

(Aus der Dermato-urologischen Universitätsklinik zu Tokio [Vorstand: Professor Dr. K. Dohi].)

## Symmetrische Pigmentanomalie der Extremitäten<sup>1)</sup>.

Von

Dr. Ginji Komaya,

Assistent der Dermatologischen Universitätsklinik in Tokio, z. Z. Hospitant an der dermatologischen Abteilung des Rudolf-Virchow-Krankenhauses in Berlin (dirig. Arzt: Prof. Buschke).

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 11. Februar 1924.)

In der Zeit von 1920—1922 konnte ich als Assistent der Poliklinik von Prof. Dr. K. Dohi 12 Fälle von Pigmentanomalie beobachten, die ich wegen ihrer Eigentümlichkeit hier zusammenstelle.

1. Der 16jähr. berufslose Patient gab an, daß in seinem 5. Lebensjahre Pigmentflecken auf den Hand- und Fußrücken aufgetreten wären, die sich allmählich verbreiterten und in den letzten Jahren stationär blieben. Anamnestisch ist nur Blutsverwandtschaft der Eltern zu erwähnen. Allgemein o. B. Neben zahlreichen Epheliden an Nasenrücken, Stirn, Wangen, Lippenrot und Ohrmuscheln an der Streckseite des Oberarmes einige, am Ellenbogengelenk zahlreichere ephelidenähnliche Flecke. Das untere Drittel des Unterarmes diffus bräunlich verfärbt, an der Streckseite intensiver als an der Beugeseite. Vom Handgelenk an finden sich griß- bis hanfkorngroße, bräunliche bis dunkelbräunliche, ja schwarze, dicht nebeneinandergelegene Flecke. Dazwischen am Handgelenk Depigmentierungen, die am Handrücken leukodermähnlich netzartig miteinander verbunden sind. — An den Metacarpophalangealgelenken und an den zweiten Fingergliedern sind die Leukodermflecken sehr verbreitert und nur einzelt befinden sich hier kleine Pigmentflecke. Handteller normal, die Pigmentflecke grenzen sich scharf gegen sie ab. Während die Haut des Unterarmes ganz normal ist, erscheint sie an den Leukodermflecken des Handrückens leicht gerötet. — An den Oberschenkeln einige ephelidenähnliche Flecke, die Haut der Unterschenkel schwachbräunlich, diffus verfärbt. Fußgelenk und Fußrücken sind ähnlich pigmentiert wie die entsprechenden Teile der oberen Extremitäten, nur sind hier die leukodermatischen Flecke größer und besonders groß in der Malleolargegend, über dem Os naviculare, den Metatarsophalangealgelenken und den Mittelphalangen der Zehen. Auch die Haut der Füße ist leicht gerötet, aber sonst nicht verändert.

2. 12jähr. Mädchen; nach Sonnenbrand an Hand- und Fußrücken leukodermatische Flecken. Anamnese, sonstiger Status o. B. — Im Gesicht nur einige Epheliden. Fleckförmige Pigmentation am Handrücken, von den Metacarpo-

<sup>1)</sup> Die Arbeit wird später in einer japanischen Zeitschrift ausführlich erscheinen. Sie schien mir aber wichtig genug, um an dieser Stelle wenigstens gekürzt mitgeteilt zu werden. *Buschke.*

phalangealgelenken bis zu den zweiten Fingergelenken reichend. Besonders große leukodermatische Flecke über den zweiten Phalangen. Die Haut an diesen leukodermatischen Stellen leicht gerötet, ohne sonstige Veränderungen. Ober- und Unterschenkel ganz frei, am Fußrücken gleiche Veränderungen wie beim 1. Fall, nur nicht so ausgeprägt.

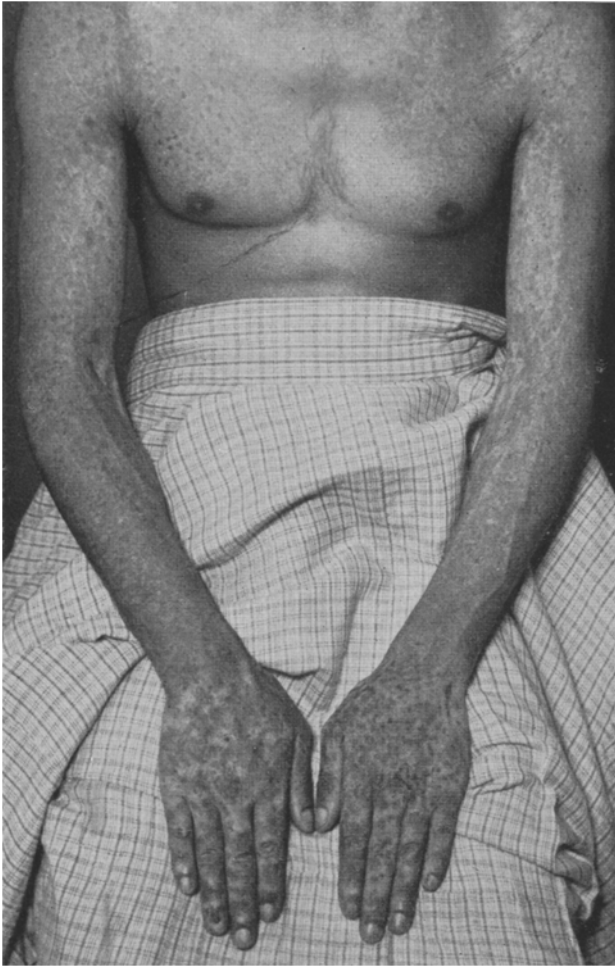


Abb. 1.

3. Beginn im Knabenalter, hat sich bei jedem Sonnenbrand verstärkt; in den letzten Jahren stationär. Vater und ein Onkel leiden an derselben Krankheit. — Abweichend ist das Befallensein von Hals, der oberen Brustpartien und der Schulter, sowie der Scapulargegend, des weiteren waren die Beugeflächen beider Unterarme, das Gesäß bis zur Mitte der Oberschenkel herab, und deren Streckseite mit Freilassung des Schenkeldreiecks durch die Pigmentation und Depigmentation

verändert. An den Streckseiten der Ellbogen- und Kniegelenke große leukoderma-tische Stellen. Die erwähnten Partien pigmentiert, wie beim Fall 1 von Hand- und Fußrücken beschrieben, die auch hier die gleichen Veränderungen aufwiesen.

4. Lehrer, stammt von Blutsverwandten und ist mit einer Base verheiratet. Von 3 lebenden Kindern 2 von den gleichen Krankheit wie der Vater befallen. Bei ihm sowohl wie bei den Kindern Beginn im 3. Lebensjahre. — Befallen die ganze Ober- und Unterextremität und die übrigen Partien wie bei Fall 3 (siehe Abb.).

5. 11jähr. Sohn von 4. Beugeseite des Ober- und Unterarmes fleckig pigmentiert, die Streckseite diffus dunkelbraun mit eingesprengten schwarzen Flecken. An den Kniescheiben einzelne Leukodermflecke dicht nebeneinander. Hände und Füße wie Fall 1, ebenso Epheliden im Gesicht.

6. 7jähr. Sohn von 4.; ganz ähnliche Veränderungen wie beim Vater.

7. Matrose. Die Mutter hatte dasselbe Leiden. Keine Blutverwandschaft. — Hier auch am behaarten Kopf, besonders in der Frontal- und Parietalgegend, weniger in der Temporalgegend fleckige braune Pigmentstellen, dazwischen leukoderma-tische Flecken. Sonst wie bei Fall 1 Hand- und Fußrücken befallen, aber auch das distale Unterarmdrittel, Ellbogen- und Kniescheibengegend. Epheliden-ähnliche Bildungen am Gesäß, Beugeseite der Oberschenkel und Streckseite der Oberarme.

8. 15jähr. Knabe S. K. Anamnese o. B. Sehr ähnlich dem 3. Fall, nur daß die Streckseiten der Oberarme und der Unterschenkel diffus dunkelbraun verfärbt sind, dagegen keine Veränderungen an den Gesäßflächen.

9. und 10. 24- bzw. 27jähr., dem ersten sehr ähnlich, nur reichte bei dem 9. Fall die fleckige Pigmentation der Hände und Füße etwas nach oben.

11. 22jähr. Mädchen, Eltern blutverwandt, sowie ein Onkel und eine jüngere Schwester ebenso erkrankt. — Pigmentation ähnlich Fall 1, hier jedoch auch Brustbein, Streckseite des Ellbogengelenkes, Kniescheibe, Beugefläche der Unterarme und Streckseite der Unterschenkel ergriffen. In der rechten Scapulargegend ein dem Leukoderma centrifugum Sutton ähnliches Bild.

12. 21jähr. Student, ähnelt dem ersten; eine jüngere Schwester ebenfalls erkrankt.

Zur *histologischen* Untersuchung wurden Hautstücke aus dem Fußrücken von Fall 1, 3, 4, 9 und 12 verwendet.

Epidermis, Cutis und Subcutis normal. Nur der Pigmentgehalt in der Basalzellschicht der Epidermis an den leukoderma-tischen Stellen vermindert, sogar fehlend, an den pigmentierten Stellen vermehrt. Der Übergang von Pigment- zu Leukodermstellen war meistens allmählich. Die Chromatophoren in der oberen Cutisschicht nicht vermehrt.

Die oben beschriebenen 12 Fälle können als einheitliches Krankheitsbild aufgefaßt werden.

Es waren unter den beobachteten Fällen, 10 Männer und 2 Frauen, bei Einrechnung der Angehörigen 6 weibliche und 14 männliche Patienten. Mithin Überwiegen des männlichen Geschlechts.

Lebensalter hauptsächlich zwischen dem 10. und 20., der Anfang der Krankheit zwischen 1. und 13. Lebensjahr.

Unter den 12 Fällen oder 10 Familien sind 4 Familien, in denen die Krankheit in 2 Generationen auftrat, und gleichzeitig ist bei 4 Familien

die Erkrankung von Geschwistern beobachtet. Es ist daher sehr wahrscheinlich, daß diese Krankheit vererbt wird. Außerdem ist es bemerkenswert, daß 5 Fälle aus blutverwandten Ehen stammten. Zwischen Wohnort und beruflicher Tätigkeit einerseits und Krankheit andererseits keine Beziehung.

Die Krankheit besteht in 2 Hapterscheinungen: 1. Epheliden im Gesicht und 2. Pigmentanomalie an Hand- und Fußrücken. Die Epheliden kommen hier wie bei gewöhnlichen Fällen auf der Stirn, auf dem Nasenrücken, auf den Wangen, den Ohrmuscheln und sogar auf dem Lippenrot vor. Die Pigmentanomalie des Hand- und Fußrückens besteht aus grief- bis hanfkorngroßen, schwach bräunlichen oder dunkelbräunlichen bis schwarzen Pigmentflecken und dazwischen liegendem fleckigen oder netzartigem Leukoderma. Da diese Pigmentanomalien an beiden Extremitätenenden nicht nur gleichartig vorkommen, sondern auch das Leukoderma an den Fingern, an den Metakarpophalangealgelenkgegenden, am Proc. styloideus, an den Zehen, Metatarsophalangealgelenkgegenden, der Malleolargegend in gleicher Weise verbreitet ist, so zeigt die Veränderung eine schöne Symmetrie. Bei den meisten Fällen bleiben die übrigen Teile der Extremitäten, Brust, Schulter, Scapulargegend und Gesäß nicht intakt. Hier kommen vor: 1. eine Veränderung wie an Hand- und Fußrücken; 2. eine fleckige, verschieden farbige Pigmentation; 3. eine diffuse Pigmentation mit schwarzen, kleinfleckigen Pigmentationen, und 4. nur schwarze, kleinfleckige Pigmentation. Auch diese so lokalisierten Anomalien treten symmetrischer auf. Es ist bemerkenswert, daß die Streckseiten des Ellenbogens und Kniegelenkes sehr oft eine Ansammlung von Pigmentflecken und Leukoderma zeigen, während die angrenzenden Stellen normal sind. Abgesehen von der Pigmentanomalie ist die Haut normal. Subjektive Symptome fehlen.

Diese in der Kindheit aufgetretene Krankheit bleibt nach Erreichung des Höhepunktes bestehen, wie mir durch Vergleiche mit Photographien einzelner Fälle aus verschiedenen Sommern nachzuweisen gelang. Die Hautveränderungen scheinen dagegen in der wärmeren Jahreszeit stärker als in der kalten aufzutreten, da hauptsächlich in dieser Zeit die Kranken uns konsultiert haben, eine Vermutung, die auch von einzelnen Patienten bestätigt wurde.

Bei 2 Patienten, die die Krankheit über 30 Jahre hatten, konnten keinerlei Beschwerden, aber auch keine Rückbildung festgestellt werden, so daß wohl kaum eine Heilungstendenz anzunehmen ist.

Was die Differentialdiagnose anbetrifft, so können Pilzaffektionen, Lepra und Xeroderma pigmentosum wegen des negativen Pilz- und Bacillenbefundes und des abweichenden Verlaufes ausgeschlossen werden. Das bei Japanern häufige Leukoderma nach Seebädern zeigt

eine andere Lokalisation und ein anderes Bild<sup>1)</sup>. Hautkrankheiten fehlen anamnestisch durchgängig, so daß sekundäre Veränderungen auszuschließen sind. Soweit ich bis jetzt in der Literatur festgestellt habe, konnte ich keinen analogen Fall finden. Die nachfolgenden wenigen Beschreibungen lassen mich höchstens ein etwas ähnliches Krankheitsbild vermuten. *Löw* hat bei 2 Kindern aus einer blutverwandten Ehe eine Pigmentanomalie gesehen, welche aus Pigmentation, Epheliden und Leukoderma bestanden hat. *Mine* hat unter der Diagnose Xeroderma pigmentosum einen interessanten Fall berichtet: Bei einem 6jährigen Mädchen traten nach Pernionen an Hand- und Fußrücken mehrere Pigmentflecken auf, die von einem depigmentierten Hof umgeben waren.

*Shiro Yamada* hat ebenfalls unter der Diagnose Xeroderma pigmentosum ein 21jähriges Mädchen vorgestellt, bei dem auf dem Rumpf und an den Extremitäten mehrere Pigmentflecken mit kleinem Leukoderma zu sehen waren. Bisher waren keine regressiven Veränderungen aufgetreten.

*Tohyama* hat bei einem 14jährigen Kind eine hochgradige fleckige Pigmentation und Leukoderma auf der ganzen Körperoberfläche gesehen. Aus diesen Berichten, die leider immer sehr kurz waren, kann ich nicht beurteilen, ob diese Fälle in diese Krankheitsgruppe eingeordnet werden müssen.

Ich betrachte diese Fälle als ein selbständiges, aber noch nicht beschriebenes Krankheitsbild, für das ich den Namen *Acropigmentatio symmetrica Dohi* vorschlage<sup>2)</sup>.

#### Literatur.

*Totsuka, R.*, Japan. Zeitschr. f. Dermatol. u. Urol. **20**, 37. 1920. — *Löw*, zit. bei *Meirowsky*, Über die Entstehung der sog. kongenitalen Mißbildungen der Haut, 1914, S. 177. — *Mine, S.*, Japan. Zeitschr. f. Dermatol. u. Urol. **9**, 646. 1909. — *Yamada, Shiro*, Ebenda **15**, 473. 1915. — *Tohyama, I.*, Ebenda **10**, 644. 1910.

<sup>1)</sup> Ich habe mehrere Fälle von Leukoderma bei Japanern in der Kreuzbeinregion gesehen, die sicher nicht Lues hatten, trotzdem das Bild täuschend einem Leukoderma specificum gleich. Es wurde mir gesagt, daß diese Veränderung in Japan häufiger sein soll. Ursache unbekannt. *Buschke*.

<sup>2)</sup> Ich möchte an dieser Stelle darauf hinweisen — worauf mich Herr *Komaya* aufmerksam gemacht hat —, daß die gewöhnlichen Lentigines, die wir ja nicht nur im Gesicht, sondern auch auf den Extremitäten (besonders den oberen, nur ganz selten der unteren) und auch am Rumpf beobachten, auffallend symmetrisch meistens lokalisiert sind. Wir konnten das in zahlreichen daraufhin untersuchten Fällen feststellen. Vielleicht bietet sich später Gelegenheit, darauf zurückzukommen. *Buschke*.