Aus der Klinik für Hautkranke des städt. Krankenhauses
zu Frankfurt a/M.

(Direktor: Dr. K. Herxheimer.)

Ein Fall von benignem Miliärlupoid (C. Boeck).

Von

Dr. med. Marie Opificius.

Im Oktober 1904 wurde das Dienstmädchen Friederike J., 25 Jahre alt, wegen eines seit längerer Zeit bestehenden Hautleidens auf die Station aufgenommen.

Die Affektion soll 3 Jahre vorher mit einem kleinen bläulichen Knötchen begonnen haben, das ohne Schmerzen oder Jucken auf der linken Wange entstand und allmählich größer wurde. Ein Jahr später bildete sich ein ähnliches Knötchen unmittelbar über dem rechten Augenbrauenbogen und 8 Monate vor dem Eintritt ins Krankenhaus ein drittes über dem linken Auge. Zur selben Zeit wurden an beiden Oberarmen ganz gleiche Affektionen entdeckt, von deren Entstehungszeit Patientin nichts angeben kann, weil sie von ihrem Vorhandensein überhaupt nichts wußte. Im übrigen will Patientin nie krank gewesen sein.

Sie ist ein kräftig gebautes, wohlgenährtes Mädchen von gesundem Aussehen. Die inneren Organe scheinen vollständig intakt, insbesondere läßt sich nirgends eine Spur einer bestehenden oder überstandenen Tuberkulose nachweisen. Die primäre Hautaffektion auf der linken Wange ist ungefähr Fünfmarmstück groß und bläulich-dunkelrot verfärbt. An einzelnen Stellen treten Teleangiectasien hervor. Die Konturen sind gegen die Umgebung scharf abgesetzt. Im Zentrum ragt die Affektion ungefähr 1 mm über das Niveau der Haut hervor und flacht sich allmählich nach der Peripherie zu ab. Die Konsistenz ist in der Mitte hart, an den Rändern die normaler Haut. Das Infiltrat durchsetzt die ganze Dicke der Haut bis in das Unterhautzellgewebe. Knötchen sind nicht sichtbar, auch nicht unter dem Druck des Glasspatels.

Die beiden jüngeren Affektionen auf der Stirn, von denen die eine ca. 2 cm lang und 3 cm breit, die andere ungefähr Pfennigstück groß ist, verhalten sich in Farbe und Konsistenz genau wie der primäre Tumor, aber sie zeigen zahlreiche gelblich-opake, durchscheinende Knötchen von

Hirsekorngroße. Im Zentrum der Affektion sind sie konfluiert, in der Peripherie stehen sie isoliert und außerhalb der Grenze des eigentlichen Tumors sind sie, nach der Mittellinie der Stirn zu, als einzelne Pioniere in die sonst normale Haut eingesprengt. Unter dem Druck des Glaspatels verschwinden sie nicht.

Ein 4. Tumor sitzt unter dem rechten Ohr. Er ist etwas größer als die übrigen, 6 cm lang und 4 cm breit, verhält sich aber, was Farbe, Infiltration und Knötchen anbelangt, genau wie diese.

Außer diesen zusammenhängenden größeren Tumoren sind auf der Stirn und der Haut des linken Kiefers einzelne Knötchen in Gruppen von 8—10 eingesprengt. Auf der Streckseite beider Oberarme und auf dem Rücken finden sich mehrere kleine Knoten, von denen die größten Haselnußgröße erreichen, während die kleineren nur als geringes Infiltrat zu fühlen sind und die Aufmerksamkeit nur durch ihre leichte Hyperämie erwecken. Keiner dieser Tumoren zeigt die opaken Knötchen.

Außer einer kleinen, kaum erbsengroßen, verschieblichen und indolenten geschwollenen Drüse in der linken Achselhöhle können nirgends Drüsenschwellungen konstatiert werden.

Zunächst wurden nun wegen des Verdachts eines tuberkulösen Ursprungs der ganzen Affektion zur Sicherung der Diagnose an 2 aufeinanderfolgenden Tagen je $\frac{1}{10}$ und $\frac{1}{8}$ Milligramm Alttuberkulin injiziert, worauf weder eine allgemeine noch eine lokale Affektion erfolgte. Am Tage nach der zweiten Injektion war eine ganze Reihe neuer Knötchen auf der linken Schulter, dem Rücken und dem rechten Unterarm aufgetreten.

Mehrere Tage später trat auf eine erneute Injektion von 1.0 Milligramm Alttuberkulin eine heftige Allgemeinreaktion mit Fieber bis 39.5° ein, und die lokale Reaktion kam in einem intensiven hellroten Hof zum Ausdruck. Als die Reaktion nach 2 Tagen abgeklungen war, zeigte sich das überraschende Resultat, daß die Infiltrate, die vorher die ganze Cutis durchsetzt hatten, fast völlig verschwunden waren, und 8 Tage nach der Injektion waren sie kaum mehr als Infiltrat fühlbar. Die livide Verfärbung war geblieben. Leider war diese Besserung nur von kurzer Dauer. Trotz weiterer Injektionen von $1\frac{1}{2}$ —3 Milligramm Alttuberkulin, von denen nur noch die beiden ersten eine Reaktion hervorriefen, begannen die Tumoren langsam wieder sich zu infiltrieren, bis sie ihre ursprüngliche Größe und Dicke wieder erreicht hatten.

Lange fortgesetzte intramuskuläre Injektionen von Natrium arsen. in Dosen von 0.002 beginnend bis 0.02 führten zwar wieder eine Besserung herbei, die aber nur kurze Zeit anhielt, so daß der Zustand der Patientin bei ihrem Austritt aus dem Krankenhaus, im Juni 1905, kein wesentlich anderer war, als beim Eintritt. Das Allgemeinbefinden war andauernd gut. Auch bis jetzt soll der Zustand nach den eingelegenen Erkundigungen im ganzen der gleiche geblieben sein.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurden ältere und ganz frische Knötchen von der Stirn und dem rechten Oberarm

exstirpiert. Auf dem Schnitt zeigen sich rundliche, scharfbegrenzte Herde von verschiedener Größe. Sie sind von intaktem Bindegewebe umgeben und durch zahlreiche Bindegewebszüge in einzelne Foci geteilt. Mit dem Alter der Herde scheinen die Bindegewebszüge an Mächtigkeit zuzunehmen. In den Maschen des Geflechtes liegen reichlich Zellen epitheloiden Charakters, deren Kerne am Rande des Herdes intensiver gefärbt sind als im Zentrum. Zwischen den epitheloiden Zellen liegen in geringerer Zahl Leukocyten, die auch in der Umgebung der Herde nur in geringer Menge zu finden sind. Dagegen sind hier die Blutgefäße zum Teil sehr stark erweitert, was im Innern der Herde weniger auffällig ist. Riesenzellen oder Neigung zu käsiger Degeneration konnte nicht gefunden werden.

In keinem der zahlreichen, etwa 30, genau untersuchten Schnitte konnten Tuberkelbazillen nachgewiesen werden.

Die Versuche, die Affektion auf Meerschweinchen und Kaninchen zu übertragen, fielen absolut negativ aus. Ein Teil eines frisch entstandenen kleinen Tumors wurde mit physiologischer Kochsalzlösung leicht zerrieben, einem Meerschweinchen intraperitoneal injiziert. Die Impfstelle verheilte glatt. Das Tier reagierte in keiner Weise, es blieb ganz gesund und lebte viele Wochen, ohne daß irgendwelche Drüsen anschwellen.

Ein Teil eines anderen Tumors wurde in die vordere Augenkammer eines Kaninchens gebracht, wo er reaktionslos einheilte.

Es liegt also eine Hautaffektion vor an Stirn und Wangen, an den Oberextremitäten und auf dem Rücken, die in größeren oder kleineren Knoten auftritt und mit ihrem Infiltrat die ganze Dicke der Cutis durchsetzt. Auf einer Anzahl Tumoren lassen sich miliäre bräunliche Knötchen nachweisen, die teils in Haufen, teils disseminiert angeordnet sind und außerhalb der Tumoren in der scheinbar gesunden Haut als Pioniere auftreten, während sie sich bei den ältesten und den jüngsten Tumoren nicht nachweisen lassen. Auf Tuberkulininjektionen folgt lebhafte Reaktion und ganz bedeutende, aber vorübergehende Besserung. Auch lange fortgesetzte Arsenmedikation vermag nur eine vorübergehende Besserung herbeizuführen.

Dieses Krankheitsbild läßt sich nicht leicht einem der bekannten Typen indurierender Hautaffektion einreihen. In Betracht könnte kommen:

1. Der Lupus pernio, der sich mit Vorliebe an den Händen, der Nase und den Ohren lokalisiert, die im vorliegenden

Falle gerade frei waren. Vor allem aber fehlen ihm die miliären braunen Knötchen und das mikroskopische Bild ist ein ganz anderes.

2. Das Erythema induratum (Bazin), das sich hauptsächlich bei schwächlichen Individuen mit skrofulösem Habitus findet, während wir es mit einer kräftigen Patientin von andauernd gutem Allgemeinbefinden zu tun haben, die keine Spur von Skrofulose aufweist. Wenn das Erythema induratum auch einmal das Gesicht befallen kann, wie ein von F. Hirsch¹⁾ erwähnter Fall zeigt, so bleibt die Hauptlokalisation doch immer auf den Unterschenkeln, die auch ein dem erwähnten Fall zahlreiche Knoten aufwiesen. Außerdem finden sich nie die miliären Knötchen, und das mikroskopische Bild zeigt eine andere Struktur.

Am meisten Ähnlichkeit hat die Affektion mit der zuerst von C. Boeck im Jahre 1899²⁾ beschriebenen Hautkrankheit, die er zunächst als „multiples benignes Sarkoid“ bezeichnete, während Darier³⁾ schon auf dem dermatologischen Kongreß in Paris im August 1900 der Meinung war, daß es sich um eine besondere Form von Tuberkuliden handeln könne, die er „Lupoide disseminée“ nannte. Zu dieser Meinung gelangte er auf Grund der Struktur der mikroskopischen Präparate.

Ein weiterer ähnlicher, auf demselben Kongreß vorgestellter Fall wurde von den meisten Kongressisten als Lepra aufgefaßt, dann aber von Balzer und Alquier⁴⁾ als „Tuberculide multiforme très étendue“ von Danlos und Bloch⁵⁾ als „Dermatose indéterminée, probablement sarcomatose ou mycosis“ diagnostiziert, und zuletzt von Hallopeau und Eck⁶⁾ als eine selbständige, spezifische, mit der Tuberkulose und Lepra gleichgestellte Krankheit angesehen. Darier reihte auch diesen

¹⁾ Hirsch, F. Archiv für Dermat. und Syphilis, Band XXV. I. Heft.

²⁾ a) Norsk Magazin for Laegevidenskaben November 1899. —

b) Journal of cutaneous and genito urinary diseases Dez. 1899. —

c) Festschrift zu Ehren von Moritz Kaposi, Wien und Leipzig 1900.

³⁾ Comptes rendus. 1900; p. 145.

⁴⁾ Annales de Dermatol. 1900, p. 1171.

⁵⁾ Annales de Dermatol. 1901, p. 983.

⁶⁾ Annales de Dermatol. 1902, p. 985.

Fall, wiederum auf Grund des mikroskopischen Präparates, in die von Boeck beschriebene Krankheitsform ein.

Rasch und Gregerson¹⁾ wollen für einen ganz ähnlichen Fall einen besonderen Typus der benignen sarcoiden Geschwülste aufstellen.

Neuerdings ist auch Boeck²⁾ geneigt, die Affektion für eine sehr eigentümliche Form von gutartiger abgeschwächter Tuberkulose anzusehen, weil es ihm gelungen ist, in der gleichzeitig infiltrierte Nasenschleimhaut einer Patientin einen Bazillus nachzuweisen, der tinktoriell und morphologisch mit dem Tuberkelbazillus übereinstimmt, während seine pathologischen Eigenschaften doch als etwas abweichend betrachtet werden müssen. Außerdem fand er in ganz frischen Prozessen echte Riesenzellen. Er schlägt darum nun die Bezeichnung „benignes Miliärlupoid“ vor. Mit dieser Affektion scheint uns der vorliegende Fall am meisten Ähnlichkeit zu haben. Das klinische Bild sowohl, wie die mikroskopische Struktur zeigen weitgehende Übereinstimmung, obwohl es uns nie gelang, echte Riesenzellen zu sehen. Die von Boeck beschriebenen Tuberkelbazillen fanden sich in der gleichzeitig krankhaft veränderten Nasenschleimhaut, nicht aber in den von uns ausschließlich untersuchten Hautinfiltraten.

Was unseren Fall von denen Boecks und der anderen Autoren unterscheidet, ist die geringe Reaktion auf große Arsendosen, die ja möglicherweise noch stärker geworden wäre, wenn die Therapie noch längere Zeit hätte fortgesetzt werden können. Immerhin hatte sie doch monatelang angehalten, bis die Pat. das Krankenhaus verließ.

Trotzdem in unserem Falle Tuberkelbazillen nicht gefunden wurden und die Tierversuche negativ ausfielen, ist wegen der lebhaften Reaktion auf Tuberkulin und des auffallenden, allerdings vorübergehenden Verschwindens der Infiltrate, eine tuberkulöse Ätiologie nicht von der Hand zu weisen. Dafür spricht nach Darier und Boeck auch die mikroskopische Struktur in hohem Grade. Da der Prozeß gar keine Neigung zu Zerfall zeigt und Drüsentumoren vollständig fehlen, kann

¹⁾ Archiv für Dermatol. und Syphilis p. 331.

²⁾ Archiv für Dermatol. und Syphilis 1905, p. 71 u. 301.

es sich nur um eine gutartige, wenig infektiöse Form tuberkulöser Erkrankung handeln. Nicht gerade für tuberkulöse Ätiologie spricht allerdings die Reaktion auf Arsen, die in unserem Falle geringer war als in den übrigen in der Literatur erwähnten Fällen.

Wir sind der Meinung, daß sich die Affektion so sehr an den von Boeck beschriebenen Typus „benignes Miliarlupoid“ anlehnt, daß man ihn ruhig dazu rechnen kann, trotz des abweichenden Verhaltens gegenüber der Therapie und des Fehlens von Riesenzellen, die ja auch Boeck nicht in allen Fällen gefunden hat.

Ob auch ein vor 7 Jahren in der hiesigen Klinik beobachteter und von Fendt¹⁾ als „Sarkoid“ veröffentlichter Fall hierher gehört, muß vorläufig noch unentschieden bleiben. Er unterscheidet sich wesentlich von dem vorliegenden durch die subkutane Lage der Infiltrate und dadurch, daß auf Arsen-therapie prompte Heilung eintrat, die bis jetzt angehalten hat. Im wesentlichen stimmt er mit einem von Winkler²⁾ beschriebenen Fall überein. Winkler ist geneigt, die Affektion für ein Lupoid im Sinne Boecks zu halten, trifft aber doch keine definitive Entscheidung, weil die Knoten seines Falles subkutan liegen und viel größer sind, als selbst die der großknotigen Form Boecks.

---

¹⁾ Fendt, Archiv für Dermat. u. Syphilis 1900.

²⁾ Winkler, Archiv für Dermat. u. Syphilis 1905. Bd. LXXVII.