

Aus der Universitäts-Kinderklinik Würzburg.
(Komm. Direktor: Prof. Dr. H. Kirchmair.)

Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger).

(Melanoblastosis cutis linearis s. systematica - Carol-Bour; Melanosis corii degenerativa - Siemens; Familiärer Chromatophorenaevus - Naegeli.)

Beschreibung eines Falles.

Von

Wilhelm Künzer und Hans Zeisel.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 9. September 1948.)

Der Dermatologe *Bloch* demonstrierte im Jahre 1925 erstmalig das Krankheitsbild an Hand eines Falles, der später von *Sulzberger* unter der Bezeichnung *Incontinentia pigmenti* beschrieben worden ist. Die Zahl der weiteren Beobachtungen ist klein geblieben und beträgt — soweit wir die Weltliteratur übersehen — inzwischen 13 Fälle (*Bloch-Sulzberger*, *Naegeli* (3 familiäre Erkrankungen), *Almkvist-Sulzberger*, *Siemens-Lechleuthner*, *Bardach* (eineiige Zwillinge), *Levin*, *Beintema*, *Sulzberger*, *Scheuermann*, *Kalz* und *Mackenzie*). Abgesehen von zwei Fällen, die erwachsene Personen betrafen, liegen nur Mitteilungen über Erkrankungen im Kindesalter vor. Trotzdem ist diese Pigmentanomalie in der paediatrischen Literatur bisher *unbeachtet* geblieben. Es dürfte deshalb von Interesse sein, wenn wir kurz über einen derartigen Fall bei einem Säugling berichten, den wir in unserer Klinik beobachten konnten. Dabei verdanken wir die Diagnose der Liebenswürdigkeit von Herrn Prof. *Scheuermann* (Direktor der Universitäts-Hautklinik Würzburg), dem wir auch für weitere Anregungen sehr verpflichtet sind.

Familienanamnese: Vater 22 Jahre, Mutter 19 Jahre. Vater: Ulcus ventriculi. Sonst gesunde Familie, insbesondere ist von Hauterkrankungen bzw. Pigmentanomalien nichts bekannt.

Eigenanamnese: Einziges Kind. Normale Geburt. Wird voll gestillt und erhält seit dem 4. Monat Obst- und Gemüsesaft. Jetzt 5 Monate alt und tadellos gediehen. — Nach den Angaben der Mutter hatte der Säugling bis zum 5. Tag nach der Geburt eine saubere rosige Haut. Dann trat am behaarten Kopf ein kleiner roter Fleck auf, der schnell bis auf Handtellergröße anwuchs. Er wurde erhoben, heilte jedoch unter Salbenbehandlung innerhalb von 14 Tagen ab. Eine Woche später schossen erneut *kleinste rote Flecken* auf, diesmal an den Innenseiten der beiden Unterschenkel. Die Flecken nahmen stetig an Umfang zu bis auf etwa Linsengröße. Nach einiger Zeit wurden die Flecken *bräunlich*. Bald erschienen zwischen den alten Effloreszenzen neue die alle zuerst rot waren und sich später braun färbten. Dabei breiteten sich die Hautveränderungen langsam weiter aus, zunächst auf die Oberschenkel und im Alter von 3 Monaten auf den Stamm. Hier ordneten sich die Flecken eigenartig *linienförmig* an,

wobei die linke Körperhälfte bevorzugt betroffen wurde. In den letzten Tagen vor der Klinik-einweisung befanden die roten Flecken auch Handteller und Fußsohlen. Eine Abheilung der genannten Veränderungen konnte an keiner Stelle beobachtet werden.

Befund: 5 Monate alter weiblicher Säugling (B. K.) in gutem Zustand. Ist munter, lacht, spielt, greift, hebt den Kopf und will sich aufsetzen. Außer der Dermato-se findet sich *kein krankhafter Befund*. — Die Haut des behaarten Kopfes, des Gesichtes und Halses, sowie die Behaarung sind ohne Besonderheiten. Hautveränderungen finden sich dagegen am gesamten Stamm und allen Extremitäten. Sie bestehen vorwiegend aus unregelmäßig begrenzten *Flecken* von der Größe eines Stecknadelkopfes bis zu derjenigen eines Kleinfingernagels. An manchen Stellen ist das Exanthem aber deutlich *kleinpapulös* bzw. angedeutet *lichenoid*. Dabei zeigen einige der kleinen Papeln eine leichte *Schuppung*. Die Farbe der Effloreszenzen ist meist *milchkaffee- bis schokoladenbraun*, seltener blaurötlich. Am stärksten ausgeprägt sind die Erscheinungen an den medialen und dorsalen Partien beider Beine und an den beiderseitigen Flanken. Aber auch die Vorderseiten des Thorax, die Hinterflächen der Oberarme und die Fußsohlen sind stärker befallen. Die Hautabweichungen sind annähernd *symmetrisch* auf beide Körperhälften verteilt, wobei sie von beiden Seiten zur Mitte hin abnehmen und deutlich einen breiten Streifen in der Medianlinie freilassen. Dabei besitzt die linke Seite ein geringes Übergewicht. Auffallend ist, daß die kleinen Einzeleffloreszenzen sich stellenweise *gesetzmäßig aneinander lagern*. Auf diese Weise entstehen an den medialen Flächen der unteren Extremitäten leicht gewundene *breite Streifenzüge*, während sich an den seitlichen Thoraxpartien eine *feinere wirbelförmige Linienbildung* formt (siehe Abb.).



Abb. 1. Breite Streifenzüge an den medialen Flächen der unteren Extremitäten.

Blutbild: Hämoglobin 75 %, Erythrocyten 3,8 Mill.; Leukozyten 7000: Eosinophilen 7 % (!), Stabsegmenten 8 %, Segmenten 20 %, Lymphozyten 55 %, Monozyten 10 %. — Der Urin ist völlig farblos und enthält keine pathologischen Bestandteile. — Blutzucker nüchtern 51 mg %, Blutcalcium 10,7 mg %, anorganischer Phosphor im Blut 5,4 mg %, Gesamtcholesterin im Blut 185 mg %, Phosphatide im Blut 244 mg %. — Die *Röntgenaufnahmen* von Schädel und Thorax zeigen keine pathologischen Befunde.

Histologischer Befund (Prof. Dr. H. Schuermann): Die Epidermis zeigt fleckförmig aufgeblähte bzw. ödematöse Basal- und Stachelzellen. Die Basalzellschicht ist von wechselndem Pigmentgehalt, zum Teil äußerst reichlich, zum Teil fehlend. Der Papillarkörper ist etwas ödematös und auch tiefere Cutisschichten erscheinen ödematös. Dabei bestehen vorwiegend perivaskuläre, rundzellige Infiltrate, zum Teil auch in Anlehnung an die Anhangsgebilde der Haut. Im Stratum reticulare sind vereinzelt mit geringen Pigmentkörnchen beladene Zellen nachweisbar. Ein sicherer Zusammenhang zwischen basalem Pigmentgehalt und cutaner Pigmentierung ist nicht festzustellen. Die Dopa-Reaktion konnte aus zeitbedingten Gründen nicht angestellt werden.



Abb. 2. Feinere wirbelförmige Linienbildung an den seitlichen Thoraxpartien.

Prüfen wir die bisher vorliegenden Beobachtungen, so können wir hinsichtlich des klinischen Bildes sowie des histologischen Befundes eine weitgehende Übereinstimmung feststellen. Die Krankheit kommt entweder angeboren vor, oder sie beginnt im Säuglings- bzw. Kleinkindesalter. Die Haut zeigt kleine *pigmentierte Flecken* bzw. *Papeln von bräunlicher oder seltener blaurötlicher Farbe*, die vor allem den *Körperstamm* und die *Extremitäten* befallen. Kennzeichnend ist die Anordnung der Hautveränderungen, welche über die Körperoberfläche weitgehend symmetrisch verteilt sind und sich zu eigentümlich gewundenen *Linien oder Streifen* formieren. Insgesamt kann ein Bild entstehen, als wenn *größere Eisenfeilspäne in ein Magnetfeld geraten*. Diesen Hautabweichungen können Entzündungserscheinungen in Form von roten Flecken oder auch Blasen (*Schuermann*) voraufgehen. Abgesehen von den beschriebenen Veränderungen und einer hin und wieder nachweisbaren leichten Atrophie bzw. geringen Schuppung im Bereich des Exanthems, ist die Haut normal und der Allgemeinzustand der Kinder ungestört.

Histologisch ist die *Epidermis* in der Regel normal gefunden worden. Lediglich die basale Zellschicht kann vacuolisierte Zellen enthalten. Dagegen zeigt die *Cutis* neben entzündlichen Erscheinungen eine starke *Ansammlung von Melanin*. Der Farbstoff liegt hier vorwiegend in Bindegewebszellen gespeichert, welche vielfach damit völlig ausgefüllt sind und sich zu kleinen Pigmentklumpen zusammenlagern. Es unterliegt keinem Zweifel, daß hierdurch Form und Farbe der Pigmentflecken, die dem klinischen Bild das charakteristische Gepräge geben, erklärt werden können.

Nach *Sulzberger* beruht die Melaninanhäufung in der *Cutis* darauf, daß der Farbstoff in den pigmentbildenden Basalzellen *nicht hinreichend festgehalten* wird, sondern in abnormen Mengen cutanwärts in die Bindegewebszellen abwandert, um dann dort gehortet zu werden (Incontinentia pigmenti). Möglicherweise kommt die vermehrte Melaninabgabe auf Grund einer erhöhten Durchlässigkeit der Basalzellen zustande, wobei *Entzündungsvorgänge* die auslösende Ursache sein könnten. Im Gegensatz zu diesen Vorstellungen nehmen *Carol* und *Bour* an, daß das Pigment von Melanoblasten in der *Cutis* selbst gebildet wird (Melanoblastosis cutis).

Über das *spätere Schicksal* der erkrankten Patienten ist noch wenig bekannt. In den Fällen von *Bardach-Siemens* waren die Pigmentierungen nach einigen Jahren fast völlig zurückgebildet. Das beinahe ausschließliche Befallensein von Kindern könnte für einen gutartig abheilenden Prozeß sprechen.

Zusammenfassung.

Es wird an Hand eines neuen Falles kurz auf eine seltene Hauterkrankung (Incontinentia pigmenti) hingewiesen, die — obwohl fast ausschließlich bei Kindern beobachtet — in der paediatrischen Literatur bisher unerwähnt geblieben ist.

Literatur.

Bardach: Z. Kinderhk. **39**, 542 (1925). — *Beintema*: Nederl. Tijdschr. Geneesk **4**, 4910 (1934) zit. bei *Carol* u. *Bour*. — *Bloch*: Schweiz. med. Wschr. **1926** **1**, zit. bei *Carol* u. *Bour*. — *Carol* u. *Bour*: Arch. Dermat. **182**, 315 (1942). — *Kalz, Mackenzie*: Brit. J. Dermat. a. Syph. **1947** Vol. 59/II. — *Levin*: Arch. of Dermat. **27**, 141 (1933) zit. bei *Carol* u. *Bour*. — *Naegele*: Zbl. Hautkrkh. **23**, 638 (1927). — *Schuermann*: Dermat. Wschr. **1939** **1**, 979. — *Siemens*: Arch. Dermat. **157**, 382 (1929). — *Sulzberger*: Arch. Dermat. **154**, 19 (1928).

Oberarzt Dr. med. *Wilhelm Künzer* und Dr. med. *Hans Zeisel*, (13a) Würzburg,
Universitäts-Kinderklinik.