Zeitschrift: Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie suisse des sciences médicales = Bollettino dell' Accademia svizzera delle scienze mediche

Herausgeber: Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften

Band: 23 (1967)

Rubrik: Diskussion

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 07.01.2026

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

DISKUSSION

1. Teil

Leitung: Prof. W. Jadassohn, Genf

W. JADASSOHN, Genf

zeigt zur Einführung in die Diskussion eine Photographie von Prof. W. LUTZ, dem früheren Direktor der Dermatologischen Klinik Basel, von dem man gesagt hat, er sei das Gewissen der schweizerischen Dermatologie gewesen. Er erinnert an die Artikel von Lutz im Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten III (1929) S. 253–353: Stoffwechsel und Haut; IV/1 (1932) S. 438–486: Hautveränderungen bei inneren Krankheiten.

Bei der von KUSKE erwähnten Pityriasis versicolor alba sollte man immer das Vorhandensein von Pilzen nachweisen, um Verwechslungen mit Vitiligo und mit der oft sehr ähnlichen Papillomatose confluente et réticulée Gougerot-Cartaud zu vermeiden. Auch bei letzterer ist die Pityriasis-versicolor-Therapie (z. B. Epicarin-Salicylspiritus) unwirksam.

Beim Angiokeratoma scroti sind die beim Angiokeratoma corporis diffusum Fabry vorhandenen Allgemeinveränderungen nicht nachweisbar.

A. FRANCESCHETTI, Genève

Grâce à l'amabilité de M. GRUBER, nous avons pu réexaminer la famille étudiée par GRUBER (Ophthalmologica [Basel] *112*, 88 [1946]) de cornea verticillata. Tous les membres atteints sont morts de néphrosclérose, mais dans la descendance on trouve une conductrice, dont 7 enfants sur 13 présentent une cornea verticillata. Chez l'aîné, il existe, en outre, une maladie de Fabry typique.

U. C. DUBACH, Basel

Herr Prof. KUSKE hat in Dermatologica (Basel) *124*, 296 (1962) einen Bauern aus der Ajoie mit Angiokeratoma corporis diffusum universale (=Fabry-Krankheit) demonstriert. Dieser Mann wurde später unser Patient. Er verschied im relativ hohen Alter von 57 Jahren. Es ist dies nach der Literatur der älteste Fall von Fabry-Syndrom. Die beiden Töchter wiesen an der Haut keine Veränderungen auf. Dagegen fanden sich bei der Spaltlampenuntersuchung die pathognomonischen Pigmentablagerungen auf der Hornhaut, die als feine, vom Zentrum gegen die Peripherie verlaufende Striche imponieren. Dazu ist die Linse früh gealtert. Am Fundus fanden sich einzelne korkzieherartig veränderte Arteriolen und Venolen.

Ein weiterer Mann, 36 Jahre alt, steht in unserer spitalärztlichen Behandlung. Wegen der typisch in diesem Alter auftretenden chronischen Urämie infolge Einlagerung großer Zahlen von Schaumzellen in den einzelnen Abschnitten des Nephrons wird er zur Zeit periodisch hämodialysiert. Diese Glykolipidose ist chemisch noch wenig untersucht: ein Enzymmangel an Ceramidtrihexosidase wird neuerdings angenommen (New Engl. J. Med. *267*, 1163 [1967]). Elektronenoptisch fand man (DUBACH und GLOOR: Dtsch. med. Wschr. *91*, 241 [1966]) in der Niere zahlreiche osmophile Einschlüsse verschiedener Form, Größe und Struktur, zum Teil innerhalb von Mitochondrien, daneben Myelinfiguren. Darf ich abschließend Herrn Prof. KUSKE fragen, ob die mit dem Alter zunehmenden Hautveränderungen sich therapeutisch beeinflussen lassen.

H. KUSKE, Bern

Leider ist zur Zeit keine wirksame Behandlung der Krankheit bekannt, auch nicht für die Hauterscheinungen.

R. Pfister, Karlsruhe

Vor kurzem wurde mir von der II. Medizinischen Klinik Karlsruhe (Prof. Zeh) ein 36jähriger Patient vorgestellt, der unter den Symptomen eines Herzinfarkts in die Klinik eingewiesen worden war. Das Ekg. bestätigte die Diagnose nicht. Es zeigte sich nur eine Linkshypertrophieschädigung (Fabry-Kardiomyopathie). An der Haut und an der Schleimhaut (Lippen, harter und weicher Gaumen) waren ungleiche kleine Flecken und Papeln von purpurroter bis dunkelblauer Farbe festzustellen. Es handelte sich um ein klassisches Angiokeratoma corporis diffusum (Fabry). – Die BKS war mit 40/80 mm nach Westergren erhöht. Im Urin fielen leichte Proteinurie und Hyposthenurie auf. Im Urinsediment konnten vereinzelt Fettzellen nachgewiesen werden. Die klinisch-chemischen Befunde zeigten normale Werte. – Auf der Hornhaut fanden sich die pathognomonischen Pigmentablagerungen. Am Fundus zeigte sich eine vermehrte Gefäßschlängelung und stellenweise kolbenförmige Venenauftreibung. Der Patient fühlte sich relativ wohl. Der Herzanfall vor 8 Tagen trat zum ersten Mal auf.

Erwähnenswert und interessant ist, daß die Mutter des Patienten, 64 Jahre alt, bei gutem Wohlbefinden, die klassischen Augensymptome der Fabryschen Krankheit zeigt. Bei einer Untersuchung der Haut fallen auch vereinzelt diskrete, kleinste, punktförmige Hautveränderungen von roter Farbe auf, die man leicht übersehen kann.

Die histologische Untersuchung läßt keinen Zweifel an dem Vorliegen einer Fabryschen Erkrankung. Bei der Patientin war sonst organisch und blutchemisch kein Befund zu erheben.

Mich interessiert zu wissen, ob neuere Ergebnisse über chemische Untersuchungen bei der Fabryschen Krankheit bekannt sind.

O. Gsell, Basel

Die neuen Untersuchungen lassen bei der Fabryschen Krankheit einen enzymatischen Defekt annehmen. Die übliche Blutuntersuchung auf Cholesterin, Lipoide fiel in unseren Fällen negativ aus. Dubach und Gloor haben in der erwähnten Arbeit in der Dtsch. med. Wschr. 1966 auf die elektronenmikroskopischen Erhebungen und die histochemischen Analysen hingewiesen.

W. Löffler, Zürich

Die seinerzeit (1947) gewollt überspitzte Formulierung «Erythema nodosum ist zu 99% tuberkulosebedingt, 1% hat 99 Ursachen», richtet sich an den *Praktiker* und *gegen* wissenschaftliches «Getue». Es sollte damit das praktisch für den Arzt Entscheidende hervorgehoben werden: Erythema nodosum als Ausdruck einer *bestehenden*, floriden, nicht erst zu erwartenden Tuberkulose zu erkennen und zu bewerten und die Behandlung danach einzurichten, *bevor* Pleuritis, Peritonitis, Meningitis tuberculosa, Miliartuberkulose oder andere Tuberkulosemanifestationen auftreten. Tuberkulose muß und sollte auch heute noch in jedem Fall von Erythema nodosum der Praxis ausgeschlossen werden bzw. eine andere der vielen Ätiologien muß erwiesen sein. Wir sind durch explosive Gruppeninfektionen (z. B. Dienstmädchen infiziert 9 Glieder einer Familie, davon 5 mit Erythema nodosum) auf diese praktisch außerordentlich wichtigen Gesichtspunkte gestoßen worden. Fast immer ist das Erythema nodosum Ausdruck einer frischen Primärinfektion, also juxtaprimär. Fast immer «heilt» es zunächst spontan, d. h. verschwindet. Die schweren Manifestationen folgen in einem meist größeren Abstand. Die Situation hat sich innerhalb der letzten 20 Jahre geändert: Tuberkulose ist seltener geworden, M. Boeck häufiger. Erythema nodosum ist daher auch Hinweis auf M. Boeck und umgekehrt. Wenn Trichophytie, Jodkali, Cibazol, Lepra usw. dem Erythema nodosum sehr ähnliche Veränderungen bedingen, so ändert das an dessen Bedeutung für Tuberkulose nichts.

H. Storck, Zürich

Als Dermatologe und treuer Schüler Mieschers muß ich trotzdem in gewissem Sinn Löffler recht geben, wie beispielsweise auf Grund eines neulichen Falles. Eine Patien-

tin mit recidivierendem Erythema nodosum hatte eine Lues und mehrere Fokalinfekte. Da Antibiotica inkl. Penicillin das Erythema nodosum offenbar nicht unterdrückten, wurde die Tonsillektomie vorgenommen. Histologisch zeigte die Tonsille eine Tuberkulose, und seither ist die Patientin geheilt.

W. BURCKHARDT, Zürich

Die Schwierigkeit der praktischen Beurteilung von knotigen Exanthemen an den Unterschenkeln wird durch die auch von SCHUPPLI für das Erythema nodosum und Cibazol erwähnte Tatsache, daß auch Medikamente solche Exantheme verursachen können, erhöht. So konnte ich letzthin bei einer Diabetikerin eine kleinknotige Panarteriitis nodosa an den Unterschenkeln beobachten, welche wiederholt im Abstand von 7 Jahren durch antidiabetische Sulfanilamide (Midosal, Rastenon, Invenol) hervorgerufen wurde.

W. JADASSOHN, Genf

Trotzdem, wie ja SCHUPPLI betont hat, die Tuberkulose beim Erythema nodosum zum mindesten heute keine große Rolle spielt, befolgen wir immer noch den Rat von LÖFFLER, in jedem Fall von Erythema nodosum, und zwar auch noch einige Wochen nach der Abheilung, eine radiologische Kontrolle der Thoraxorgane durchführen zu lassen.

Im Zusammenhang mit der eindrucksvollen Photographie von SCHUPPLI, die das Aufflammen der lichenoiden Tuberkulide nach Applikation einer Tuberkulinsalbe zeigt, erinnere ich an die Feststellung meines Vaters, daß gelegentlich auch lichenoide Syphilide beim «Tuberkulin-Kontrast-Moro» aufflammen.

O. GSELL, Basel

Die Beziehung der Ectodermose érosive pluriorificielle bzw. des Erythema exsudativum majus zur Infektion durch Mycoplasma pneumoniae eröffnet einen weiteren Weg in der ätiologischen Bewertung dieser oft schweren Erkrankung. Sie darf aber nicht verallgemeinert werden. Dies belegt eine kürzliche Beobachtung, welche auch zeigt, daß trotz Corticosteroiden, trotz Breitbandantibiotica die Ectodermose wegen ihrer pulmonalen Komplikationen tödlich ausgehen kann.

Eine 51jährige Frau (Anamnese mit Hepatitis epidemica 1962, mit wiederholten Cystitiden, mit zahlreichen psychoneurotischen Beschwerden) erkrankte anfangs Mai an einem febrilen Infekt, der, erstmals bei dieser Patientin beobachtet, zu asthmoider, fibrinöser Bronchitis und Trockenheit im Mund führte. Während der Einnahme von total 20 Tabletten Fenoxypen trat eine ausgedehnte *Ectodermose pluriorificielle* auf mit Befall von Mundschleimhaut, Nase, Augen, Anus, Vagina und Ausbildung einer eitrigen Bronchitis. Trotz lokaler Behandlung mit zeitweiser Besserung, trotz Ultracorten (45 Tage Urbason 40 mg), kam es nach 2½ Monaten infolge von Bronchiolitis, Bronchopneumonien (unbeeinflußt durch Breitbandantibiotica) am 17. August zum *Exitus*. Komplementbindungsreaktion auf Mycoplasma (PD. Dr. U. KRECH) kurz zuvor negativ. Eosinophile im Blut zwischen 0 und 8%.

Bei der Autopsie fanden sich neben eitriger Bronchiolitis und Peribronchitis in der Lunge *multiple* kleine *Riesenzellgranulome*. Prof. S. SCHEIDEGGER fand in diesen meist perivasculär gelagerten Rundherden Leukocyten, bindegewebige Proliferation, P.A.S.-positive Massen und um das Zentrum angeordnete Riesenzellen. Bindegewebsneubildungen um die Gefäße und um Bronchiolen fielen auf. Das eigenartige Bild erinnerte nicht an einen infektiösen mikrobiellen Prozeß, sondern an Vasculitis, entsprechend allergischen Reaktionen bzw. Kollagenosen (s. FUETER R.: Diss. Basel 1968).

Die Ectodermose érosive pluriorificielle kann demnach auch tödlich verlaufen. Sie scheint eine immunologische Reaktion auf verschiedene Agentien zu sein, ähnlich den von SCHUPPLI besprochenen Mikrobiden, so auf Antibiotica, Depot-Sulfonamide, weitere Chemotherapeutica wie auf Mikroben; dabei scheint die Auslösung durch Mycoplasma

pneumoniae prognostisch das Günstigste zu sein, da dieser Infekt therapeutisch gut angreifbar ist. Weil die Mycoplasmainfektionen vorwiegend junge Erwachsene befallen, in kleinen Epidemien auftreten und relativ häufig sind, weil dagegen die Ectodermose érosive vor allem im Kindesalter auftritt, nicht epidemisch und im ganzen selten ist, bedürfen die Zusammenhänge mit Mycoplasma in jedem Einzelfall einer kritischen Bewertung und sollten durch den Erregernachweis gesichert werden.

A. GREITHER, Düsseldorf

Noch ein Wort zur Nomenklatur: Bereits HEBRA hat in seiner Erstbeschreibung die Möglichkeit der zusätzlichen Blasenbildung in der aus Fleck und Papel zusammengesetzten Kokarde betont. Man kann also die mögliche Blasenbildung durchaus mit dem Begriff des Erythema multiforme vereinbaren. STEVENS und JOHNSON haben auch zugegeben, daß ihnen bei ihrer Beschreibung im Jahre 1922 die Originalliteratur von HEBRA nicht bekannt war. Im amerikanischen Schrifttum versucht man diese vorwiegend oder ausschließlich blasige Form auch als Erythema multiforme majus (oft steht philologisch falsch «major») oder als Typus major des Erythema multiforme zu bezeichnen. Es kann also kaum ein Zweifel sein, daß das sog. Stevens-Johnson-Syndrom eine Extremvariante des Erythema multiforme darstellt. Die Nomenklatur wird nie einheitlich werden; die Hauptsache ist, daß man einander versteht.

W. JADASSOHN, Genf

Es ist immer noch nicht klar, ob das Erythema exsudativum multiforme eine einheitliche Krankheit ist und ob die verschiedenen Faktoren, die es auslösen, nur Realisationsfaktoren sind (Biotropismus), oder ob es sich um ein durch *verschiedene* Erreger oder Medikamente verursachtes Krankheitsbild handelt. – Bei den Schleimhautlokalisationen kann die Differentialdiagnose Pemphigus vulgaris in Betracht kommen.

K. W. KALKOFF, Freiburg i. Br.

Bisher ist nur in wenigen Ländern, darunter, dank den Arbeiten von KRECH und MODDE sowie von REINHART, in der Schweiz die Aufmerksamkeit auf mögliche Zusammenhänge von Mycoplasmainfektion und Stevens-Johnson-Syndrom gerichtet worden. Beim derzeitigen Stand unseres Wissens sollte es in keinem Fall von Stevens-Johnson-Syndrom – möglichst aber auch in Fällen von Erythema exsudativum multiforme – versäumt werden, eine etwaige Mycoplasma-pneumoniae-Infektion auszuschließen. Offenbar genügen hierzu Komplementbindungsreaktionen, deren diagnostischer Wert aber mit den Bestimmungen des Titerverlaufes steht und fällt.