipzig 1908.
19. Löblowitz. Über Keratoma hereditarium. Prag. med. Wochenschrift. 1898. Nr. 18.
20. Levin. Clari syphilitici. Archiv f. D. u. S. XXV. p. 3.
21. Mantoux. Porokératose papillomateuse palmaire et plantaire. Ann. de derm. et de syph. 1903. p. 15.
22. Mibelli. Forme non commune de kératodermie, porokeratosis. Intern. Atlas seltener Hautkrankheiten. H. 9.
23. Neumann. Über Keratoma hereditarium. Archiv für Dermat. und Syph. XLII. 1898.
24. Odstrčil. Über den Verlauf und die histologischen Untersuchungen der luetischen Hyperkeratosen bei Behandlung mit Salvarsan. Archiv f. Dermat. u. Syphilis. CIX. 1911.

25. Pontoppidan. Sitzung der dän. dermatologischen Gesellsch. Dermat. Zeitschr. XL. p. 260.
 26. Radaeli. Ref. Monatsheft für pr. Derm. 1910. p. 414.
 27. Riehl. Ref. Arch. für Derm. und Syph. Bd. CV. p. 567.
 28. Samberger. Zur Pathologie der Hyperkeratosen. Archiv für Derm. und Syph. 1905. LXXVII. p. 173.
 29. Thost. Über erbliche Ichthyosis palmaris et plantaris cornea. Ing. Diss. Heidelberg. 1880.
 30. Unna. Über das Keratoma palmare et plantare hereditarium. Vierteljahresschrift für Derm. und Syph. 1883. p. 231.
 31. Vörner. Zur Kenntnis des Keratoma palmare et plant. Arch. für Derm. und Syph. LVI. 1901.
 32. Vörner. Weitere Beobachtungen über Keratoma palmare et plantare hereditarium. Archiv für Derm. und Syph. LXXXVIII. 1907.
 33. Vörner. Helodermia simplex et anularis. Archiv für Dermat. und Syph. CIX. H. 1—2.

Erklärung der Abbildung auf Taf. IV u. V.

Die Abbildungen 1, 2 und 3 stammen von den Fällen 1, 2 und 3. In Fig. 5 bedeutet *a*: Falte des Präparats, *b*: Schweißdrüsenkanal, *c*: geschwollene Zellen um die Schweißdrüsenausführungsgänge. Die Anfertigung der Mikrophotographien nach mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten Schnitten (Vergrößerung 1:15 und 1:200) verdanke ich der Liebenswürdigkeit des Herrn Privatdozenten Dr. Reiner Müller, 1. Assistenten am Hygienischen Institute, dem ich dafür auch an dieser Stelle meinen besten Dank ausspreche.