Dermatologica, 1965;131:81-82

Elektronenmikroskopische Untersuchungen an der rezessiven Epidermolysis bullosa dystrophica (Vorläufige Mitteilung)

A.		Vogel
U.W.		Schnyder

Aus dem Elektronenmikroskopischen Zentrallabor und der Dermatologischen Klinik der Universität Zürich

Adresse der Autoren: Dr. A. Vogel und PD Dr. U. W. Schnyder, Dermatologische Universitätsklinik, Gloriastraße 31, CH 8006 Zürich (Schweiz)

In Übereinstimmung mit anderen Autoren fanden Schnyder, Jung und Salamon (1963) bei der rezessiv-dystrophischen Epidermolysis lichtmikroskopisch eine subepidermale Blasenbildung. Pearson (1962) schließt aus elektronenmikroskopischen Aufnahmen, daß die Blase durch Desintegration des subepidermalen Kollagens entsteht, wobei die Basalmembran der Epidermis angelagert bleibt. Bei einem Fall von letaler Epidermolysis (Herlitzsche Krankheit) fand er eine Trennung der Basalmembran von der epidermalen Zellmembran.

Unsere eigene elektronenmikroskopische Untersuchung betrifft zwei Fälle von rezessiv-dystrophischer Epidermolysis bullosa. Bei einer 50 Jahre alten Patientin (I) fällt der Minderwuchs und die Alopecie, beim 28jährigen Patienten (II) die schwere geistige Retardierung auf. In beiden Fällen erweist sich die klinisch gesunde Haut als lichtmikroskopisch atrophisch, mit verstrichenen Reteleisten, und die PAS-Grenzmembran als schlecht anfärbbar.

In alien osmiumfixierten Gewebsstücklein aus klinisch gesunder Haut lost sich die Epidermis trotz sorgfältiger Präparation mehr oder weniger ab. Im Phasenkontrastmikroskop wurden die Stellen ausgewählt, an denen im Em-Schnitt sowohl die Epidermis als die Cutis zu erwarten waren.

Die wichtigsten Ergebnisse lassen sich wie folgt zusammenfassen:

Nach alien unseren bisherigen Beobachtungen erfolgt die Spaltbildung im Fall I unmittelbar unter der Basalmembran; im Fall II zwischen Basalmembran und Zellmembran der Basalzellen, wobei je-doch auch hier gleichzeitig unregelmäßige Hohlräume unter der Basalmembran angetroffen werden. Diese Beobachtung geht über die Befunde von Pearson hinaus, der letzteren Blasenbildungsmodus nur bei einem Fall von Epidermolysis bullosa hereditaria letalis beschreibt.

Dem Verstreichen der Reteleisten entspricht ein mehr oder weniger

8 Dermatologica, Vol. 131, No. 2 (1965)

82

Vogel, Schnyder

ger deutliches Verschwinden der basalen Verfaltungen der Basalzellen (der Herxheimerschen Wurzelfüßchen).

3. Die Tonofibrillen sind in beiden Fällen sowohl im Stratum basale als im Stratum spinosum vermindert und weniger Tonofibrillen inserieren an den Desmosomen der Stachelzellen und den Halbdesmosomen der basalen Zellgrenze; letztere sind stellenweise spärlich.

Die subepidermalen Retikulumfibrillen sind stellenweise zahlenmäßig vermindert, wobei häufig eine feinfibrilläre Interfibrillarsubstanz vermehrt ist. Ihre Zerstörung äußert sich in einer Verundeutlichung der Querschnittskonturen und in einer Veränderung der Kollagenfasern im Sinne einer Disproportionierung der Fibrillenabstände; auf Längsschnitten fällt ein abnorm gekrümmter Verlauf der Kollagenfibrillen auf.

Blasige Strukturen im Papillarkörper, die von Pearson als Makrophagenanschnitte angesprochen werden, deuten wir als degenerierende Nervenfasern. Vergleichsweise sind in der Haut eines 40jährigen gesunden Mannes Nervenfasern im elektronenmikroskopischen Schnitt sehr häufig anzutreffen.

Ansätze zu Spaltbildung zwischen Basalzellen und Basalmembran oder unter der Basalmembran fanden wir sowohl in der normalen Haut als in einem Fall von seniler Elastose. Es ist einstweilen nicht zu entscheiden, ob es sich dabei um eine normal-physiologische Erscheinung oder um einen Präparationsartefakt handelt.

Literatur

Pearson, R. W.: Studies on the pathogenesis of epidermolysis bullosa. J. invest.

Derm. 39: 551–575 (1962). Schnyder, U. W.; Jung, E. G. und Salamon, T.: Zur Klassifizierung, Histogenetik,

Gerinnungsphysiologie und Therapie der hereditären Epidermolysen. Arch. klin.

exp.D. Derm. 220: 38–59 (1964).