

## Idiopathisches multiples Pigmentsarkom der Haut.

Von

Dr. Kaposi,

Docent an der Universität in Wien.

Mit Recht hebt Köbner in einem über Sarkome der Haut handelnden Aufsätze\*) hervor, dass diese Neubildung auf der Haut an und für sich selten vorkommt, und bisher mehr Object anatomischer als klinischer Aufmerksamkeit gewesen ist. Dasselbst werden zwei Krankheitsfälle mitgetheilt, in deren erstem Hautsarkome in grosser Anzahl als metastatische Bildungen, wahrscheinlich von den Lymphdrüsen der Leistengegend her, entstanden waren, während im zweiten Falle die allgemeine Sarkomatosis von einem seit Kindheit bestandenen Naevus des linken Zeigefingers ausgegangen war, der primär in ein pigmentirtes Spindelzellensarkom sich umgewandelt hatte. Beide Fälle endigten innerhalb drei Jahren tödtlich. Die Section war in einem derselben gestattet worden.

Ich glaube eine Form des Pigmentsarkoms der Haut als eine *typisch-klinische* von denjenigen absondern zu können, welche unter allen Umständen als *consecutive* (metastatische) Eruptionen und demnach von den verschiedensten Primärherden ausgehen können, und deren Beispiele in den Fällen von Köbner gegeben sind.

Ich will die hier zu beschreibende Form deshalb als *idiopathisches multiples Pigmentsarkom* der Haut bezeichnen.

Als Grundlage für die Aufstellung dieser Form dienen mir *fünf* einschlägige Beobachtungen; dieselben sollen hier speciell mitgetheilt werden, nicht nur weil der Gegenstand neu, und Form und Verlauf der Krankheit von der grössten Wichtigkeit

\*) Dieses Archiv 1869, 3. Heft, pag. 369.

ist, sondern hauptsächlich, weil die Fälle in ihren Symptomen zugleich die ganze Reihe der Symptomatologie der Krankheit selbst, von ihren ersten Anfängen bis zu ihrem lethalen Ende, plastischer als eine abstracte Charakteristik dies zu thun vermochte, darbieten.

**1. Fall.** Kopf Leonhard, 68 Jahre alt, verheiratheter Schmiedmeister aus Brodes in Niederösterreich, am 25. Juli 1868 auf die Klinik für Hautkranke aufgenommen.

Patient gibt an, vergangenen Sommer bereits eine Spannung in den Händen verspürt zu haben. Doch hat er noch bis Anfangs Jänner des Jahres 1868 als Schmied in seiner Werkstätte gearbeitet. Bald darauf jedoch ward ihm das Stehen wegen der Schwellung und Schmerzhaftigkeit der Füsse und das Arbeiten wegen des gleichen Zustandes der Hände nicht mehr möglich, und er genöthigt, den grössten Theil der letzten Monate im Bette zuzubringen.

*Status praesens.* Beide Füsse in nahezu gleicher Weise geschwellt, der Fussrücken vorgewölbt, die Fusssohle polsterartig ausgefüllt, deren Haut gespannt, rothbraun, glänzend, sehr derb anzufühlen, kaum eindrückbar, spontan und besonders gegen Druck sehr schmerzhaft.

Auf dem rechten emporgewölbten Fussrücken in flachhandgrosser Ausdehnung eine schwarzgrau pigmentirte, derbe, narbig aussehende, flach vertiefte Parthie, umgeben von einem aus braunrothen bis lividrothen Knoten zusammengesetzten 2<sup>'''</sup> hohen, kreisförmigen Wall, der sich sehr hart anfühlt und stellenweise von querverlaufenden, dunkel pigmentirten, narbenähnlichen Einziehungen eingekerbt erscheint.

Gegen die Innenseite des Fusses und von da nach vorn über die Streckseite der Zehen ist die Haut in eine braun- bis blaurothe, knotig-höckerige, derbe, ungleichmässig verdickte, beim Druck etwas schmerzhaft Masse verwandelt.

Die Epidermis allenthalben erhalten, stellenweise über den zumeist hervorragenden Wülsten feinblättrig sich abhebend.

Vom Sprunggelenke aufwärts bis zum Knie mehrere isolirte und unregelmässig situirte, erbsen- bis bohngrosse, braunrothe und blaurothe, theils glänzende, theils an der Oberfläche wenig schuppende, sehr harte Knoten, die mit dem grössten Theile ihres Umfanges über das Hautniveau emporragen und mit ihrem unteren Theile flach in der Haut sitzen, mit den Fingern umgreifbar oder etwas tiefer in das Unterhautzellgewebe reichend, aber auch da noch von den Fascien mit der Haut zugleich abgehoben und verschoben werden können.

An einzelnen Stellen des Unterschenkels sind mehrere der beschriebenen Knoten zu einem höckerigen Plaque von Thalergrösse und von unregelmässigem äusseren Contour verschmolzen,

Der linke Fuss und der linke Unterschenkel ist in der gleichen Weise und Intensität wie der rechte verändert.

Beide Hände unförmlich verdickt, die Finger in gespreizter Haltung. Auf der Dorsalfäche der Hand und der Finger beiderseits, und nach innen über den Ballen des Daumens hinweg bis zur Mitte der Hohlhand die Haut gleichmässig von Knoten der beschriebenen Art besetzt; überdies die knotenfreie Haut auch geschwellt, verdickt. Dadurch die Hand in toto vergrössert, am Rücken polsterartig aufgetrieben; die Finger blauroth, höckerig, halb gestreckt und an den Spitzen divergirend, an zerstreuten Stellen mit isolirt stehenden, schrottkorn- bis bohnergrossen, lebhaft rothen Knoten besetzt; die Haut der Flachhand gespannt, vorspringend, glatt und glänzend, stellenweise schuppig, mit kleineren und einzelnen bohnergrossen Knötchen und Knoten besetzt. Die Finger können nicht gebeugt, die Hände nicht geschlossen werden.

Von dem Handwurzelgelenke bis zur Mitte des Oberarmes beiderseits finden sich einzelne, theils isolirte, theils zu grösseren, bis zu zweithaler-grossen Plaques zusammengedrückte, flach erhabene oder kugelig hervor-ragende Knoten. An der äusseren Umrandung der Plaques sitzen die grössten Knoten, von denen einzelne sehr derb, andere dagegen von schwarz-braunem oder dunkelblaurothem, schimmerndem Ansehen, wie ein Blut-schwamm zusammendrückbar und alsbald wieder schwellend sich zeigen. Das Centrum eines derartigen Plaques ist deprimirt, von narbig atrophischem Ansehen und fast schwarz pigmentirt oder zeigt noch flache, derbe Knötchen.

Am Kinn, auf der Wange, der Oberlippe zusammen 8 bohnen- bis kreuzergrosse, flach erhabene oder kugelige, blaurothe, scharf umschriebene, derb anzufühlende Knoten.

Inguinal- und Axillardrüsen sehr mässig geschwellt, nicht schmerzhaft

Der Kranke befand sich bis auf die heftigen Schmerzen, welche die Spannung und der Druck an den Händen und Füssen bereiteten und seinen Schlaf störten, leidlich wohl. Kein Fieber. Esslust gut.

Während eines zweimonatlichen Aufenthaltes (bis 22. September) zeigten die Knoten keine besondere Veränderung, und nun kamen nur einzelne wenige an den Oberschenkeln und Oberarmen zur Entwicklung. Die neuen erhoben sich von einem rothen, derben, linsengrossen Flecke.

Der Kranke verliess am 22. September die Klinik, weil er „bei den Seinen“ sterben wollte.

Ich hatte inzwischen zwei Knoten, die ein verschiedenes Alter erkennen liessen, excidirt und durch die mikroskopische Untersuchung das Gebilde als kleinzelliges Sarkom erkannt, dessen Zelleneinlagerungen sich in Haufen und Herden vor-fanden. Stellenweise waren die Erscheinungen kleiner Hämorrhagien im Corium oder in den Papillen zu sehen; überdies

reichlich Pigment, gelbbraun bis schwarz, meist freiliegend, ausserhalb der Zellen.

Die Infiltrationszellen lagen meist in einzelnen Räumen des Corium, dessen Gewebe, sowie die Papillen, sonst normal schienen. An anderen Stellen waren die Papillen weniger deutlich geschieden, und theils von kleinen runden Zellen, theils von agglomerirten rothen Blutkörperchen (Hämorrhagie) und Pigment durchsetzt.

Der Charakter der Krankheit war nun dargelegt. Deren weiteren Verlauf lehrte ein kurze Zeit darauf zur Beobachtung gelangter

**2. Fall.** Am 5. April 1869 wurde B. Ch., 66 Jahre alt, verheirathet, Brantweiner aus Krakau, nach 14monatlicher Dauer seiner Erkrankung mit folgendem *Status praesens* auf die Klinik aufgenommen:

Die Haut auf den Fusssohlen und an dem inneren Fussrande mit scharf begrenzten, violett-rothen, derb-elastischen, knotigen Infiltraten besetzt, welche thaler- und flachhandgrosse Stellen occupiren und über das Hautniveau etwas emporragen. An den grösseren Plaques bilden sie nur die Ränder der letzteren, indem deren Centrum flach deprimirt und narbig erscheint. Zerstreut stehen hier und dort, insbesondere an den Unterschenkeln den obigen Knoten ähnliche, beim Drucke ziemlich schmerzhafte, an der Oberfläche glatte, glänzende oder etwas gerunzelte und mässig schuppige Gebilde. Die meisten derselben sind derb elastisch, einzelne turgescirend, comprimierbar.

Die rechte Hand unförmlich, vergrössert, die Finger stark verdickt, auseinanderweichend, die Mittelhandknochen breit, stark aufgetrieben. An der Haut der Finger isolirte und confluirende Knoten. Am Handrücken eine von der ersten Phalanx der Finger bis zum Handwurzelgelenke reichende und die ganze Handbreite daselbst einnehmende, mit nekrotischen, jauchig-stinkenden Gewebstrümmern belegte, von steilen, aussen harten, nach innen in Schmelzen begriffenen Aftermassen begrenzte, an der Basis stellenweise bis auf's Periost reichende Geschwürsfläche.

Erbsen-, bohnen-, haselnussgrosse, isolirte und stellenweise zu zwei und drei an einander gedrängte Knoten von der oben beschriebenen Beschaffenheit finden sich am rechten Vorderarme.

Die linke Oberextremität, namentlich die linke Hand, in ganz gleicher Weise erkrankt, indem die letztere reichliche Entwicklung von Knoten und Infiltraten — nur keine Ulceration —, der Arm meist disseminirte Knoten aufweist.

Am rechten oberen und unteren Augenlide findet sich je ein bohnen-grosser, über den Lidrand hervorragender, dunkelrother, harter, an der Oberfläche zerklüfteter Knoten. Aehnliche zerfallende oder noch ganz per-

sistente Knoten an den linken Augenlidern. Mehrere bis haselnussgrosse Knoten sind am rechten Nasenflügel zu sehen; der freie Rand des linken Nasenflügels roth, verdickt, hart, theilweise defect, von einem flachen Geschwür besetzt.

Die subcutanen Drüsen des Körpers nirgends merklich vergrößert.

Nach fünfwöchentlichem Spitalsaufenthalte, während dessen theils einzelne Knoten sich einigermassen veränderten, theils wenige neue nachschoben, und durch eine zweckmässige Behandlung der nekrotischen Partien das subjective Befinden des Kranken etwas besser geworden war, traten vom 12. Mai ab profuse, blutige Diarrhöen, continuirliches Fieber und am 21. Mai der Tod ein.

Mit Uebergang der auf der allgemeinen Decke vorfindlichen und im Wesentlichen bereits geschilderten Erscheinungen ergab der *Sectionsbefund*:

Das Schädeldach dünnwandig, compact, die harten Hirnhäute mässig gespannt, die inneren Hirnhäute feucht, das Gehirn blutarm, mässig fest, etwas zähe, die Windungen etwas verdünnt, in den Hirnhöhlen, deren Ependyma etwas verdickt, je  $\frac{1}{2}$  Unze klaren Serums. Das Lumen der Art. basil. durch einen Höcker der Intima auf  $\frac{1}{3}$  des Lumens reducirt.

Die Schilddrüse klein und blutarm.

Kehlkopf- und Luftröhrenschleimhaut blass, ebenso die des Pharynx. An der hinteren Wand des letzteren, ferner an der unteren Fläche der rechten Epiglottishälfte, weiters entsprechend dem 3., 4. und 6. Trachealknorpel, die Schleimhaut und die Submucosa durch einen gefässreichen, mässig derben, der bei der äusseren Beschreibung angegebenen Aftermasse ähnlichen, silbergroschengrossen Knoten ersetzt.

Ein erbsengrosser derlei Knoten findet sich unmittelbar unter dem rechten Stimmbande, und zwei andere kleinere entsprechend dem vorderen Halbringe des Ringknorpels.

Beide Lungen aufgedunsen, äusserst blutarm; nur in dem Unterlappen der linken Lunge, nebst mehreren kleineren, eine wallnussgrosse, roth hepatitisirte Stelle. In den Bronchien, besonders links, reichlicher Schleim. In einzelnen strohhalmdicken Pulmonalarterienästen derselben obturirende, derbe, bläulich-rothe Gerinnsel.

Im Herzbeutel ein Paar Drachmen klaren Serums. Das Herz mässig contrahirt, sein Fleisch blassroth und derb, in den Herzhöhlen wenig dünnflüssiges Blut. Die Intima der Aorta mit bis silbergroschengrossen, fahlgelben Höckern besetzt.

Die Leber gross, mässig derb, fettreich, gelbbraun, blutarm, zähe.

Am rechten und linken Rande der Leber je ein fast wallnussgrosser, flüssiges Blut enthaltender, auf dem Durchschnitte gleichmässig dunkelbraunrother, schwellender, einem Tumor cavernosus ähnlicher, nicht abgekapselter Knoten.

Milz blassroth, zähe. Magen und Därme contrahirt.

Die Schleimhaut des Magens gewulstet, blass, mit reichlichem Schleim bedeckt. Am Pylorus eine pilzartig aufsitzende, thalergrosse, 1<sup>''</sup> hohe, Schleimhaut und Submucosa substituierende, weiss und roth marmorirte, ziemlich derbe, klaren Saft enthaltende Geschwulst. In den übrigen Theilen des Magens bis zur Cardia vereinzelt, kaum silbergroschengrosse ähnliche Tumoren, von denen ein Paar im mittleren Antheile ihrer Oberfläche eine sternförmige Depression zeigen.

Die Schleimhaut des Darmes mässig injicirt, von namentlich im Dickdarm zahlreichen, meist erbsen- bis silbergroschengrossen, etwa 1<sup>1</sup>/<sub>2</sub>'' ins Darmlumen vorspringenden, hin und wieder noch von florähnlicher, dünner Schleimhautschichte bedeckten, kugeligen Knoten besetzt, welche in der Submucosa wurzeln und grösstentheils grauröthlich sind, gegen den After hinab jedoch mehr schwarz pigmentirt erscheinen.

An einer Dünndarmschlinge hat ein schwarzrother, etwa erbsengrosser Knoten gegen das Peritonäum hin sich entwickelt und dasselbe vorgebuchtet. Unmittelbar neben diesem Knoten zeigt das Peritonäum ein Paar bohngrosse, dünnwandige, im Ganzen eine traubige Gruppe bildende Cysten, welche von einer rosarothenen Flüssigkeit erfüllt sind.

Die Mesenterialdrüsen klein, blutreich; die Tracheal- und Bronchialdrüsen intensiv schiefergrau.

Beide Nieren granulirt, derb, blutarm, blassbraunroth, an der Oberfläche grubige Absorptionen zeigend. Im Becken der linken Niere ein etwa haselnussgrosser, chamoisfarbener Stein; kleinere solche Concretionen in der Harnblase.

Die mikroskopische Untersuchung der Hautknoten von diesem Falle ergab den gleichen Befund wie an den Knoten des früheren Falles.

**3. Fall.** Am 3. October 1869 stellte sich A. Ebner, 45 Jahre alt, verheirathet, aus Czernowitz, ein grossgewachsener, gesund aussehender Mann vor. Er gab an, seit 8 Monaten an seinen Füssen krank zu sein.

Auf der linken Fusssohle fanden sich einzelne erbsengrosse, tief sitzende, durch die dicke Epidermis blauroth durchschimmernde Knoten. In der Nähe des inneren Fussrandes ein central deprimirter confluirender Plaque. Einzelne Knoten am Fussrücken und über dem Sprunggelenke. Der linke Fuss in toto bereits geschwellt, besonders die Plantarhaut derb und gespannt.

Am rechten Fusse fanden sich nur auf dem Rücken der 2. und 3. Zehe kleinere Knoten.

Die Hände und der übrige Körper waren frei.

Der Krauke kam wegen der Schmerzhaftigkeit beider Füsse sich Rath holen. Er nahm aus eigenem Antriebe eine Reihe von Schwefelbädern ohne Erfolg und kehrte nach mehreren Wochen in seine Heimath zurück.

4. Fall. Im Laufe des Sommers 1870 kam ein etwa 50jähriger, den besseren Ständen angehöriger Mann aus Wien in die Ordination des Prof. Hebra, in der ich ihn eben vertrat. An der hohlen Parthie der linken Fusssohle hatte der Kranke 4—5 tief ins Hautgewebe eingebettete, nahe zu einander in eine unregelmässige Gruppe gestellte, kaum hervorragende derbe, bei Druck und beim Gehen sehr schmerzhaft, blaurothe, von dicker Epidermisschwiele bedeckte Knoten. Die Farbe, die kugelige Gestalt, die Schmerzhaftigkeit, der Sitz, die Gleichartigkeit der Knoten liessen in denselben, nach den vorausgegangenen Erfahrungen, das Uebel sogleich als das beginnende Stadium des Processes erkennen, welches wir im Falle 3 etwas weiter vorgeschritten, im Falle 1 und 2 in universeller Verbreitung gesehen hatten.

Trotz der nach bewirkter Maceration der Epidermis durch Prof. Hebra wiederholt vorgenommenen caustischen Zerstörung der tief eingebetteten kugeligen Knoten sind deren seither eine Anzahl neuer im Bereiche der Sohle und des Fussrandes entstanden.

5. Fall. Im Ambulatorium meiner Vorlesung stellte sich im Sommer 1871 ein etwa 40 Jahre alter Mann vor, der auf der linken Fusssohle eine bereits grössere Zahl theils in Plaques angeordneter, theils isolirter, grösserer schmerzhafter Knoten zeigte, deren Charakter demnach schon in leicht erkennbarer Weise ausgeprägt war. Der Mann hat sich nicht wieder gezeigt.

(Ich glaube auch noch den Fall eines 8—10jährigen Knaben aus *Zürich* hieher zählen zu dürfen, von dem Herr Prof. Billroth bei Gelegenheit, als ich ihm Fall 2 und Präparate des Falles 1 zeigte, mir mittheilte, dass einige erbsengrosse Knoten von der oben beschriebenen Beschaffenheit an dessen Unterschenkel sich binnen wenigen Wochen entwickelt hatten. Prof. Billroth hat eine Abbildung des Falles mir vorgewiesen. Der Knabe soll, ihm zugekommenen Nachrichten zufolge, unter massenhafter Ueberhandnahme der Knoten nach Jahresfrist gestorben sein.)

Wir können die Charaktere der Krankheit, wie sie aus den hier mitgetheilten und sich ergänzenden casuistischen Mittheilungen hervorgehen, in Folgendem zusammenfassen:

Es entwickeln sich in der Haut ohne bekannte, allgemeine oder locale Veranlassung, schrottkorn-, erbsen- bis haselnuss-grosse, braunroth bis blauroth gefärbte Knoten. Ihre Oberfläche ist glatt, ihre Consistenz derb-elastisch, manchmal schwellend, wie ein Blutschwamm. Sie stehen isolirt und ragen dann, wenn

grösser geworden, kugelig hervor; oder sie gruppieren sich und bleiben mehr flach. In letzterem Falle involviren sich die centralen Knoten des Plaque und veranlassen da eine narbige, dunkel pigmentirte Depression. Sie entstehen regelmässig zuerst in der Fusssohle und auf dem Fussrücken, bald darauf auch auf den Händen, und sind an diesen Theilen auch überhaupt in der grössten Zahl entwickelt und mit diffuser Verdickung der Haut und Entstellung der Hände und Füsse gepaart.

Im weiteren Verlaufe erscheinen isolirte und gruppirte Knoten, aber immerhin in geringerer Zahl und in unregelmässiger Anordnung auch an den Armen und Beinen, im Gesichte und am Stamme.

Die Knoten können sich theilweise atrophisch involviren. Sie ulceriren, wie es scheint, erst spät oder richtiger, es entsteht Gangrän an ihrer Stelle.

Die Lymphdrüsen sind nicht erheblich geschwellt.

Endlich kommt es auch zur Bildung der gleichen Knoten auf der Schleimhaut des Kehlkopfes, der Trachea, des Magens und Darmes; besonders reichlich des Dickdarmes, bis herab an den After, und zu Knoten in der Leber.

Die Krankheit führt zum Tode, und zwar innerhalb einer kurzen Frist von 2—3 Jahren.

Die beobachteten Fälle betrafen nur Männer vom 40. Jahre aufwärts (Billroth's Fall ausgenommen).

Gegenüber der Verlaufsweise des *Carcinoma pigmentodes* ist hervorzuheben, dass das geschilderte typische Pigmentsarkom regelmässig an den Füßen begann, von da nicht den grossen Lymphgefässen entsprechend Nachschübe veranlasste, dass die Drüsen überhaupt fast gar nicht alterirt erschienen, und die Annahme von einer weiteren Fortpflanzung per Metastasin auch durch den Umstand schwerlich unterstützt wird, dass eben beide Füsse und bald sogar auch beide Hände in gleich intensiver, und von allen Körperregionen überhaupt am intensivsten erkrankten. Während für das Carcinom es ganz gut möglich ist, dass dasselbe eine Zeit lang local besteht, und von da aus erst auf dem Wege der Metastase eine allgemeine Carcinomatosis sich entwickelt, muss für dieses Uebel eine bereits von Anfang

her vorhandene allgemeine Erkrankung (Dyskrasie) angenommen werden.

Die Untersuchung der Knoten von Fall 1 und 2 hat den gleichen histologischen Befund ergeben: herdweise Einlagerung von kleinen, runden Zellen in's Corium, kleine hämorrhagische Herde innerhalb der Knoten und reichliches Pigment.

Dass die auffällige Pigmentirung vielleicht ganz, wenigstens aber zum grössten Theile von dem Blureichthume und den Hämorrhagien innerhalb der Knoten herrühre, war hier noch besser als beim Carcinoma pigmentodes zu demonstrieren.

Die Krankheit muss nach den vorliegenden Erfahrungen von vornherein nicht nur als unheilbar, sondern auch als lethal gelten.

Wir können auch, nachdem das Uebel fast gleichzeitig an beiden Händen und Füßen beginnt, und nachdem gerade deshalb von Beginn her schon eine allgemeine Erkrankung angenommen werden muss, keineswegs hoffen, dass durch die frühzeitige, wenn überhaupt ausführbare Exstirpation der anfänglichen Knoten der deletäre Verlauf hintangehalten werden könne.

Das constanteste und fast einzige belästigende Symptom, welches eine Behandlung erheischt, ist das Gefühl der Spannung und der Schmerzen in den Händen und Füßen. Emollirende Salben, Empl. hydrargyri, kalte Umschläge, nasse Einhüllungen etc. neben allgemeinen Paregoricis (subcutane Morphiu-Injectionen) können in dieser Richtung dem Kranken einige Erleichterung bringen.