

# Ein Fall von Lymphangioma tuberosum cutis multiplex.

Von Dr. A. Pospelow in Moskau.

(Hiezu Tafel VII. und ein Holzschnitt.)

---

Die ausserordentliche Seltenheit des Vorkommens von Krankheitsfällen wie der folgende veranlasst mich denselben zu beschreiben.

In das von mir verwaltete Krankenhaus <sup>1)</sup> trat eine Kranke ein, Prascovja Egorowa, Bäuerin des Twerschen Gouvernements, Jungfrau, 23 Jahre alt, Blondine, mit stark entwickelten Papillomata cutanea der äusseren Geschlechtsorgane. Im Verlauf von 5 Monaten hatten die Papillome einen grossen Umfang erreicht und die Kranke genöthigt, in unser Krankenhaus einzutreten.

Bei Besichtigung der Kranken ergab sich, dass die Papillome sich hauptsächlich auf dem äusseren Rande der grossen Schamlippen, auf der äusseren und inneren Oberfläche der kleinen Lippen und am Scheideneingange befanden. Die Lymphgefässe der grossen Lippen und die Leistendrüsen waren normal. Bei Untersuchung der inneren Geschlechtsorgane erwies sich eine Antelexio uteri und Vaginitis chronica.

Die allgemeine Untersuchung der Kranken zeigte ausser den oben bezeichneten Erscheinungen noch Folgendes: Die Haut der Kranken auf Gesicht, Extremitäten und Körper war von einer blassgelblichen Farbe mit durchscheinenden Venen von unbedeutendem Caliber, letzteres besonders auf der Brustoberfläche; stellenweise war sie pigmentirt, hauptsächlich aber unter der linken Brustdrüse, wo, wie aus der bei-

---

<sup>1)</sup> Mjasnitzkisches Krankenhaus für Syphilitische in Moskau.

gefügten Illustration (Taf. VII) ersichtlich ist, der Pigmentfleck landkartenförmig erschien, seiner Farbe nach einem Chloasma uterinum gleich und zum Unterschied von Pityriasis versicolor von einer gleichmässigen, nicht schuppenden Epidermis-Schicht bedeckt war. Die Brustdrüsen der Kranken waren schwach entwickelt, fast jungfräulich. Wo die Haut der linken Brustdrüse in die des Stammes übergeht, näher zur Mittellinie bemerkte man eine ovale, taubeneigrosse Geschwulst. Die die Geschwulst bedeckende Haut war von einer leicht violettrosigen Farbe, ziemlich dünn und erhob sich nicht in einer Falte. Bei näherer Besichtigung der Geschwulst war leicht zu bemerken, dass sie aus vielen kleinen Geschwülsten bestand, die etwas grösser als ein Hirsekorn waren und reihenweise so über einander lagen, dass die Geschwulst ein ganzes Conglomerat solcher kleiner Geschwülste darstellte. Die jede einzelne Geschwulst bedeckende Haut erschien leicht rosig, glatt, ihre Epidermis normal; sie war hier etwas zarter als auf den Stellen der grossen Geschwulst und ging unmerklich in normale Haut über.

Die Form der kleinen Geschwülste, welche auf der Zeichnung beinahe in normaler Grösse dargestellt sind, war eine ovale; die Geschwülste erhoben sich merklich über das Hautniveau, Vorwölbungen vorstellend. Beim Druck auf die Geschwulst von den Seiten und beim Zusammendrücken zwischen den Fingerspitzen erhielt man das Gefühl von einem ziemlich compacten Knoten; wenn man aber mit der Fingerspitze von oben auf die Geschwulst drückte, in der Richtung von aussen nach innen, erinnerte eine jede der einzelnen Geschwülste an ein mit Luft gefülltes Guttapercha-Kügelchen, welches bei weiterem Drücken in das Unterhautzellgewebe versank, so dass der untersuchende Finger das Gefühl einer runden oder ovalen Oeffnung erhielt, mit nicht scharfen Grenzrändern, in welche die Geschwulst versunken war. Nach Entfernung des Fingers erschien die Geschwulst wieder über dem Hautniveau. Der Mechanismus des Verschwindens der Geschwülste beim Druck und ihr Wiedererscheinen nach entferntem Druck erinnerte vollständig an den Nabelbruch bei Kindern.

Ausser dem beschriebenen Conglomerat von Geschwülsten auf der linken Brustdrüse waren Geschwülste ganz solcher Natur über den ganzen Körper verbreitet: auf dem Gesichte, bis zum behaarten Theile desselben, auf dem Halse, den oberen und unteren Extremitäten, dem Bauche und besonders auf dem Rücken und der Brust. Ihre Grösse war eine ganz verschiedene, von einem Hirsekorn bis zu

einer Haselnuss (auf dem Bauche); die kleinsten wurden auf dem Gesichte und Halse der Kranken bemerkt, die grössten aber auf dem Bauche. Auf der inneren Oberfläche der Hände und den Fusssohlen fanden sich keine Geschwülste. Die Form der Geschwülste war meistens rund oder oval. Die Farbe der sie bedeckenden Haut war entweder rosig oder leicht violett, was von venösen Blutstockungen in der Haut abhing, obgleich eine bemerkbare Erweiterung der Gefässe nicht stattgefunden hatte. Die auf verschiedenen Körpertheilen zerstreuten Geschwülste bildeten dabei weder Linien noch Figuren.

Bei seitlicher Beleuchtung schienen die Geschwülste, besonders die grösseren, merklich durchsichtig und wie mit irgend einer Flüssigkeit gefüllt. Bei senkrechtem, mit einem Scalpell geführten Durchschnitte einer der grossen auf dem Rücken der Kranken befindlichen Geschwülste stellte die Materie der Geschwulst eine gallertartige, perlmutterfarbige Masse vor, von der Consistenz frischer Gelatine. Nur die Oberfläche des Durchchnittes derselben gab eine unbedeutende Quantität einer trüben Flüssigkeit, wogegen der Geschwulstinhalt selbst nicht herausfloss. Die Haut auf der Peripherie des Durchchnittes schien etwas dünn geworden und allmähig in normale Haut übergehend. Beim Durchschneiden der Haut war ein sehr geringes Quantum Blut aus durchschnittenen Capillargefässen herausgeflossen.

Die Untersuchung der übrigen Organismus-Sphären der Kranken zeigte Folgendes: Ausser einem unbedeutenden Magenkatarrh wurden überhaupt gar keine Veränderungen und Abweichungen in den Harn- und Geschlechtsorganen, im Blut-, Respirations- und Nervensysteme bemerkt. Die Hautperspiration, Lymphgefässe, grosse und kleine, wie auch Lymphdrüsen zeigten nach wiederholter mehrmaliger Untersuchung nichts Abnormes.

Aus der Anamnese der Kranken erwies sich, dass das Geschwulst-Conglomerat auf der linken Brustdrüse nach ihrer eigenen Aussage von ihrer Kindheit an existire; nach der Angabe ihrer Mutter sei sie mit diesen Geschwülsten geboren, wann aber die Geschwülste auf den anderen Körpergegenden sich gezeigt hätten, könne sie nicht sagen, da sie sogar von ihrer Existenz nicht wusste. Ausser den Papillomen, wegen deren die Kranke in unser Krankenhaus eingetreten war, litt sie an gar keinen Krankheiten, die Papillome aber hatten sich vor ungefähr fünf Monaten gezeigt.

Diagnose. Angesichts der Eigenthümlichkeit dieses Hautleidens konnte eine richtige Diagnose nur auf dem Wege der Ausschlussung gemacht werden. Auf den ersten Blick konnte man diese Hautgeschwülste für *Molluscum fibrosum* ansehen, doch dieses letzte Hautleiden hat seinen Hauptsitz auf dem Halse, Stamm und den Geschlechtsorganen. Die Geschwülste von *Molluscum fibrosum* erscheinen als beutelartige, weiche Hautansätze, die nicht durchschimmern, wie unsere Geschwülste, und beim Druck auf sie von oben nicht in das Hautzellgewebe unter das Hautniveau versinken. Diese zwei Kennzeichen sind vollkommen genügend, um die beschriebenen Geschwülste von *Fibroma mollosum* und *Mollosum sebaceum* gänzlich zu unterscheiden. Dieselben zwei wichtigen Kennzeichen unterscheiden diese Geschwülste von dem *Hautlipoma*, welches ausserdem niemals so über den ganzen Körper verbreitet ist. Der chronische Verlauf der Geschwülste, ihre Schmerzlosigkeit beim Druck, die Abwesenheit von Fieber erlaubten nicht, sie mit den Knoten bei *Erythema nodosum* zu verwechseln, welches letztere fast immer von einem Fieberzustande, einem acuten Gange der Krankheit und beim Druck auf den Knoten von einem Schmerzgefühl begleitet ist. Von *Angioma* und *Teleangiectasie* unterscheiden sich die von mir beschriebenen Geschwülste durch ihre Farbe: bei *Angiomen*, durch Erweiterung von Blutgefässen bedingt, hängt die Farbe der Geschwülste davon ab, ob sie aus Arterien oder Venen gebildet sind, wie auch von der Tiefe, auf der sie sich befinden; daher erscheinen sie röther, wenn sie aus Arterien bestehen oder wenn sie näher zur Hautoberfläche liegen, und dunkler, wenn sie aus Venen bestehen und tief liegen. Der durch die Geschwulst geführte Durchschnitt, aus dem sich eine trübe Flüssigkeit von graulicher Farbe, aber kein Blut absonderte, unterscheidet die von mir beschriebene Geschwulst von *Angiomen*. Was den Unterschied der beschriebenen Geschwülste von *Myofibromen* und *Hautfibromen* anbetrifft, so unterscheiden sie sich wie von den einen, so auch von den andern: durch ihre Eigenschaft durchzuschimmern und dadurch, dass weder *Myofibrome* noch *Hautfibrome* unter das Hautniveau versenkt werden können. Dasselbe kann man auch in Bezug auf das *Hautsarcoma* sagen; das letztere unterscheidet sich obendrein durch Veränderung der Farbe der Geschwülste, die von der Erweiterung der Hautgefässe und ihrer

Umbildung abhängt. Der Mangel wie in der Anamnese, so auch im Status praesens irgend welcher Thatsachen, die zu Gunsten der Syphilis sprechen, die vollständige Verschiedenheit der Geschwülste von den Neubildungen der Syphilis und der normale Zustand des ganzen der Untersuchung zugänglichen Lymphsystems erlaubten auf keinen Fall, sie für Syphilis-Erscheinungen zu halten. Nachdem ich nun auf solche Weise alle Hautkrankheiten, mit denen die von mir beschriebenen Hautgeschwülste eine wenn auch nur äussere Aehnlichkeit haben könnten, in Betracht gezogen, war es unmöglich, bei einer aus ihnen stehen zu bleiben. Mich aber an die Zeichnung von Lymphangioma cutis multiplex <sup>1)</sup> im Atlas der Hautkrankheiten von Prof. F. Hebra und an die zutreffende Beschreibung des Bildes dieser Geschwülste, welche Prof. Kaposi <sup>2)</sup> gemacht hat, erinnernd, blieb ich unwillkürlich auf dem Gedanken stehen, dass ich es mit Lymphangioma zu thun hätte.

Kaposi beschreibt (im Handbuch der Hautkrankheiten von Hebra und Kaposi pag. 282) den einzigen von ihnen gesehenen Fall in folgenden Worten:

„Als Lymphangioma tuberosum multiplex bezeichnen wir eine eigenthümliche Krankheitsform der Haut, welche bisher von keinem Autor beschrieben, und von uns selbst nur in einem Falle gesehen wurde.“

„Dieselbe fand sich an einer 32 Jahre alten, unverheiratheten Frauensperson, Förster Theresia, von sonst ungestörter Gesundheit, welche vom 23. November 1867 bis 11. Februar 1868 auf der Klinik für Hautkranke in Behandlung stand.“

„Allseitig auf dem Stamme, von der Beckengegend aufwärts bis zum Unterkiefer und zur Nacken-Haargrenze, fanden sich viele Hundert linsengrosse und etwas kleinere, rundliche, braunrothe, etwas schimmernde, platte, nicht schuppende, flache oder mässig über das Hautniveau emporgewölbte Knötchen. Unter dem Fingerdrucke erblassten sie und gaben sich als derb-elastische, rundliche Gebilde zu erkennen, welche ohne scharfe seitliche Begrenzung in das Coriumgewebe eingebettet und nur mit diesem fassbar, mit ihrer unteren Fläche noch bis ins Unterhautzellgewebe hineinragten

<sup>1)</sup> Atlas der Hautkrankheiten von Prof. Ferd. Hebra 1876.

<sup>2)</sup> Lehrbuch der Hautkrankheiten 1876 p. 282.

und nach der Oberfläche die erwähnte knötchenartige Vorwölbung der Haut veranlassten.“

„Die Knötchen fanden sich ohne bestimmte Anordnung ziemlich gleichmässig disseminirt und rückten nur an einzelnen Stellen durch ihre grosse Zahl zu engeren, unregelmässigen Gruppen aneinander. Hie und da waren sie auch zu drei und mehreren in Bogenlinien angereiht. Sie waren ein wenig schmerzhaft.“

„Das Krankheitsbild hatte dem äussern Ansehen nach die grösste Aehnlichkeit mit einem reich gesäeten lenticulären Syphilid. Bei näherer Besichtigung unterschied es sich von letzterem durch den Mangel der scharfen Begrenzung der einzelnen efflorescenzartigen Knötchen, durch ihre centrale grössere Vorwölbung statt einer centralen Depression und den Mangel einer jedweden auf stellenweise Involution der Knötchen hindeutenden Erscheinung, d. i. durch das gänzliche Fehlen von Schuppen- oder Krustenbildung, von atrophischen oder narbigen Depressionen.“

„Im Gegentheile erschien die Epidermis überall gleichmässig glatt und die Haut selbst mit Ausnahme der Vorwölbung und Röthung, oder einzelner telektatischer Gefässchen an den betreffenden lenticulären Knötchen gar nicht verändert.“

„Die Kranke gab an auf den betroffenen Körperregionen seit ihrer Kindheit mit den derben, rothen Knötchen behaftet zu sein. Jahrelang habe sie weder an denselben, noch in ihrer Zahl eine Veränderung bemerkt. Seit drei oder vier Jahren nähmen dieselben an Menge zu, ohne dass die einzelnen von früher bestandenen ihren Charakter änderten. Ernährung und Allgemeinbefinden der Person war vollkommen normal.“

Wenn wir das Krankheitsbild unseres Falles mit jenem von Kaposi vergleichen, so ergibt sich, dass alle jene Kennzeichen, durch welche sich das von uns vorausgesetzte Lymphangioma auszeichnet, vollkommen mit der oben citirten Beschreibung von Kaposi harmoniren. Die hervorragendsten Kennzeichen des Lymphangioma, nämlich das Durchschimmern der Geschwülste und ihre Fähigkeit in das Unterhautzellgewebe unter das Hautniveau zu versinken, durch welche sich dasselbe von allen bis jetzt bekannten Hautneubildungen unterscheidet, alle diese Kennzeichen waren in dem beschriebenen Falle scharf ausge-

drückt. Auf dem Wege der Ausschliessung und auf Grund dieser zwei letzten das Lymphangioma charakterisirenden Cardinalkennzeichen ergab sich die Diagnose: Lymphangioma cutis multiplex. Die von mir angestellte mikroskopische Untersuchung der exstirpirten Geschwulst bestätigte völlig meine Diagnose. Der senkrecht durch die Geschwulst geführte Durchschnitt zeigte bei schwacher Vergrösserung ( $\frac{3}{4}$  Hartn.) ein löcheriges Gewebe, dessen Oeffnungen theils Durchschnitt von röhrenförmigen, in verschiedenen Richtungen gehenden und ineinander verschlungenen Kanälchen, theils Durchschnitt durch Räume erweiterter Hautlymphcapillaren von unregelmässigem Contour darstellten; die Wandung der letztgenannten Räume erschien entweder verdickt oder wie usurirt, aus Verbindung einiger spaltförmiger Räume entstanden. Bei stärkerer Vergrösserung ( $\frac{4}{7}$  H.) war leicht zu unterscheiden, dass die Gefässe und spaltförmigen Räume eine Masse von Lymphkörperchen und eine äusserst unbedeutende Quantität, wahrscheinlich beim Durchschnitt hineingekommener, Blutkörperchen enthielten. Um die erweiterten Lymphgefässe und spaltförmigen Räume war eine verstärkte Entwicklung von Bindegewebe zu bemerken. Die erweiterten Lymphgefässe und spaltförmigen Räume, sich in der Papillenschicht der Haut befindend, verschoben augenscheinlich die Papillen und brachten ihre Atrophie hervor, so dass die Papillen entweder auseinander geschoben oder verkürzt und atrophirt erschienen. Die Blutgefässe der Geschwulst, wie aus der Zeichnung des Durchschnittes ersichtlich ist, fanden sich in begrenzter Zahl und erschienen völlig normal. Bei stärkerer Vergrösserung ( $\frac{4}{7}$ ,  $\frac{4}{8}$  H.) konnte man, wie in den runden Durchschnitten der Kanälchen so auch in den spaltförmigen Räumen ein kernhaltiges Endothelium ihrer inneren Wandoberflächen klar unterscheiden.

Unsere Diagnose erschien somit durch das Resultat der mikroskopischen Untersuchung vollkommen gerechtfertigt.

Während meines Aufenthaltes in Wien im Frühling dieses Jahres hatte Prof. Neumann, dem ich schon früher einen grossen Theil der exstirpirten Geschwulst und eine von Herrn Belankin angefertigte Aquarell-Zeichnung in  $\frac{1}{5}$  der Naturgrösse gesendet hatte, mit grosser Liebenswürdigkeit ein mikroskopisches Präparat aus der von mir geschickten Geschwulst bereitet, welches ebenfalls

die Diagnose bestätigte und dessen von Dr. Heitzmann in Wien ausgeführte Zeichnung im Holzschnitte beigegeben ist.

Auf gleiche Weise wie von Prof. Neumann, dem ich hiermit meinen aufrichtigen Dank ausspreche, wurde die von mir gestellte Diagnose Lymphangioma cutis multiplex auch von den Professoren Kaposi und Auspitz constatirt.

Die Kranke mit den beschriebenen Erscheinungen blieb im Krankenhause vom 23. Januar bis zum 19. Mai 1878. Während dieser Zeit waren die Papillome der Geschlechtsorgane durch Ausschneidung entfernt worden. Die Hautgeschwülste fingen im Verlaufe dieses Zeitraumes hie und da wieder zu erscheinen an, die früheren aber blieben ohne Veränderung. In Folge des Interesses, welches die Kranke durch ihre seltene Krankheit erregte, wurde ihr beim Austreten aus dem Krankenhause gerathen, nach einiger Zeit nach Moskau zu kommen; was sie auch that. Den 20. Juni 1878 trat sie zur Beobachtung ihrer Krankheit ins Krankenhaus ein. Die Kranke wurde wieder sorgfältig besichtigt und befand sich unter Beobachtung bis 24. August 1878. Während dieser Zeit nahm die Zahl der kleinen Hautgeschwülste zu; die früheren blieben augenscheinlich ohne Veränderung. Da das ätiologische Moment der Krankheit nicht bekannt ist, die Hautbildungen über den ganzen Körper verbreitet waren, diese sich offenbar indifferent in Bezug zum Organismus zeigten, wandte ich gar keine Therapie für den gegebenen Fall an.

Der von mir beschriebene Fall ist also der zweite Fall in der dermatologischen Literatur und dem von den Professoren F. Hebra und Kaposi beschriebenen völlig analog.

---





