

Aus der Königlichen dermatol. Universitätsklinik in Breslau.
(Direktor: Geheimrat Prof. Dr. A. Neisser.)

Über Kutis-Myome und Keloidbildung im Bereiche einer Akrodermatitis chronica atrophicans.

Von Dr. J. Smilovici,
Assistenten der Klinik.

(Hiezu Taf. IV u. V.)

Den vorliegenden Fall, der nach jeder Richtung hin dem typischen Bilde der Akrodermatitis chronica atrophicans entspricht, würden wir nicht veröffentlichen, wenn nicht einige Nebenerscheinungen unser besonderes Interesse hervorriefen.

Zunächst die kurze Krankengeschichte:

Anamnese: Patientin Josefa V. im Alter von 54 Jahren, unverheiratet, Köchin. Von 13 Geschwistern leben noch 6 (die anderen 7 als kleine Kinder gestorben). Die Eltern waren stets gesund, die Mutter, eine 86jährige Greisin, lebt noch. Ähnliche Affektion weder bei Geschwistern noch bei anderen Angehörigen der ziemlich zahlreichen Familie.

Bis zum Alter von 19 Jahren war Patientin stets gesund. Plötzlich machte sich „Reißen“ in der linken großen Zehe bemerkbar. Dieses Leiden stieg ziemlich rasch, so daß nach kurzer Zeit das Kniegelenk wie auch der obere Teil des Oberschenkels mit angegriffen waren. Der behandelnde Arzt betrachtete es als eine rheumatische, infolge einer Erkältung aufgetretene Erkrankung. Nach dreimonatiger Dauer schienen die Beschwerden abzuklingen und schwanden allmählich. Es blieb aber eine Rötung zurück, die mit der Zeit intensiver wurde, ohne aber besondere Beschwerden zu machen. Nur bei Wetterveränderung trat stets eine Art unangenehmes Stechen auf.

Die zurückgebliebene Hautveränderung bildete für die Patientin kein Hindernis in der Ausübung ihres Berufes, so daß sie sich an diesen Zustand gewöhnte, ihm keine Wichtigkeit schenkte, bis sie eines Tages — 6—7 Jahre später — durch das Erscheinen kleiner, um das Kniegelenk zerstreute „Bläschen“ aufmerksam wurde. Diese waren leicht juckend, und bei kräftigerem Reiben schien es, als ob sie sich mit einer blutigen

Flüssigkeit füllten; manche platzten sogar und zeigten dann eine kleine Wunde, die nach kurzer Zeit unter Hinterlassung von flachen weißen Narben abheilten. Seit einigen Jahren aber sind keine Bläschen mehr aufgetreten und keines von den jetzt bestehenden Knötchen ist durch Reibung verletzt worden. In den letzten 2—3 Jahren spürte Patientin bei längerem Stehen starke Müdigkeit, so daß sie angeblich ihrem Berufe nicht mehr nachgehen konnte. Zur Begutachtung dieser Beschwerden wurde uns Patientin von der Landesversicherungsanstalt Schlesien eingeliefert.

Status: Mittelgroße (1.56 m), gut genährte Frau mit etwas schlaffer Muskulatur. Fettpolster nicht besonders entwickelt. Innere Organe ohne Veränderungen. Lungen frei (abgesehen von einer leichten Bronchitis). Digestion, Zirkulation o. B. Urin frei von Eiweiß oder Zucker. Gewicht 61 kg.

Augen, Ohren, Schleimhäute normal. Seit 5 Jahren Menopause. Seit dieser Zeit öfters Nasenbluten, welches 3—4 mal im Monat und meistens Nachts auftritt.

Extremitäten. Beine: Beide Oberschenkel zeigen schon von der Inguinalfalte ausgehend folgenden Befund: An den Streckseiten (sowohl dem inneren wie auch dem äußeren Teil derselben) ist die Haut leicht atrophisch. Diese Atrophie wird um so deutlicher, je mehr wir uns den Knien nähern. Die Haut ist von zahlreichen, intensiv blau verfärbten hervortretenden Venen durchzogen, deren Zahl und Kaliber auf den Innenseiten der Oberschenkel bedeutend größer ist. Auf dem unteren Drittel beider Oberschenkel und bis auf die Unterschenkel gehend, mehr um das Kniegelenk, finden sich mehrere etwa bohngroße braungelbe Herde, die über das Hautniveau prominieren und scharf umgrenzt sind. Obwohl diese beim Berühren eine weichere Konsistenz zeigen als die umgebende leicht atrophische Haut, behauptet dennoch die Patientin, sie habe an den Stellen das Gefühl knorpeliger Einlagerungen. Beim Eindrücken der Knötchen klagt Pat. über Schmerzen. Am rechten Oberschenkel — in der Knötchengegend — zeigen sich zwei etwa markstückgroße flache Herde mit stark gefalteter weißer narbiger Haut. Angeblich sind diese die Reste von 2 aufgegangenen, wundgeriebenen Bläschen und sollen schon seit über 20 Jahren bestehen.

Auf der Grenze der Ober- und Unterschenkel, und zwar um die Gegend der Kniescheibe, sehen wir stark atrophische, blau verfärbte und mit zahlreichen Fältelungen versehene Haut. Diese dehnt sich streifenartig auf die Streckseite beider Unterschenkel aus, zeigt aber nur die bläulich-rote Verfärbung und Atrophie. Die Knötchen fehlen völlig auf der rechten Seite; links sind sie nur sehr spärlich vorhanden (am unteren Drittel, in der Nähe der Crista Tibiae 2 kleine Knötchen). Die oben erwähnte Fältelung ist hier nicht zu sehen.

Die auf dem unteren Teil der Kniegegend hervorstehenden Knötchen sind bedeutend kleineren Kalibers als die an den Oberschenkeln. Die Beugeseite sowohl der Oberschenkel wie auch der Kniegegend zeigen

abgesehen von der schon erwähnten leichten Atrophie keine Veränderungen und auch keine Knötchen. Auffallend wenig atrophisch sind die Waden. Ganz isoliert betrachtet, ist die Atrophie kaum merkbar.

Am eklatantesten sind die Veränderungen beider Fußrücken. Die Haut ist hier bis dicht an den Zehen von livider, an den Rändern mehr roter Farbe. Die Atrophie sowie die Ektasie der Gefäße treten am deutlichsten hervor, und zwar zeigt sich besonders auffallend die bei Akrodermatitis chron. atroph. stets erwähnte Fältelung und das deutliche Aussehen wie zerknittertes Zigarettenpapier. Diese stark atrophischen Herde sind ziemlich scharf umgrenzt von einer weniger atrophischen, leicht infiltrierten Zone, die allmählich ins Gesunde (den Rand des Fußes) übergeht. In der Mitte dieser Atrophie-Herde fallen an beiden Seiten mehrere ziemlich parallel verlaufende, keloidartig aussehende Streifen auf, deren Zahl und Lagerung fast symmetrisch ist, abgesehen von einem auf dem linken Fußrücken quer verlaufenden Streifen, der mit den anderen eine Z-Form bildet.

Im ganzen machen die Dorsalseiten beider Fußgelenke den Eindruck, als wenn sie durch enganschließende Stiefeln eingeschnürt wären. Die Zehen sind, abgesehen von der linken großen Zehe, frei. Bei dieser ist die Haut der Rückenseite atrophisch und die Atrophie ist mit dem großen primären Herde verbunden. Auf dieser streifenartigen atrophischen Zone zeigt sich ein denen auf den Fußrücken befindlichen ähnlicher Keloidstreifen, und auf der Mitte der Zehe — auch im Atrophischen liegend — ein halbkugeliges, ziemlich großes Knötchen. Sonst sind keine Veränderungen bemerkbar. Fußränder und -Sohlen normal. Links ausgesprochener Plattfuß, rechts bedeutend weniger. Nägel leicht krallenförmig.

Oberer Extremitäten: Oberarme o. B. Auf der Streckseite der Unterarme zieht sich ein etwa 3 cm breiter blauer Streifen vom Ellbogen aus, dem Verlauf der Ulna entsprechend, bis dicht an das Handgelenk hin. Die im oberen Drittel bestehende scharfe Abgrenzung wie auch die Farbenintensität dieser Streifen nimmt nach unten hin allmählich ab. Am unteren Teil ist er weniger breit, von rot-gelblicher Farbe und viel weniger atrophisch (mehr das Infiltrationsstadium bildend). Das untere Ende des Streifens verliert sich in der scheinbar gesunden Haut der Handrücken und Finger.

Zu erwähnen wäre noch ein am linken Ellbogen unter der Haut befindliches Knötchen, knorpelig, linsengroß, frei beweglich, nicht prominent. Nur bei exzessiver Beugung des Armes macht sich das Knötchen als eine deutliche Erhebung bemerkbar. Auf Druck wie auch bei dem Versuch, dasselbe mit der darüber liegenden Haut vom Ellbogen abzuheben, zeigt sich keine besondere Empfindlichkeit. Beugeseiten der Unterarme, Hände, Finger, Nägel o. B. Die an den Zehen bemerkte Krallenform ist hier sehr wenig angedeutet.

Auf der übrigen Haut des ganzen Rumpfes keine atrophischen Veränderungen. Nur auf den Mammæ wie in der Mitte des Rückens je

ein Knötchen, die makroskopisch denen der unteren Extremitäten sehr ähnlich sind.

Die von der Atrophie befallenen Stellen sind gegen Wärme und Kälte wenig empfindlich; dagegen sehr überempfindlich beim leichten Stechen mit einer feinen Nadel. Der kleinste Stich, der bei den Zehen und Fingern schmerzlos vertragen wird, ruft hier starkes Zucken hervor.

Die Wassermann-Reaktion fiel negativ aus, ebenso bestand keine Reaktionsfähigkeit auf Alt-Tuberkulin. Sowohl $\frac{1}{10}$ mg wie auch 1 mg A.-T. riefen weder lokale noch allgemeine Reaktion hervor.

Im Blutbild keine Verschiebung der normalen Zahlenverhältnisse.

Histologische Untersuchung.

Aus dem Innenteil der Streckseite des rechten Oberschenkels wurde das am höchsten gelegene Knötchen mit einem Teil der umgebenden Haut exzidiert, in 10%igem Formalin, dann in 70, 80, 96%igem und absolutem Alkohol gehärtet und in Paraffin-Einbettung geschnitten. Die Schnitte wurden in Hämatoxylin-Eosin, van Gieson und auf elastische Fasern gefärbt. Bei der mikroskopischen Untersuchung zeigte die Haut folgendes Bild:

Das Epithel selbst bietet keinen besonderen Befund. Das Stratum corneum leicht lamellär; Keratohyalinschicht ziemlich verdünnt (einschichtig). In der Epithelzellenlage keine besonderen Veränderungen. Die Basalzellschicht verläuft leicht wellig bis gerade oberhalb des weiter unten zu beschreibenden Tumors. Sie ist pigmenthaltig, und zwar wechseln Gruppen von pigmenthaltigen und pigmentlosen Zellen miteinander ab. In den pigmenthaltigen Zellen erfüllen die Pigmentkörnchen vornehmlich den oberen Pol der Zellen, finden sich indessen auch zu beiden Seiten des Kernes.

Der Papillarkörper ist ganz verstrichen. Die subpapilläre Schicht besteht aus einer dünnen Reihe von glattverlaufenden Bindegewebszellen, in der man auch vereinzelte epitheloide Zellen erblicken kann. Dicht unter der Subpapillarschicht, z. T. ohne Grenze in diese übergehend, fällt bei der weiteren mikroskopischen Besichtigung der Kutis — schon mit der kleinsten Vergrößerung — ein von der Epidermis durch die schon vorhin erwähnte dünne Schicht von glattlaufendem, verhältnismäßig wenig Saftlücken enthaltenden Bindegewebe getrennter Tumor auf, der insgesamt wie ein mächtiger ovaler Fremdkörper in das Gewebe eingelassen erscheint und der sich sowohl tinktoriell als auch morphologisch in auffälliger Form von dem übrigen Gewebe abhebt. Besonders ist dieser Unterschied aus der Differential-Färbung nach Unna ersichtlich (cfr. Tafel). Mit etwas

stärkerer Vergrößerung betrachtet, zeigt sich der Tumor aus büschelartigen, nach verschiedenen Richtungen hin verlaufenden Elementen bestehend. Die einzelnen durch Lymphräume getrennten Bündeln bestehen aus parallel aneinander gelagerten langen Zellen, die auf Querschnitt fazettenförmig aussehen. In diesen Zellen sehen wir stäbchenartige Kerne, die der Längsachse der Zellen ziemlich parallel liegen. Die Verteilung dieser Kerne ist ganz verschieden. Während sie bei einigen Bündeln in jeder Zelle vorhanden sind, erscheinen diese in verschiedenen anderen Stellen ganz spärlich und bei einzelnen fehlen sie ganz. Auch die Form der Kerne ist nicht überall dieselbe: Stäbchenförmig in einzelnen Bündeln (wo sie reichlicher zu sehen sind), mit zugespitzten Enden (spindelförmig) in anderen. Entsprechend den morphologischen und tinktoriellen Eigenschaften sind diese Zellenbilder als glatte, z. T. degenerierte Muskelfasern anzusprechen. In der Mitte einzelner Faserbündel verlaufen kleine Gefäße, deren Wände selbst infiltriert und von einer dünnen Schicht von Rundzellen umgeben sind. Bei genauer Betrachtung der Lagerung der Tumorteilchen gewinnt man den Eindruck, als wenn die Wucherungen der Muskelbündel von hier aus, von der glatten Muskulatur der Gefäße, von der sie sich tinktoriell nicht unterscheiden, ausgingen. Die Wand dieser kleinen bis mittleren Arterien weist ein normal entwickeltes Netz von elastischen Fasern auf.

Im Gegensatz zu der erwähnten großen Ähnlichkeit mit der Muskulatur der Gefäße sehen wir einen der glatten Hautmuskulatur gehörenden Streifen mit reichlichen Kernen versehen und welcher sich sowohl tinktoriell wie auch morphologisch von den Tumorzellen unterscheidet.

Die elastischen Fasern sind in den den Tumor umgebenden Partien erhalten, fein verzweigt, bis hoch in den Papillarraum hinein. Direkt an der Grenze des Tumors und innerhalb desselben sind die elastischen Fasern spärlich, in ihrer Kontinuität angegriffen und nehmen an Zahl und Länge besonders nach dem Zentrum hin ab, bis sie dort gänzlich schwinden.

Auf der Grenze des Tumors, vornehmlich im Bindegewebe, doch auch diese Grenze überschreitend und in den Tumor hineingehend, finden sich gestreckt verlaufende Infiltrate, hauptsächlich aus runden protoplasmaarmen Zellen bestehend. Neben diesen, aber viel spärlicher, sind auch epithelioiden Zellen zu sehen.

Die Follikel sind spärlich vorhanden. Hier und da sieht man ein einzelnes Härchen. Die Schweißdrüsen zeigen keine wesentlichen Veränderungen, abgesehen von einer spärlichen Umgebung von Infiltrationszellen.

Es handelt sich also um einen aus der Kutis ausgehenden und dieser angehörenden isolierten Tumor, der aus z. T. kernhaltigen, z. T. degenerierten Muskelfasern besteht. Dieser Tumor wirkt gewissermaßen traumatisch auf das über ihn befindliche Gewebe, indem es den Papil-

larkörper zur Abflachung bzw. zum Schwinden und ebenso eine Verdichtung des Bindegewebes zustande gebracht hat.

Soweit uns die Literatur zugänglich war, ist ein ähnlicher Fall noch nicht veröffentlicht worden. Wohl sind verschiedene Arbeiten über „Einlagerungen bei Akrodermatitis atrophicans“ (Herxheimer) erschienen und ebenso umfangreiche Arbeiten über Kutis-Myome (Sobotka). In keiner der oben erwähnten Arbeiten haben wir einen Fall finden können, wobei Kutis-Myome und keloidartige Einlagerungen festgestellt worden sind, wo also alle drei Befunde bei ein und demselben Falle zusammentreffen.

Nachtrag zur Krankengeschichte: Wenige Monate später (Januar 1916) demonstrierten wir die Patientin bei einer Versammlung Breslauer Dermatologen. Bei dieser Gelegenheit fiel uns die an der Exzisionsstelle eingetretene Veränderung auf. Die ganze Narbe und ebenso die umgebende Haut waren stark infiltriert, keloidartig und ziemlich druckempfindlich.

Zusammenfassung: Bei einem Fall von Akrodermatitis chronica atrophicans beider Extremitätenpaare fanden wir multiple Kutis-Tumoren, deren histologische Untersuchung uns erlaubt, sie als Myome zu bezeichnen. Fast alle traten in den von Atrophie befallenen Stellen auf. Wo die Haut von der Atrophie am stärksten angegriffen war, und nur hier (Fußrücken), fanden wir keloidartige streifenförmige Einlagerungen.

Eine plausible Erklärung für das Auftreten der Myome in den atrophischen Bezirken vermag ich nicht zu geben. Vielleicht spielt die verminderte Resistenz den Wucherungstendenzen gegenüber eine Rolle.

Was die Keloidbildung anlangt, so dürfen wir vielleicht auf Grund des nachträglichen Befundes annehmen, daß Patientin eine besondere Prädisposition zur Keloidbildung hat und daß diese an solchen Stellen auftreten, wo die Haut durch mechanische Reizungen angegriffen ist.

Literatur.

Herxheimer und Hartmann. Über Akrodermatitis chron. atrophicans. Archiv für Derm. Band LXI. — Herxheimer und Schmidt. Über „strangförmige“ Neubildung bei Akrodermatitis chron. atrophicans. Archiv f. Derm. Bd. CV. — Sobotka. Klinische, histologische und vergleichende Beiträge zur Kenntnis der Kutismyome.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. IV u. V.

Fig. 1. Dorsalseite des Fußes und Unterschenkels (Sprunggelenk) mit Keloiden.

Fig. 2. Unterarm mit atrophischen Streifen.

Fig. 3. Oberschenkel: Atrophische Haut mit Tumoren.

Fig. 4. Übersichtsbild (bei schwacher Vergrößerung).

Fig. 5. Starke Vergrößerung. Innerhalb des Muskel Tumors befindliche Arterie mit infiltrierter Wand. Kernarme und kernreiche Muskelbündel.

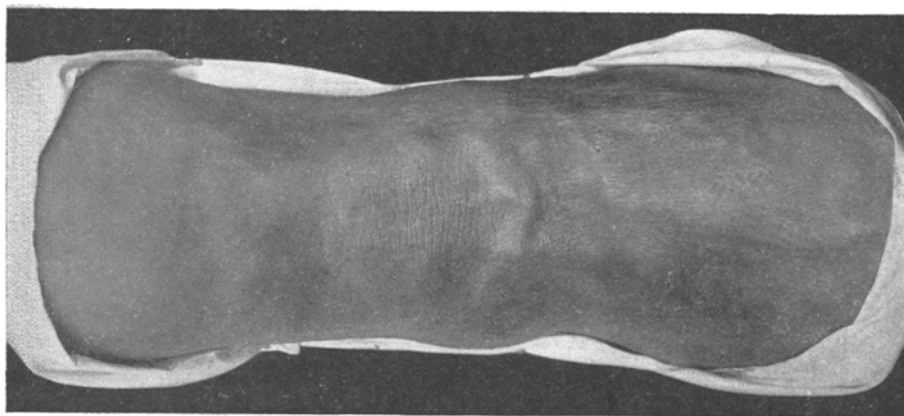


Fig. 1

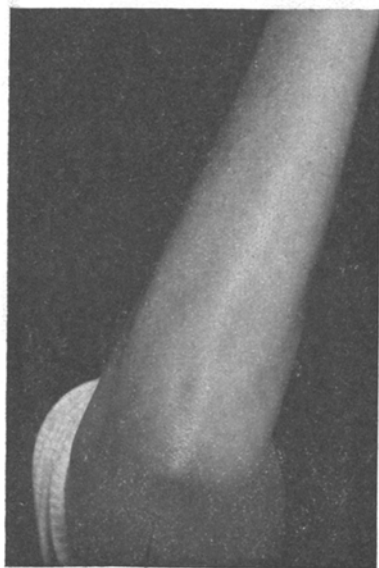


Fig. 2



Fig. 3

Smilovici: Kutismyome

Autotypie Angerer & Göschl, Wien

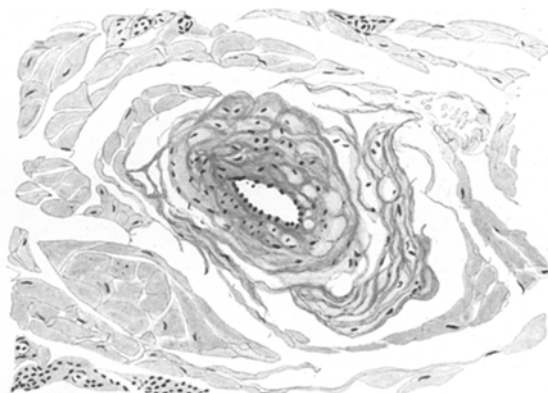


Fig. 5

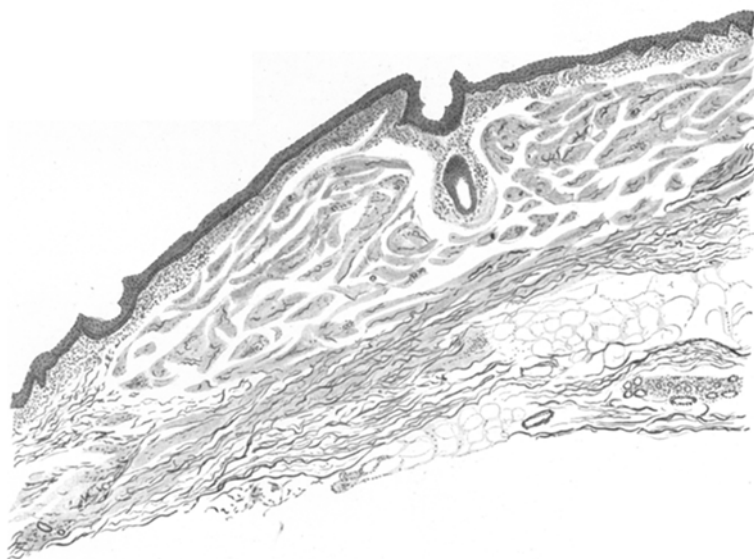


Fig. 4

Smilovici: Kutismyome

Autotypie Angerer & Göschl, Wien