

Aus der Hautklinik der Freien Universität Berlin, Deutschland.

ÜBER KLINISCHE UND HISTOLOGISCHE
BEZIEHUNGEN DER ALLERGISCHEN VASCULITIS
ZU BESTIMMTEN FORMEN DER
PARAPSORIASISGRUPPE

I. Teil.

Von

HANSGEORG KRÜGER

An der Hautklinik der Freien Universität Berlin hatten wir in den letzten 2 Jahren Gelegenheit, eine kleine Gruppe offenbar zusammengehöriger Krankheitsbilder zu beobachten, deren klinische Beurteilung gewisse Schwierigkeiten bereitete. Während einige der Fälle sich zwanglos in das festumrissene Bild der Parapsoriasis en gouttes oder Pityriasis lichenoides (*Juliusberg*) einordnen liessen, gaben andere, insbesondere auf Grund der vorgefundenen histopathologischen Merkmale Veranlassung, die Ätiopathogenese der akuten varicelliformen Schübe dieser Erkrankung erneut zu diskutieren. Dabei rückte, nach Ausschluss der bei dieser Dermatose für gewöhnlich differentialdiagnostisch in Betracht zu ziehenden Krankheitsbilder (wie Lues, Varicellen, Tuberculosis papulo-necrotica) die in den letzten Jahren durch *Ruiter* u. Mitarb. herausgestellte Vasculitis allergica cutis in den Vordergrund des Interesses.

Nach klinisch-morphologischen und feingeweblichen Merkmalen hat *Ruiter* verschiedene Erscheinungsformen von Hautaffektionen zusammengefasst, bei denen als charakteristisches Symptom für eine allergisch-hyperergische Gewebsreaktion eine nekrotisierende Vasculitis mit fibrinoiden Veränderungen

und Entzündungsreaktionen beobachtet wird. Die von ihm gewählte Einteilung umfasst 3 klinische Erscheinungsformen:

1. den haemorrhagischen,
2. den polymorph-nodulären,
3. den papulo-nekrotischen Typ.

Die Effloreszenzen der letztgenannten Form treten nach *Ruiter's* Beschreibung über den ganzen Körper verstreut auf, oft unter deutlicher Bevorzugung der unteren Extremitäten. Sie bestehen aus stecknadelkopf- bis erbsgrossen, flachen, etwas ödematösen und mitunter leicht urtikariellen, papulösen, roten, später blauroten Elementen. Sie zeigen gelegentlich eine mehr oder weniger ausgesprochene Schuppung. Ein Teil der Papeln weist ein eingesunkenes Zentrum, das manchmal von einer braunroten haemorrhagischen Kruste oder einem nekrotischen Gewebspfröpfchen ausgefüllt ist, auf. Die Abheilung erfolgt oft unter Bildung kleiner oberflächlicher, depigmentierter, varioliformer Närbchen, die von einer schmalen pigmentierten Zone umgeben sein können. Aus dem gleichzeitigen Vorkommen verschiedener Stadien ergibt sich der intermittierende Verlauf.

Es kann als sicher angenommen werden, dass die von *Ruiter* zusammengefassten, recht variablen Hautmanifestationen zumindest zum Teil mit den von *Gougerot* beschriebenen Symptomenkomplexen identisch sind. Bei dem zuerst herausgestellten Trisymptom von *Gougerot*, das sich aus erythemato-papulösen Elementen, Purpuraflecken und runden, harten Knötchen zusammensetzt und das durch Fehlen einzelner Morphen sowohl zum Di- und Monosymptom reduziert, wie durch Hinzutreten von z. B. vesiculo-bullösen und nekrotischen Effloreszenzen zum Tetra- und Pentasymptom erweitert werden kann, handelt es sich pathogenetisch zweifellos um Allergide. Das histopathologische Substrat wird durch eine Capillaritis charakterisiert.

Wie weitgehend die Identität der klinischen Bilder sein kann, zeigt u. a. ein von *Ingram* und *Sutherland* veröffentlichter Fall von multiplen arteriolären Hautnekrosen bei

einem 25jährigen Manne, bei dem sich nach einer Nierenstein-attacke ein schubweise verlaufendes, papulo-nekrotisches Exanthem entwickelte, das auf den ersten Blick an eine varioliforme Pityriasis lichenoides oder an papulo-nekrotische Tuberkulide denken liess.

Wir wollen an Hand einiger Fotos versuchen, das eben Gesagte zu unterstreichen und gleichzeitig auf weitere Parallelen im klinischen Ablauf hinweisen:

Fall 1 (Patient Gerlach): Bei diesem 59jährigen Mann handelt es sich um eine seit ca. 7-8 Jahren schubweise verlaufende Pityriasis lichenoides chronica mit Haemorrhagien und Nekrosen. In der Vorgeschichte finden sich rezidivierende Otitiden, Tonsillektomie, Haemorrhoidenoperation und rheumatische Beschwerden, auf die übrigens auch *Touraine* u. Mitarb. hingewiesen haben.

Fall 2 (Patient Elgleb): Wesentlich akuter wirkt der Verlauf bei diesem 18-jährigen, der auf Grund zahlreicher Anginen und nachfolgenden Herzmuskel-schadens tonsillektomiert wurde. Die seit 6 Monaten in dichter Aussaat bestehenden typischen Effloreszenzen der Pityriasis lichenoides in ihrer akuten Verlaufsform vom Typ *Mucha* zeigten deutliche Rückbildungstendenz nach der Operation.

Der *Fall 3* (Patient Hellstern), der uns eigentlich Veranlassung gab, das Thema aufzugreifen und die eventuellen pathogenetischen Beziehungen zwischen der *Maladie de Mucha* und dem papulo-nekrotischen Typ der Vasculitis allergica cutis einer näheren Betrachtung zu unterziehen, war ein 36jähriger Mann, bei dem anamnestisch neben einer Appendektomie eine Granatsplitterschädigung hinter dem linken Ohr erwähnenswert ist. Daneben bestanden ein Zahngranulom und eine chronische Tonsillitis. Die seit ungefähr 6 Jahren in ca. 6wöchentlichen Abständen auftretenden universellen Schübe von rein papulo-nekrotischen Läsionen, verschiedene klinische Befunde und das histologische Bild schienen uns eine weitgehende Parallelität mit den beiden zuvor genannten Fällen aufzuweisen, obwohl die typischen Effloreszenzen der Parapsoriasis en gouttes fehlten. Hier findet sich übrigens eine gleichzeitige Herpes-Eruption, wie sie *Joulia* und *le Coulant* bei der *Mucha'schen* Krankheit erwähnt haben.

Neben einer ganzen Anzahl gemeinsamer morphologischer Merkmale haben die *Maladie de Mucha* und der papulo-nekrotische Typ der Vasculitis allergica cutis auch zahlreiche Parallelen bezüglich der Anamnese und sonstiger klinischer Befunde aufzuweisen. Während sich über eine offensichtliche Bevorzugung des männlichen Geschlechts nichts Sicheres aussagen lässt, fällt doch die Häufigkeit gleichartiger Gelegenheitsursachen bzw. Begleiterscheinungen auf. Herdinfekte

aller Art, vor allem Anginen, gastrointestinale Störungen sowie Traumen bzw. chirurgische Eingriffe oder rheumatische Muskel- oder Gelenkaffektionen finden sich, manchmal in evidentem Zusammenhang stehend, häufig bei beiden Krankheitsbildern. Ein weiterer Berührungspunkt kann in dem schubweisen Verlauf dieser als haematogene Streuungen imponierenden Dermatosen gesehen werden.

Wie *Ruiter* bei mehreren Patienten mit allergischer Vasculitis konnten auch wir bei den demonstrierten Fällen eine deutliche Erhöhung des Gammaglobulins (23 bis 25 %) nachweisen. Die BSG ist nicht erhöht, sondern weist auffallend niedrige Werte auf. Im Differentialblutbild finden sich gewöhnlich keine größeren Abweichungen von der Norm, manchmal eine geringgradige Eosinophilie. Bei meist ungestörtem Allgemeinbefinden besteht gelegentlich leichter Juckreiz.

Bereits vor 25 Jahren hat sich *Gougerot* zusammen mit *Burnier* und *Éliascheff* eingehend mit der Klinik und Histologie der *Maladie de Mucha* beschäftigt und (an Hand von 52 Fällen) bezüglich der Pathogenese angenommen, dass es sich hier wie bei anderen nodulären Allergiden um eine Abwehrreaktion der Haut infolge Sensibilisierung handelt. Dabei blieb die Frage, ob bestimmte Mikroben, der Tuberkelbazillus oder ein nach unbekanntes Virus die Ursache seien, offen. Auf Grund unserer klinischen Beobachtungen an den demonstrierten Fällen neigen auch wir zu der Annahme, dass es sich bei der *Maladie de Mucha* – als einer Variante der Parapsoriasis en gouttes – um ein allergisches Geschehen handelt und dass enge Beziehungen zu dem *Ruiter'schen* papulo-nekrotischen Typus der Vasculitis allergica cutis wie zu bestimmten Formen der Allergides nodulaires dermiques bestehen. Inwieweit die histopathologischen Befunde unserer Fälle diese nicht neue und doch offenbar zu wenig bekannte Konzeption zu stützen in der Lage sind, wird anschliessend an Hand des gleichen Krankengutes von Herrn *Weise* erörtert werden.

This document is a scanned copy of a printed document. No warranty is given about the accuracy of the copy. Users should refer to the original published version of the material.