

Aus der dermatologischen Klinik des Prof. Majocchi in Bologna.

---

## Ein Fall primärer Hautsarcomatose.

Von

Priv.-Doc. **Giovanni Pini,**

Assistent.

(Hiezu Taf. I—V.)

---

In einer früheren Arbeit<sup>1)</sup> hatte ich Gelegenheit, die begriffliche Weitläufigkeit der Ausdrücke Sarcoma und Sarcomatosis in der Dermatologie zu erörtern, so dass ich es jetzt nicht mehr für nothwendig halte, noch viele Worte zur Erklärung meiner Auffassung dieses Begriffes zu verwenden. Nichtsdestoweniger sehe ich mich im Beginne dieser Arbeit zu der Erklärung verpflichtet, dass ich unter der Bezeichnung Sarcomatosis cutanea primitiva die allgemeine Verbreitung oder besser Dissemination von Neoplasmen verstanden wissen will, deren Structur den Charakter des embryonalen Bindegewebes aufweist und von denen das erste oder die ersten ihren Ursprung von dem Bindegewebe der Haut genommen haben. Diese Erklärung mag demjenigen überflüssig erscheinen, der weiss, dass Kaposi selbst die Abtheilung der Sarcome um eines seiner Elemente oder einen der Dermatologie geläufigsten Typus verkleinert hat, nämlich um das sogenannte Sarcoma idiopathicum cutaneum multiplex haemorrhagicum. Doch wenn wir auch diese Trennung zugeben, und auch die Classe oder Unterclasse der Sarcoide dem wahren und echten Sarcome an die Seite stellen, so hat doch die Be-

---

<sup>1)</sup> Pini. Die Sarcome und Sarcoide der Haut. — Bibliotheca Medica. Abthl. D<sup>II</sup>. H. 9. Erwin Nägele, Stuttgart, 1901.

zeichnung Sarcoma noch immer nicht ihre vollständige Reinheit und Abgrenzung erreicht, und es stimmen auch durchaus nicht alle Dermatologen einer derartigen Begrenzung dieses Begriffes zu. Und wenn es heute auch zweifellos erscheint, dass zwischen den Sarcomen und Sarcoiden ein wesentlicher Unterschied in der Structur besteht (Palt auf, Majocchi), so ist es doch auch nicht minder wahr, dass die klinische Unterscheidung bei einigen Fällen und in einigen Perioden ausserordentliche Schwierigkeiten bereiten kann; andererseits aber bietet es dem Dermatologen stets ein grosses Interesse festzustellen, ob das Neoplasma primär der Haut entstamme oder ob es metastatisch sei, und dies sowohl vom ätiologischen als auch pathogenetischen Standpunkte aus, sowie auch in Bezug auf die Differentialdiagnose mit der Gruppe der Sarcoide. In der That brauchen wir nicht erst zu wiederholen, dass, mit Beiseitelassung der Idee, dem Worte Sarcoma (*σαρκος* caro exuberans) seine ethymologische Bedeutung zu bewahren, die uns von Virchow gegebene Definition doch nichts mehr als ein histologischer Ausdruck ist; es handelt sich aber nicht nur darum, einer bestimmten histologischen Structur oder dem Ursprunge der Elemente eines Tumors Ausdruck zu verleihen, sondern es handelt sich auch um die Verschiedenartigkeit seiner Elemente, nach welcher ja die Eintheilung in verschiedene Arten von Sarcomen, sowohl der cutanen als auch visceralen getroffen wird. Wenn wir nun die hauptsächlichsten histologischen Charaktere derartiger Neoplasmen auf das klinische Gebiet übertragen und uns hier zu Nutze machen wollen, stellen sich uns bedeutende Schwierigkeiten entgegen, und ich bin der Ansicht, dass diejenigen klinischen Bemerkungen und Einzelheiten, welche ich selbst gesammelt und angegeben habe, um die Diagnose des Sarcoma zu erleichtern, immer noch nicht hinreichend und auch zu inconstant sind. Denn auch für den Dermatologen darf der klinische Begriff keineswegs nur eine nosologische Convention bilden, sondern er muss ein erforschbares und aus sich selbst objectiv erkennbares Element darstellen, das sich von ähnlichen Bildungen wohl unterscheiden lässt. Hier würde sich mir nun Gelegenheit bieten auf die Schilderung der klinischen Charaktere der Sarcome einzugehen, wenn ich mich nicht darauf

beschränken wollte, nur die Beschreibung eines Falles und einige daran geknüpfte Betrachtungen zu bringen, und indem ich den gefälligen Leser auf meine erwähnte Arbeit verweise, kehre ich zu unserem Gegenstande zurück. Ich wollte übrigens diese Probleme nur zu dem Zwecke andeuten, um die meinem Falle gegebene Benennung zu erklären und dann um die Veröffentlichung eines neuen Beitrages zu diesem Gegenstande zu rechtfertigen. Ich bin der Ueberzeugung, dass nur aus der Vergleichung und Zusammenstellung einer grossen Zahl eingehender und genauer Beobachtungen jene Gesamtheit deutlicher Charaktere hervorgehen kann, welche wir zu einer klinischen Eintheilung der Sarcome, die mit der histologischen Structur in vollständiger Uebereinstimmung steht, benützen können. Nach dieser Abschweifung gehe ich sofort an die Beschreibung des Falles, dessen Studium mir von Prof. Majocchi übertragen wurde.

S. M., eine 25jährige verheirathete Bäuerin aus Portomaggiore, bietet von Seiten ihrer Generalien durchaus nichts interessantes. Der Vater, die Mutter, ein Bruder und eine Schwester leben und sind gesund.

Sie selbst litt im Alter von 8 Jahren an Adenitiden des Halses, mit 8 Jahren machte sie Morbillen durch, kurz darauf einen nässenden Ausschlag im Gesichte. Die Menses traten im 17. Jahre ein und waren stets regelmässig. Mit 19 Jahren heirathete sie und war während 4 Jahren (1895—1899) dreimal schwanger, die Geburten erfolgten rechtzeitig. Das erste Kind lebt. Das zweite starb nach 15 Tagen und war mit einer Hautkrankheit behaftet, die sich in zahlreichen, über den ganzen Körper verbreiteten, sehr harten, dunkelrothen Knoten äusserte. Das dritte starb nach 3 Tagen an unbekannter Ursache. Während der letzten Schwangerschaft (December 1899) wurde die Patientin von Wechselfieber befallen, nachdem sie ihren Wohnsitz in eine Malariagegend (Argenta) verlegt hatte, und diese Fieberanfälle währten bis zum September 1900. Die Patientin berichtet, dass sie zu Beginn desselben Jahres, ganz besonders nach der im Januar erfolgten Geburt in der Rücken-Lendengegend eine kleine Anschwellung wahrgenommen habe, welche allmählig wuchs und in kurzer Zeit die Grösse einer Bohne erreichte. Der untersuchende Arzt empfahl ihr eine Operation, welche auch im folgenden März ausgeführt wurde, als neben dem genannten mittleren Tumor noch zwei kleinere seitliche Knötchen aufgetreten waren. Der Arzt incidirte den ersten Tumor und kratzte ihn aus, während er die beiden anderen an der Basis unterband. Aber bereits nach 15 Tagen hatte sich der primäre Tumor wieder neu gebildet und zeigte ein so rasches Wachsthum, dass er in 15 Tagen die Grösse einer Wallnuss erreichte, während

sich rechts und links andere über der Crista des Darmbeines entwickelten. Inzwischen begann sich auch das Allgemeinbefinden der Patientin zu verschlechtern, sie fühlte eine Abnahme ihrer Kräfte, die häuslichen Arbeiten ermüdeten sie und eine bedeutende Abmagerung stellte sich ein. Unter diesen Verhältnissen trat sie Mitte März 1901 in die dermatologische Klinik ein.

Status praesens. Eine Frau von wenig über Mittelgrösse, regelmässigem Knochenbau, schlechtem Ernährungszustande. Muskeln schwach entwickelt, schlaff; Haut blass, erdfarbig, in grossen Falten abhebbar, der Panniculus adiposus verschwunden. Schleimhäute sehr blass.

In der Lumbalgegend unterhalb des dritten Lumbalwirbels, in einem Gebiete, das zwischen der linken Scapularlinie und der rechten mittleren Achsellinie liegt und nach unten von einer horizontalen Linie begrenzt wird, welche die Spinae iliacae posteriores mit einander verbindet, bemerkt man neun Anschwellungen von verschiedener Grösse, die aneinandergereiht und gewissermassen in einer schrägen von links oben nach rechts unten verlaufenden Zone angeordnet sind. Die hervorspringendste dieser Anschwellungen liegt rechts zwischen der paravertebralen und Scapularlinie, besitzt Apfelgrösse und eine höckerige Oberfläche von wechselnder Farbe, mit gelbgrünlichen, gelbbraunen, bisweilen auch rothen Flecken; ihre Basis ist schmaler als ihr Körper und Rücken und zum grossen Theile der Epidermis beraubt. Rings um die Basis bemerkt man eine Ulceration, die ein eiterähnliches stinkendes Secret absondert. Andere kleinere unregelmässige Ulcerationen zeigen sich an der Oberfläche des Tumor.

Der zweitgrösste Tumor liegt rechts zwischen der linea axillaris posterior und linea scapularis, besitzt gleichfalls Apfelgrösse, ist halbkugelförmig von unversehrter Haut bedeckt, welche fein abschuppt und eine violettrothe, von rothbraunen Punkten durchsetzte Färbung zeigt.

Der drittgrösste Tumor sitzt über den Dornfortsätzen der Wirbel, hat die Grösse eines Hühnereies, dessen Längsdurchmesser querliegt, und ist gleichfalls von intacter Haut bedeckt, bis auf eine Stelle rechts, wo er mit dem erstbeschriebenen Tumor in Berührung steht und eine von eiterähnlichem Detritus bedeckte Erosion zeigt.

Der vierte Tumor liegt in der rechten mittleren Axillarlinie und hat das Volumen einer Wallnuss; er ist von normaler Haut bedeckt, die kaum im mittleren Theile eine geringe Röthung aufweist. Der Tumor ist über den tieferen Geweben, sowie mit seinem periphersten Theile auch unter der Haut verschieblich.

Der in der linken Scapularlinie gelegene Tumor zeigt dieselbe Grösse und ist von unversehrter livid gefärbter Haut bedeckt.

Die Grösse der übrigen Tumoren, von denen drei in der linken Lumbalgegend und einer in der rechten Subscapulargegend liegen, schwanken in ihrer Grösse von der einer grossen Erbse bis zu der einer Haselnuss. Die kleineren besitzen eine harte, elastische Consistenz, die grösseren sind auf ihrer Höhe pastös und weich; nirgends besteht deut-

liche Fluctuation. Alle ohne Unterschied sind spontan und mehr noch bei Druck schmerzhaft; bei der Palpation findet man, dass sie über den unter der Haut gelegenen Geweben verschieblich sind, der zuerst beschriebene jedoch in geringerem Grade.

In der Umgebung der Tumoren zeigt die Haut eine dunkelrothe Farbe und ist in der unteren Rücken- und in der Kreuzgegend deutlich ödematös.

Bei Streichen mit der Fingerbeere fühlt man in der rechten Subscapulargegend einen in der Tiefe sitzenden Knoten von der Grösse einer Erbse, der hart und verschieblich ist; einen anderen minder harten und flacheren fühlt man dicht am Rande des Bogens der achten Rippe rechts; dieser ist auch dem Auge wahrnehmbar, da er eine leicht grünliche Farbe besitzt; Zwei andere Knötchen fühlt man 3—4 Cm. nach einwärts von der Spina iliaca anterior superior dextra.

In der rechten Inguinalgegend befindet sich eine bedeutende Anschwellung, die die Form und das Volumen eines grossen Hühnereies besitzt; sie ist elastisch, die deckende Haut leicht geröthet und verschieblich. Eine andere wallnussgrosse Anschwellung sitzt in der rechten Achselhöhle und zwei kleinere tastet man in der linken. An der Innenfläche des linken Oberschenkels und im Sulcus gluteo-cruralis derselben Seite findet man zwei flache Male von brauner Farbe, von denen das obere behaart ist. Ein anderer Naevus besteht im mittleren Drittel des linken Oberschenkels an dessen Aussenfläche, und zwei punktförmige sieht man im mittleren Drittel des rechten Unterschenkels gegen dessen Innenfläche.

Der Respirationsapparat zeigt nichts Abnormes; die Athmung über der ganzen Brust etwas rauh. Der Herzspitzenstoss liegt im 5. linken Intercostalraum ein wenig nach aussen von der Mamilla. Die Herztöne sind schwach, aber normal und rhythmisch. Der Puls an der Radialis fast fadenförmig, leicht zu unterdrücken und hat eine Frequenz von 105 Schlägen.

Obzwar das Liegen auf der rechten Seite in Folge der Vertheilung der Tumoren Schmerzen bereitet, also die für die Untersuchung der Milz günstige Lage von der Patientin schwer einzuhalten ist, lässt sich doch nachweisen, dass dieses Organ stark vergrössert ist, da es die Linea xypho-umbelicalis in ihrem oberen Drittel berührt und nach rückwärts bis an die hintere Axillarlinie heranreicht; ihr unterer Rand befindet sich ungefähr 3 Querfinger vom linken Rippenbogen entfernt.

Die Leber besitzt normales Volumen.

Am Gastro-intestinal-Apparate nichts bemerkenswerthes.

Ich halte es nicht für nothwendig in unserem Falle bezüglich der Stellung der Diagnose viele Worte zu verlieren; die Beschreibung und die photographische Abbildung geben uns die Benennung der Krankheit von selbst ein. Der eigen-

thümliche Charakter der Tumoren spricht so deutlich, dass er allein genügt, eine grosse Zahl von Hautkrankheiten aus dem Kreise des Verdachtes auszuschneiden, und zwar auch solche mit sehr deutlichen knotenförmigen Infiltraten, wie Kaposi's Sarkoide, die Lepra, die Lues gummosa, die Mycosis fungoides. Ich will mich nicht erst darauf einlassen, alle differentialdiagnostischen Momente hier anzuführen, wie z. B. die ursprüngliche Localisation an den Gliedmassen beim Sarkoid Kaposi's, die Anaesthesien bei der Lepra, den raschen Zerfall bei der Syphilis, die Praeexistenz und Coexistenz der eczematösen mit der knotigen Phase bei der Mycosis fungoides, und noch viele andere wichtige Charaktere, da mir das überflüssig erscheint. Doch möchte ich zwei Thatsachen von grosser Bedeutung hervorheben: nämlich das rasche Auftreten des ersten Tumor und seine Wiederentstehung fast unmittelbar nach der Operation, und den raschen Verlauf der einzelnen Tumoren sowohl der Haut als auch der Drüsen, der von Verschlechterung des Allgemeinzustandes und deutlicher Kachexie begleitet war. Bezüglich des ersten Umstandes lag es nahe nachzuforschen, ob eine prädisponirende oder sonst bekannte Ursache die Entwicklung dieses Tumor beschleunigt habe, und ich habe in der That die Patientin zu wiederholtenmalen gefragt, ob sie nicht bereits vor dem ersten Auftreten des Tumor die Anwesenheit eines Naevus in der Lumbalgegend wahrgenommen habe, oder eine Warze, welch letzterer Begriff der Kranken leichter verständlich sein musste, da sie ja, wie erwähnt, mehrere an der Körperoberfläche trug.

Sie hat jedoch den vorherigen Bestand eines Naevus an besagter Stelle immer in Abrede gestellt, doch müssen wir auch zugeben, dass eine derartige Frage für eine wenig auf sich achtende Person, wie es unsere Kranke war, durchaus nicht leicht zu beantworten ist, da eben die Lumbalgegend von manchen Personen gar wenig untersucht wird, so dass ihnen die Anwesenheit eines kleinen Naevus ganz leicht entgehen kann. Ebenso stellte die Kranke immer in Abrede, dass ein wenn auch nur leichtes Trauma die Veranlassung zur Entwicklung des Tumor gegeben habe; dagegen stellt sie nicht in Abrede, dass sie Anfangs wohl ein leichtes Jucken verspürt und deshalb

mit den Händen dort gekratzt haben könne. Bei der Dunkelheit, welche über die Ursachen und die Erscheinungen zur Zeit des Beginnes der Entwicklung des obersten Tumor herrscht, bleibt uns nichts übrig als zwei Umstände zu beachten: das sozusagen rapide Wachsthum des Tumor, und der operative Eingriff des Arztes mit seinem kurzdauernden Erfolge; diese beiden Umstände bestätigen uns, dass die Natur und wohl auch das Aussehen des Tumor bereits zu einer Zeit, wo er nur ganz geringe Grösse besass, zweifelhafter, wenn nicht gar maligner Art waren. Diese Natur zeigte sich auch unmittelbar nach der Operation, da sich das Neoplasma vom Grunde der Wunde aus ausserordentlich rasch und vollständig wieder entwickelte. Seit dieser Zeit aber war die Diagnose oder wenigstens die muthmassliche Diagnose deutlich genug festgestellt, da die beiden am deutlichsten hervorstechenden Charaktere der Hauterkrankung in der wuchernden Form und dem progressiven Wachsthum bestanden. Von diesem Momente an traten andere diagnostische Elemente in Erscheinung, welche das erste Urtheil immer mehr befestigten, und zwar folgende: die Neubildung von Tumoren in der Nähe sowie an entfernteren Stellen, sowohl in der Haut als auch in den Lymphdrüsen; die Verschlechterung des Allgemeinzustandes der Kranken und die fortschreitende Kachexie. Uns, die wir die Patientin ungefähr 15 Monate nach Beginn der Erkrankung zur Beobachtung bekamen und ihren elenden Allgemeinzustand bemerkten, drängte sich die Diagnose eines malignen Neoplasma sofort auf und damit die Prognose und die Unzulänglichkeit der Therapie. Aus der Art und der Zeit der Entwicklung und aus der rapiden Ausbreitung der Krankheit war es uns auch klar, dass dieselbe nicht nur unausweichlich zum Tode führen musste, sondern auch, dass ein operativer Eingriff bei der Ausdehnung der Krankheit und bei der Mitbetheiligung der Lymphdrüsen durchaus nicht indicirt erschien. Nachdem es nun unzweifelhaft sicher stand, dass es sich um ein malignes Neoplasma handle, trat die Frage in den Vordergrund, ob es ein Sarcom oder ein Carcinom sei.

Obgleich wir einige charakteristische Eigenthümlichkeiten kennen, durch welche sich die eine Art dieser Tumoren von

der anderen unterscheidet, so dass dieselben ein wichtiges Hilfsmittel für die Differentialdiagnose darstellen, so vermochte doch die Beobachtung und das Studium derselben in unserem Falle wenig zur Klärung dieser Frage beizutragen. Denn wenn es auch wahr ist, dass die Hautepitheliome im Allgemeinen das Gesicht und die Extremitäten (Hände, Füße, Penis) vorziehen, so ist es doch auch ebenso wahr, dass die sogenannten Naevuscarcinome keinen bestimmten Sitz haben noch auch besondere Prädispositionsstellen an der Haut, und in unserem Falle war der Verdacht, dass das Neoplasma seinen Ursprung von einem Naevus genommen habe, wenn auch nicht durch die Annahme bestätigt, so doch immerhin eine sehr wahrscheinliche Hypothese. Anderestheiles ist es bekannt, dass die Carcinome die Eigenschaft besitzen, viel häufiger als die Sarcome oder wenigstens in kürzerer Zeit als diese zu exulceriren und dass die Exulcerationen derselben sich durch besondere Eigenthümlichkeiten ihres Grundes und ihrer Ränder auszeichnen; bei unserer Kranken jedoch musste unser Urtheil über die Natur des Neoplasma doch nothwendiger Weise zunächst von demjenigen wuchernden Tumor abgeleitet werden, der sich als erster entwickelt hatte und alle Schichten der Haut betraf, nicht aber von jenen intacten Tumoren, die sich secundär entwickelt hatten und ebensovielen metastatischen Neubildungen darstellten. Und dieser vegetirende Tumor war ganz besonders ulcerirt und erodirt; diese Erosionen und Ulcerationen bildeten demnach eine Eigenthümlichkeit, welche wohl in Betracht gezogen zu werden verdiente; doch waren dieselben nur oberflächlich, klein, unregelmässig, nicht blutend, sondern von einer Schicht eitrigen Detritus bedeckt. Wichtiger ist die Wahrnehmung, dass der Tumor das Niveau der Hautoberfläche bedeutend überragte und dass er recht derbe Consistenz besass, zwei Eigenschaften, welche häufiger den Sarcomen als den Carcinomen zukommen. Endlich durfte der Umstand nicht unbeachtet bleiben, dass die Naevuscarcinome viel häufiger als die Naevussarcome melanotisch sind, eine Eigenschaft, welche in unserem Falle vollständig fehlte. Ein nicht weniger wichtiger Anhaltspunkt konnte aus der Beschaffenheit der Lymphdrüsen gewonnen werden, insofern als sich das Gesetz bewahrheitet, dass die Carcinome dem Lymph-



strome, und die Sarcome den Blutgefässen folgen. Aber abgesehen von gegentheiligen Beispielen muss man sich in unserem Falle vor Augen halten, dass die Drüsen erst befallen wurden, nachdem bereits Metastasen in der Haut aufgetreten waren, und dass die Lymphome in inguine und in der Achselhöhle rechts die Endpunkte der Kette jener Tumoren bildeten, welche an der Hautoberfläche tast- und sichtbar waren, so dass man auch an eine Ausbreitung per continuitatem denken konnte. Bei der Untersuchung der anderen Tumoren, auch der am meisten entwickelten liessen sich immer zwei Punkte erheben: die vorherrschend fibrös elastische Consistenz und der Mangel von Ulcerationen, welche uns annehmen liessen, dass es sich eher um ein Sarcom als um ein Carcinom handle. So stellten wir denn die Diagnose „*Sacroma cutaneum primitivum (verosimiliter e naevo) et sarcomata multiplicia cutanea*“, verzichteten aber nicht darauf dieselbe durch eine histologische Untersuchung bestätigen zu lassen, an deren Ausführung wir nach erhaltener Zustimmung der Kranken herantraten.

Bevor ich jedoch über diesen Punkt und die übrigen mit dem exstirpirten Tumor angestellten Untersuchungen berichte, halte ich es für zweckmässig, die Schilderung des klinischen Falles durch Angabe der Krankengeschichte und des Ausganges der Dermatoze zu vervollständigen.

Zur Zeit des Eintrittes in die Klinik zeigte die Patientin Fiebertemperatur, welche auch bis zum Tode derselben anhielt; der Typus dieses Fiebers wird durch die beiliegende Tabelle veranschaulicht.

Die in den ersten Tagen der Anwesenheit der Patientin vorgenommene Blutuntersuchung ergab 3,682.222 rothe Blutkörperchen, 5500 Leucocyten, also ein Verhältniss 1 : 669, Hämoglobingehalt 70. Von diesem, sagen wir Maximum, erfolgte ein progressiver Abfall, so dass sich 4 Tage vor dem Tode folgende Verhältnisse herausstellten; 2,685.333 rothe, 6.200 weisse Blutkörperchen, also ein Verhältniss 1 : 433, der Hämoglobingehalt erreichte kaum 30.

Der Harn enthielt niemals abnormale Bestandtheile; er war stets spärlich und in Folge sehr grossen Phosphatgehaltes trüb und sedimentirend.

Die Kräfte der Kranken nahmen fortschreitend und ununterbrochen ab, ihre Abmagerung erreichte einen so hohen Grad, dass man die kleinsten Knochenvorsprünge wahrnahm, und dies trotz reichlicher und wechselnder Kost, nach welcher die Patientin selbst Verlangen trug.

Zweimal erfolgten sehr heftige diarrhoische Anfälle, die mit Wis-muth und Opium rasch bekämpft wurden.

Therapeutisch kam zunächst Fellow'scher Liquor arsenicalis zur Verwendung, musste aber wegen eingetretener Darmstörungen rasch wieder bei Seite gelassen werden; dafür wurde Natrium cacodylat in täglichen Dosen von 12 Ctrgr. fast bis zu den letzten Lebenstagen gegeben, jedoch ohne jeglichen Erfolg.

Am 2. Juni verfiel die Patientin in Coma und verschied am 3. Früh, nachdem sie 74 Tage an der Klinik gewesen war, fast 16 Monate nach dem Beginne der Erkrankung.

Die Autopsie ergab folgenden Befund: Die meningeale Flüssigkeit reichlich, die Räume der Seiten-Ventrikel stark ausgedehnt, das Gehirn sehr locker und die weisse Substanz des Gross- und Kleinhirnes ödematös, die graue Substanz der Kerne an der Hirnbasis etwas reichlicher vascularisirt.

In der Bauchhöhle circa 1½ Liter klarer, gelblicher, seröser Flüssigkeit.

Die Milz ist sehr gross und adhärirt an der Bauchwand. Der Magen stark geschrumpft.

Die retromesenterialen Drüsen sind leicht vergrössert, doch von normalem Aussehen.

Der vordere Rand der linken Lunge adhärirt am Pericard; diese Adhärenzen gehen von haselnussgrossen Kernen aus, welche sich in der Lunge vorfinden.

Das Herz ist klein, seine Orificien normal, die Aorta substanz-arm, das pericardiale Fett von schleimigem Aussehen. An der vom linken Ventrikel gebildeten Spitze des Herzens findet sich ein leichter Einschnitt von ungefähr einem Centimeter Tiefe, der die Spitzen der beiden Ventrikel von einander trennt.

Das Blut ist dunkel und flüssig. Das rechte Herz von Coagulis erfüllt. Klappen normal, Herzfasern anämisch und gelblich. Im linken Herzen einige kleine Blutgerinnsel, mit Spuren einer klebrigen, granulirten Substanz.

Die Semilunarklappen der Aorta verdickt; Endocard gleichfalls verdickt; Spuren von Sclerose am vorderen Lappen der Bicuspidalis. Myocard von gelbbrauner Farbe, etwas hart, leicht amyloid.

Im linken Pleuraraume finden sich Adhärenzen von einiger Festigkeit. Dasselbst wenige Cubikcentimeter seröser Flüssigkeit. Die retrobronchialen Lymphdrüsen erreichen die Grösse einer Fisiolen und zeigen auf der Schnittfläche weissliches Aussehen. Im vorderen Rande der Lunge sind Knoten sichtbar, innerhalb des Parenchyms jedoch sind sie klein und spärlich. Die Lunge ist blutarm und zeigt leichtes Oedem.

Im rechten Pleuraraume bestehen geringere Adhärenzen. An der Oberfläche und im Parenchym der Lunge finden sich hie und da spärliche Knoten von Grösse und Aussehen wie die oben beschriebenen. Ausser den grossen Knoten zeigt die Lunge zerstreute miliare Knötchen. Die grösseren Knoten sind im Schnitte weisslich und enthalten einige gelbe Punkte, während die kleineren härter und pigmentirt erscheinen. Das Parenchym der rechten Lunge ist gleichfalls anämisch und leicht ödematös.

Die Milz besitzt das vierfache des normalen Volumens. Ihre Kapsel ist verdickt und zeigt viele harte Adhärenzen mit der Bauchwand. Das Parenchym ist compact, von leberartiger Färbung und zeigt glänzende Punkte. Die Pigmentation ist stellenweise dunkler.

Das Pankreas ein wenig verdickt, von gelblicher Farbe, seine Canda atrophisch.

Im Magen besteht leichter Katarrh. Die Mucosa des Dickdarmes ist stark ödematös, doch finden sich keine Spuren von Ulcerationen. Die solitären Follikel des Dünndarmes sind geschwollen, die Peyer'schen Placques ein wenig erhaben.

Die Leber ist ziemlich gross, hart, anämisch, von leichtem Muskatnussaussehen; in ihrem Parenchym keinerlei Knoten.

Die Nebennieren sind normal. Die linke Niere ist hart, vergrössert, ihre Kapsel verdickt. Das Parenchym besitzt speckartiges Aussehen, die Corticalis ist vermehrt. Die andere Niere ist kleiner und zeigt die gleichen Veränderungen.

Anatomische Diagnose. Oedema cerebralis, Hydrops ascites. Induratio amyloidea cordis, renum, lienis. Lien malaricum. Katarrhus intestinalis, Degeneratio grassa hepatis. Sarcomatosis cutis, Sarcomatosis pulmonum.

Der Leiche wurden verschiedene Stückchen zur histologischen Untersuchung entnommen, und über diese sowie über den während des Lebens exstirpirten Tumor werde ich in Kurzem berichten.

Zunächst will ich die Ergebnisse der Impfungen und Culturen von dem während des Lebens excidirten Tumor anführen. Gleichzeitig erwähne ich, dass die Heilung der dabei gesetzten Wunde prompt per primam intentionem erfolgte, und dass an dieser Stelle innerhalb der 70 Tage, während welcher die Patientin die Operation überlebte, nicht das geringste Recidiv erfolgte. Der Tumor, welcher eine fast fibröse Consistenz darbot, wurde aseptisch in mehrere Stückchen getheilt, von denen 6 zu subcutanen und peritonealen Impfungen bei zwei Hunden und einem Kaninchen dienten. Bis heute (5 Monate nachher) ist bei diesen Thieren nicht das geringste Zeichen einer Sarcomatose aufgetreten.

Gleichzeitig wurden vom Saft und der durch Abschaben vom Parenchym des Tumor gewonnenen Substanz Stich- und Strichculturen auf Glycerinagar, Zuckerbouillon, Reisscheiben, Manna, Malz, Blutserum angelegt, doch entwickelte sich auf

keinem dieser Nährböden ein Mikroorganismus; nur konnte ich feststellen, dass die durch Strich auf die Oberfläche der festen Nährböden gebrachten zelligen Elemente durch 72—96 Stunden ihre Gestalt und Tingibilität bewahrten. Wenn man nämlich mit der Platinschlinge längs des Impfstriches jene geringe Menge Materiales sammelte, welche vorher hier aufgestrichen worden war, dieselbe auf einen Objectträger aufstrich, eintrocknen liess und sodann färbte, konnte man sehr schöne spindelförmige oder elliptische Zellen mit intensiv gefärbten Kernen sehen, welche denen des Tumor vollkommen glichen. Von irgend welchen Mikroorganismen jedoch fand sich niemals auch nur die geringste Spur.

Die histologischen Präparate vom Tumor wurden mit verschiedenen Farbstoffen behandelt. Die Structur desselben ist in Fig. 2 und in Fig. 3 deutlich dargestellt. In Bezug auf die verschiedenen Schichten der Haut war der anatomische Sitz des Tumor in der Ebene und unterhalb des Panniculus adiposus, so dass man ihn zum grossen Theile als hypodermatisch bezeichnen konnte. Derselbe war aus mehreren Knoten zusammengesetzt, die zum Theile durch bindegewebige Septa von einander getrennt waren; doch liess sich eine wahre Kapsel, welche die einzelnen Knoten eingeschlossen hätte, nicht unterscheiden. In der Umgebung des Tumor bemerkt man eine Zone mit geringer Infiltration und einer bemerkenswerthen Erweiterung und Neubildung von Blutgefässen und Lymphräumen. Die einzelnen Knoten besitzen zum Theile eine streifenförmige, zum Theile geflechtartige, zum Theile wirbelförmige Structur; die einzelnen Streifen und Züge bestehen aus Reihen spindelförmiger oder ovaler zelliger Elemente von verschiedener Grösse, die einen grossen, fast immer nur einzelnen Kern besitzen; selten ist derselbe in grösseren Elementen doppelt; das Protoplasma dieser Zellen ist hell, ihre Membrane dünn und scheint mit den Fäserchen und Bändchen des Bindegewebes, welche zwischen den zelligen Elementen selbst liegen, in Zusammenhang zu stehen. Zwischen den Bündeln dieser Elemente sieht man dann und wann nicht sehr grosse Räume, eine Art Fensterung (*spatii plasmatici*). Deutliche Blutgefässe finden sich innerhalb des Parenchyms

nicht. Häufig sieht man Kerne in Kariokinese und man kann alle verschiedenen Phasen derselben nachweisen. Dagegen findet man auch hie und da deformirte zellige Elemente mit undeutlichem, granulirtem Kerne, wohl auch ohne Kern, doch mit zwei oder drei gefärbten, etwas stärker lichtbrechenden Kügelchen. Ich halte diese Formen für Producte der Kariolyse und es ist mir nicht gelungen, an denselben eine wahre Kapsel und eine concentrische Structur mit verschiedener Tingibilität in den verschiedenen Schichten nachzuweisen, obzwar ich auch polychrome Färbungen anwendete, welche als specifisch für die Blastomyceten angegeben werden. Unsere Ansicht über die Natur dieser intracellulären Körperchen wird auch durch das negative Ergebniss der Culturen und der Impfungen an den Thieren bestimmt. Alle diese verschiedenartigen Elemente suchte ich in der Fig. 4 bildlich darzustellen.

Figur 5 zeigt uns ein Stückchen Rindensubstanz der Niere. Wir sehen darin auch einen Malpighi'schen Knäuel mitten in einer granulirten Substanz, welche Reste immer noch färbbarer Kernmasse enthält, wie man an dem oberen Rande der Abbildung sehen kann. Der Glomerulus erscheint gewissermassen von dem übrigen Parenchyme losgetrennt und die Bowman'sche Kapsel bildet gegenüber der sarcomatösen Invasion und dem Degenerationsprocesse der Umgebung noch eine genügende Barriere. Die Epithelzellen des Glomerulus sind gut erhalten; in dem von mir untersuchten Stückchen der Niere finden sie sich jedoch selten und das ganze Parenchym ist zu einem Gewebe umgebildet, welches mit der normalen Rindensubstanz der Niere selbst nichts mehr gemeinsam hat. Mit Ausnahme weniger Reste von Harncanälchen, welche im Schrägschnitte getroffen und an ihrem cubischen Epithel erkennbar sind, ist nämlich das ganze Grundgewebe durch eingewanderte spindelige und ovoide Zellen ersetzt, welche in Streifen und Haufen oder auch in zerstreuten kleinen Gruppen angeordnet sind und die eigentliche Structur der Niere in dieser Gegend wesentlich verändern. Diese Zellen sind morphologisch und tinctoriell mit den beschriebenen Sarcomzellen des subcutanen Tumor völlig identisch; diese grossen und langen spindelförmigen Zellen, die wir in dem

Tumor gesehen haben, finden sich ausserhalb der Nieren nirgends mehr oder nur selten, doch sieht man hier kürzere und dickere, stets an den Enden zugespitzte Elemente. Zwischen den Zellen bemerkt man Reste der bindegewebigen Grundsubstanz und Verzweigungen von Blutgefässen, welche mit Endothel ausgekleidet sind. Der Gegensatz in den Veränderungen der Mark- und der Rindensubstanz der Niere ist einzig dastehend. Erstere zeigt fast keine Spur von Sarcomzellen, sondern wenige zerstreute weisse Infiltrationszellen zwischen den Harncanälchen.

Ebenso grosses Interesse bietet der mikroskopische Befund in einem Stückchen der Lunge, in welcher wir schon mit freiem Auge kleinste zerstreute Knötchen wahrnehmen konnten. Figur 6 zeigt uns die treue Abbildung eines solchen Schnittes. An der linken Seite ist das Lungengewebe noch gut erkennbar, wenn man von der mässigen Leukocyteninfiltration in den interalveolaren Septis absieht; an der rechten Seite dagegen sind nicht nur die Alveolen sondern auch das interalveolare Bindegewebe durch Anhäufungen zelliger Elemente ersetzt, welche die morphologischen Charaktere und tinctoriellen Eigenschaften jener in den Nieren und dem subcutanen Tumor beschriebenen Zellen besitzen; diese Anhäufungen sind zu kleinen unregelmässigen, rundlichen Gruppen angeordnet, welche den makroskopisch wahrgenommenen Knötchen entsprechen.

Dieselben Sarcomzellen finden wir in eine der Leiche entnommene Mesenterialdrüse infiltrirt und in Gruppen angeordnet. Hier haben sie jedoch an dem Drüsengewebe noch keine so schweren Veränderungen hervorgebracht, dass die Structur dieses Organes nicht mehr zu erkennen gewesen wäre. (Figur 7.)

In Leber und Milz habe ich keine Sarcomzellen gefunden.

Endlich muss ich bemerken, dass es mir leicht gelang, sowohl in der Niere als auch in der Lymphdrüse stellenweise Amyloid-Degeneration nachzuweisen und zwar umschrieben an jenen Punkten, wo die sarcomatösen Elemente bereits tinctorielle Veränderungen aufwiesen und ganz besonders in der Niere in der oben beschriebenen granulirten Substanz. Dieser Nach-

weis gelang sowohl mittels der Jodreaction als auch der Eosinfärbung.

Nach diesen Auseinandersetzungen ist es klar, dass wir es mit einem Sarcoma zu thun hatten, das, wie uns die klinische Beobachtung zeigte, vom Gewebe der Haut seinen Ursprung genommen und sich von hier in das subcutane Gewebe und einen grossen Theil der inneren Organe verbreitet hatte. Der Beweis für die sarcomatöse Natur des Tumor ergab sich uns aus dem Studium der ihn zusammensetzenden Elemente und aus den Beziehungen dieser Zellen selbst zur bindegewebigen Grundsubstanz und aus der auf dasselbe ausgeübten Gegenwirkung. Diese Beziehungen ergaben sich klar aus der Untersuchung des subcutanen Tumors, weniger aus der der Niere, Lunge und Lymphdrüse, sei es wegen der Spärlichkeit des Bindegewebes in diesen Organen, sei es aus dem Grunde, weil das Sarcom hier nicht primär, sondern die Folge der Metastase war. Diese Elemente üben daher in den betreffenden Organen, in welche sie transportirt wurden, einen bedeutenden Einfluss aus und besitzen eine gewisse Vitalität und ich nehme an, dass sie nicht nur die Fähigkeit besitzen, diese Gewebe zu überleben, sondern sich auch hier zu vermehren. Ob nun der Weg des Transportes die Blut- oder Lymphbahn sei, hat wenig zu bedeuten und dürfte sich auch nicht leicht feststellen lassen; doch finden sich sarcomatöse Elemente nur selten innerhalb der Blutgefässe vor, innerhalb von Räumen dagegen, welche das Aussehen von Lacunen oder ectatischen Lymphgefässen besaßen, haben wir sie in grösserer Zahl und besser entwickelt gesehen und auch beschrieben. Nachdem uns aber die mikroskopische Untersuchung, die Cultur und das Impfexperiment den Beweis der parasitären Natur des Sarcomes in unserem Falle schuldig geblieben sind, müssen wir den Elementen selbst eine gewisse Vitalität und die Fähigkeit, sich zu vermehren zuschreiben, Eigenschaften, welche dem embryonalen Zustande eben dieser Elemente entsprechen. Dem entspricht wohl auch die von uns gemachte Beobachtung, dass die auf den Glycerinagar gebrachten Sarcomzellen sich durch lange Zeit im Glase erhielten. Das negative Ergebniss der Impfungen an Thieren vermag dagegen diese Hypothese nicht umzustossen,

da es leicht verständlich erscheint, dass die Virulenz und Vitalität dieser zelligen Elemente durch den einen Umstand abgeschwächt oder selbst vernichtet werden könne, dass sie in eine häterogene Umgebung übertragen worden sind. Die Experimente von Leopold und Zahn über die Möglichkeit der Uebertragung und Vermehrung embryonaler Gewebe durch Einimpfung bestätigen in klarer Weise die Ansicht derjenigen, welche die Ursache und das Vermögen der Hervorbringung sowohl physiologischer als auch pathologischer Producte in den zelligen Elementen selbst suchen. Die Untersuchungen über diesen Gegenstand verdienen wiederholt zu werden, und es ist nur traurig, dass sich den gleichen Untersuchungen bezüglich des Sarcomes eine ernste Schwierigkeit in den Weg stellte, die vor allem darauf beruht, dass das Gewebe, aus welchem die Sarcome bestehen, sich vom gewöhnlichen Bindegewebe nicht specifisch unterscheiden.

Um auf unseren Fall zurückzukommen: ich glaube über die Exactheit der während des Lebens gestellten Diagnose eines primären Hautsarcomen kann kein Zweifel auftauchen. Die mikroskopische Untersuchung des primären Tumor und der Metastasen hat unsere Ansicht vollkommen bestätigt; sie hat aber auch ein neues Element und höchst bedeutungsvolles Charakteristikon hinzugefügt, nämlich die Erkenntniss der Art der zelligen Elemente, aus denen das Sarcom bestand. Die oben gegebene Beschreibung und die beigefügten Abbildungen lassen deutlich erkennen, dass es sich um ein Spindelzellensarcom handelte, in welchem die älteren Zellen das Aussehen von Faserzellen annahmen, während die jüngeren, und auch diejenigen, welche auf metastatischem Wege in die inneren Organe gelangt waren, mehr oval oder elliptisch, gross und dick, jedoch stets an den Enden zugespitzt oder verjüngt erschienen. Bei allen diesen Zellen konnte das Vorwiegen eines Durchmesser über den anderen und eine rundliche Gestalt festgestellt werden, also morphologische Charaktere, welche zur Unterscheidung des Spindelzellensarcomes vom Rundzellensarcome und vom Endotheliome dienen. Trotzdem unterscheidet sich unser Fall auch wieder deutlich durch seine Structur vom Faserzellensarcome und ganz besonders Faser-



bündelsarcome (*Sarcoma fasciculatum*), wie er sich auch durch seine physischen Eigenschaften von demselben entfernt. Das *Sarcoma fibrosum* oder *Fibrosarcom* ist nämlich sehr hart und weiss, während unser Tumor dem Gefühle eine gewisse Weichheit darbot und am Schnitte ein gelbliches Aussehen besass. Die Abwesenheit von Fluctuation und Ulceration sprechen andererseits für das Nichtvorhandensein von Schmelzungs- und Degenerationsprocessen und für eine geregelte Ernährung seiner Elemente. Aus der Gesammtheit dieser Einzelheiten schliesse ich, dass das Sarcom unseres Falles zur Gruppe der Spindellzellensarcome gehört.

Schon vom Anfange an habe ich gesagt, dass meine Aufmerksamkeit durch den Umstand erregt worden war, dass die Kranke an mehreren Stellen der Hautoberfläche einige pigmentirte Naevi zeigte, und dass ich die Kranke gefragt hatte, ob der erste Tumor am Rücken aus einem Naevus hervorgegangen sei. Trotz der verneinenden Antwort der Patientin konnte ich diese Annahme, welche zum wenigsten doch viele Wahrscheinlichkeit besass, nicht zurückweisen, und da sich die Gelegenheit bot und die Patientin auch ihre Erlaubniss gab, hielt ich es für nützlich, einen linsenförmigen Naevus zu exstirpiren, welcher in nächster Nähe des unteren Winkels der rechten Scapula sass. Der Befund der Schnitte dieses Hautstückchens ist in den Abbildungen Fig. 8 und 9 wiedergegeben und zeigt uns, dass der Naevus aus Anhäufungen und Nestern gebildet war, welche mannigfache Gestalt besassen, als säulenförmige, kugelige, rhombische oder auch unregelmässige; sie sassen dicht unter der malpighischen Schicht und erstreckten sich fast bis zum Panniculus adiposus; sie waren aus vereinzelter oder zu 3—4 in Gruppen beisammen stehenden ovalen Zellen gebildet, die einen schönen, grobgranulirten Kern besassen, der sich mit den gewöhnlichen Anilinfarbstoffen intensiv färbte. Die Malpighische Schicht ist von den Zellnestern durch einen dünnen Streifen subpapillaren Bindegewebes rein abgetrennt und die basale Schicht der Epidermis zeigt durchaus keine Unregelmässigkeiten, wenn man von der Abplattung der Zapfen absieht, welche durch den Druck der Zellmassen des subcutanen Naevus bedingt erscheint.

Diese Zellmassen sind durch Streifen und Bündel von Bindegewebe begrenzt und von einander geschieden, in denen Blutgefässe verlaufen, während sich dünne bindegewebige Fasern auch in die Nester hinein erstrecken und mit den Zellen des Naevus in Berührung treten. Diese Zellen unterscheiden sich von denen der Epidermis auch dadurch, dass sie grösser sind, sowie dass sie keine Reste der processus spinosi besitzen, und dass sie mit dem Bindegewebe zusammenhängen, das sich zwischen sie hineinschiebt. Andererseits konnte man an ihnen auch keine Charaktere von Secretionszellen erkennen, so dass mir in unserem Falle die Annahme Unna's<sup>1)</sup> nicht wahrscheinlich erscheint, dass dieselben das Product des Eindringens von Malpighi'schen Zellen in das Derma darstellen, welche hier ihre Eigenschaften derart umbilden, dass sie den Zellen der der Epidermis angehängten Secretionsorgane ähnlich werden.

Ebenso scheint mir die Bauer'sche Annahme nicht wahrscheinlich, dass diese Elemente mit den Endothelien zu vergleichen seien, wenn auch die Art ihrer Agruppierung gar sehr an die histologische Configuration und Structur der Endotheliome erinnert, und ganz besonders an das Endothelioma adenoides, welches von Spiegler<sup>2)</sup> beschrieben und abgebildet worden ist. Für die Diagnose von Endothelzellen erscheint mir nämlich die Beobachtung ihrer morphologischen Charaktere viel wichtiger als die Art ihrer Agruppierung. Bei dem in Rede stehenden Naevus hatten nun die zelligen Elemente weder die Plattenform noch den blassen Kern der Endothelien sondern, im Gegentheile eine kugelige Gestalt und einen intensiv sich färbenden Kern.

Andererseits aber springt wieder die grosse morphologische Aehnlichkeit der eben beschriebenen Elemente mit denen des beschriebenen Sarcomes in die Augen und ganz besonders mit jenen kürzeren und jüngeren, welche wir im Centrum des subcutanen Tumor sowie in den Metastasen der Niere, der

---

<sup>1)</sup> Unna. Naevi und Naevocarcinome. — Berl. klin. Wochenschrift 1892.

<sup>2)</sup> Spiegler. Ueber Endotheliome der Haut. — Archiv für Dermatol. und Syphilis 1899. Bd. II. H. II.

Lunge und der Lymphdrüsen gefunden haben. Nach diesem positiven Charakter nun, sowie aus ihrem Verhalten zum Bindegewebe, sowie nach dem negativen Charakter der Nicht-ähnlichkeit mit den Epithelzellen der Epidermis und den Endothelzellen, scheint mir der Schluss gar nicht ungerechtfertigt, dass diese Zellen des Naevus Bindegewebszellen im embryonalen Zustande darstellen und dass in Folge dessen der Naevus nichts anderes darstellt als ein kleines Sarcom in Potenz, oder wie sich Virchow ausdrückt, ein noch nicht entwickeltes Sarcom.

Wenn wir demnach das Vorhandensein sarcomatogener Naevi bei unserer Patientin zugeben, gewinnt der Verdacht oder die Annahme, dass das primäre Hautsarcom von einem Naevus seinen Ursprung genommen habe, einen festeren Halt und grössere Wahrscheinlichkeit. Die diesbezügliche Unwissenheit der Patientin kann wohl dadurch erklärt werden, dass das Sarcom an einem Orte entstand, auf welchen man seine Aufmerksamkeit schwer richten kann. Wenn ich nun noch den angeführten histologischen Vergleich mit in Betracht ziehe, glaube ich die Diagnose in unserem Falle durch folgende Bezeichnung vervollständigen zu können „Naevosarcoma fusicellulare“, für welche die Attribute „cutaneum“ und „primitivum“ nicht mehr nothwendig sind, da diese ja schon in dem Ausdrücke „Naevosarcoma“ implicite enthalten sind.

---

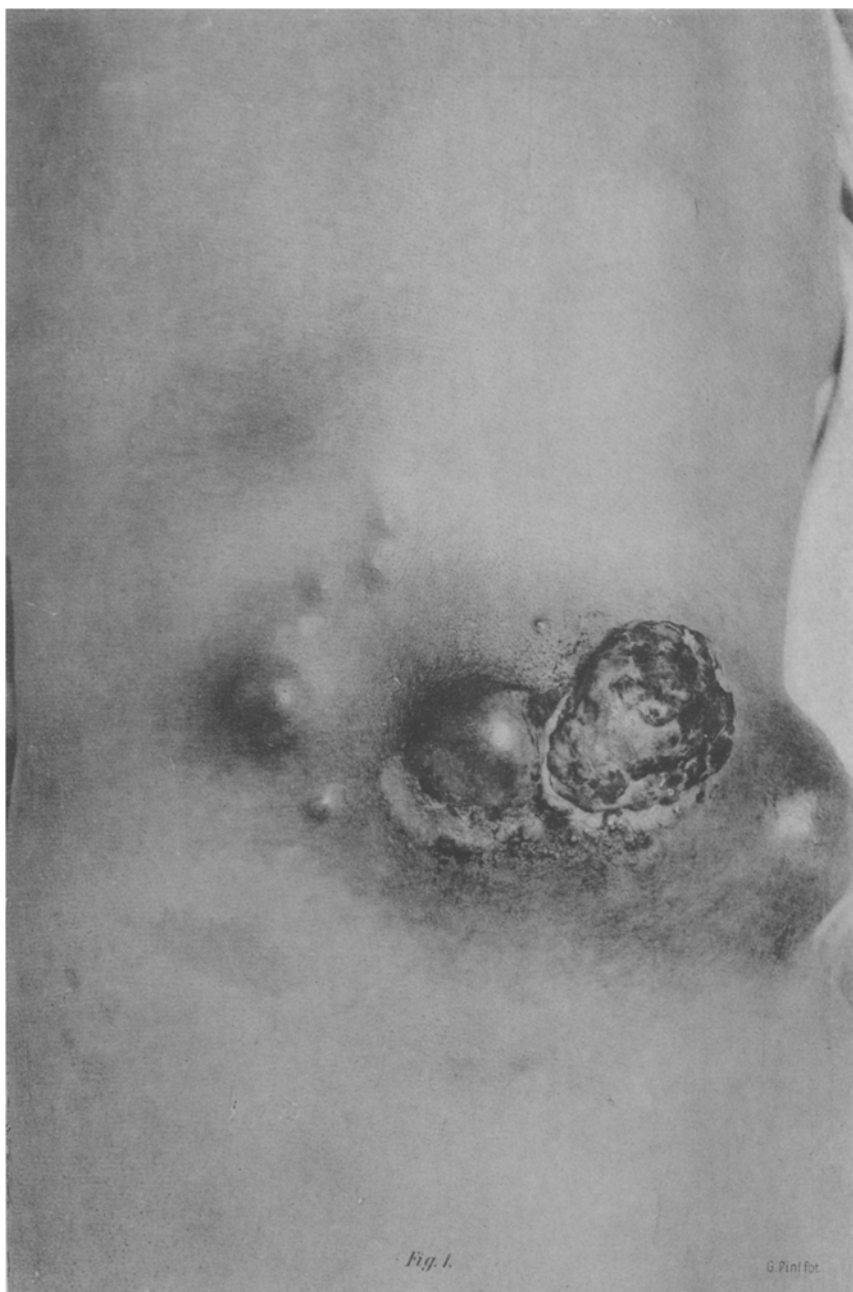
### Erklärung der Abbildungen auf Taf. I—V.

---

- Fig. 1. Photographie der Regio dorsalis der Patientin.  
„ 2. Das subcutane Sarcom im Schnitte.  
„ 3. Das subcutane Sarcom mit stärkerer Vergrößerung.  
„ 4. a) Spindelzellen des Sarcomes im Quer- und Längsschnitte.  
      b) Sarcomzellen in Kariokinese.  
      c) Zellen in Nucleolyse.  
„ 5. Corticalsubstanz der Niere mit sarcomatöser Infiltration.  
„ 6. Sarcomnesterin der Lunge.  
„ 7. Mesenterialdrüse von Sarcom befallen.  
„ 8. Histologischer Schnitt vom Naevus.  
„ 9. Zellige Elemente des Naevus.
- 

Aus dem italienischen Manuscripte übersetzt von Dr. Th. Spietschka,  
Brünn.

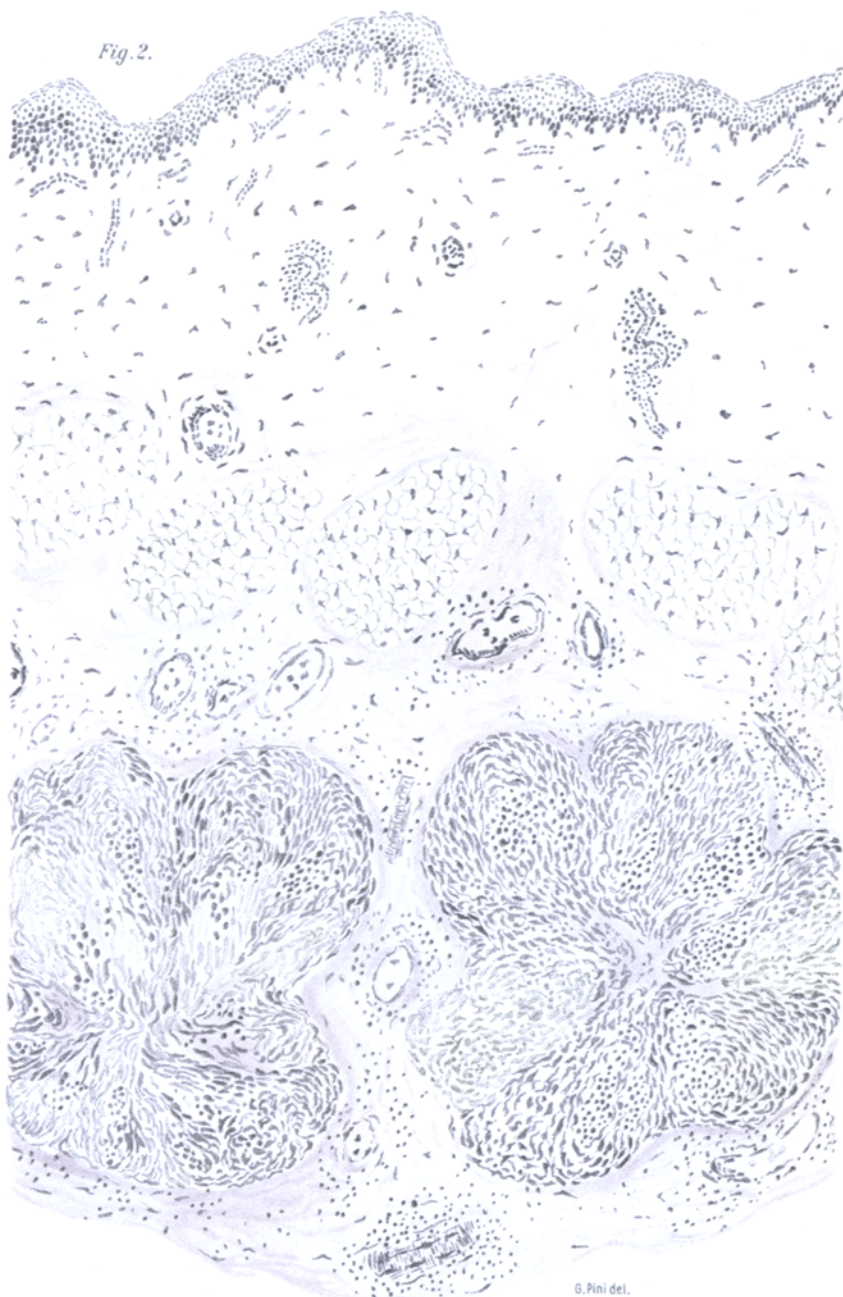
---



**Pini:** Ein Fall primärer Hautsarcomatose.

Xu & Rothstein, A. Hease, Prag.

Fig. 2.



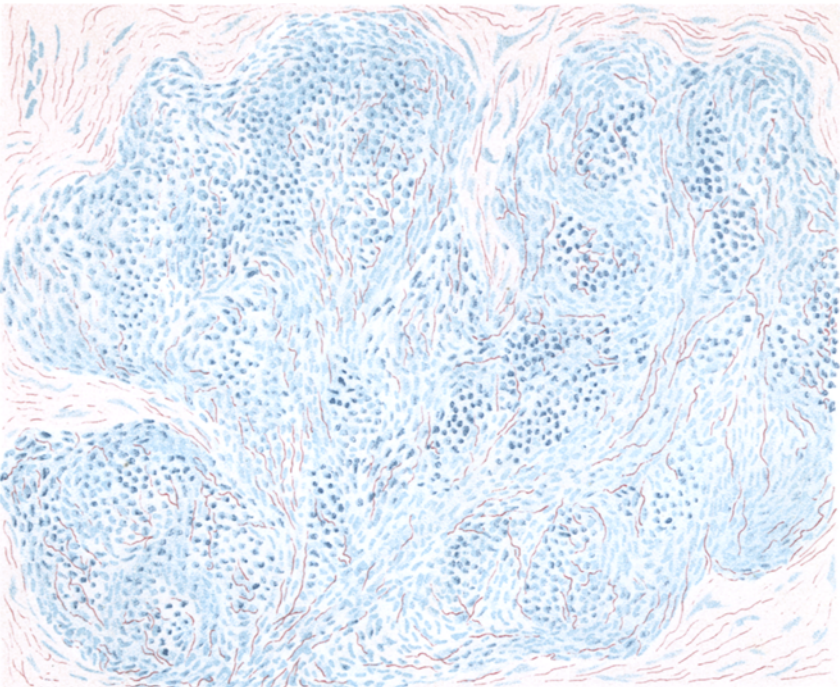
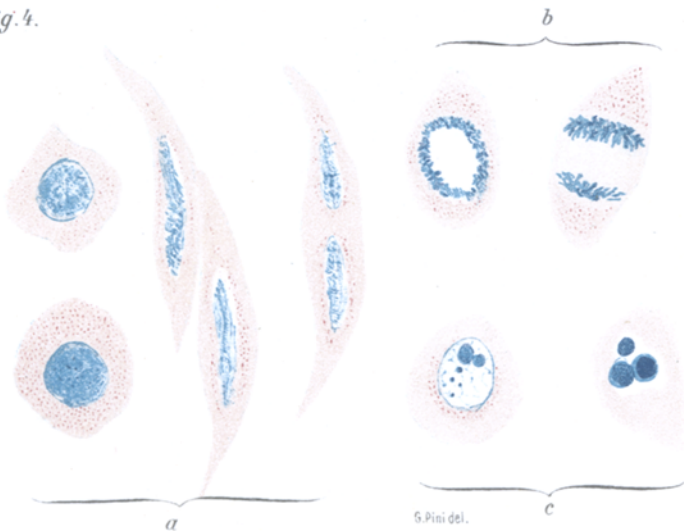


Fig. 3.

Fig. 4.





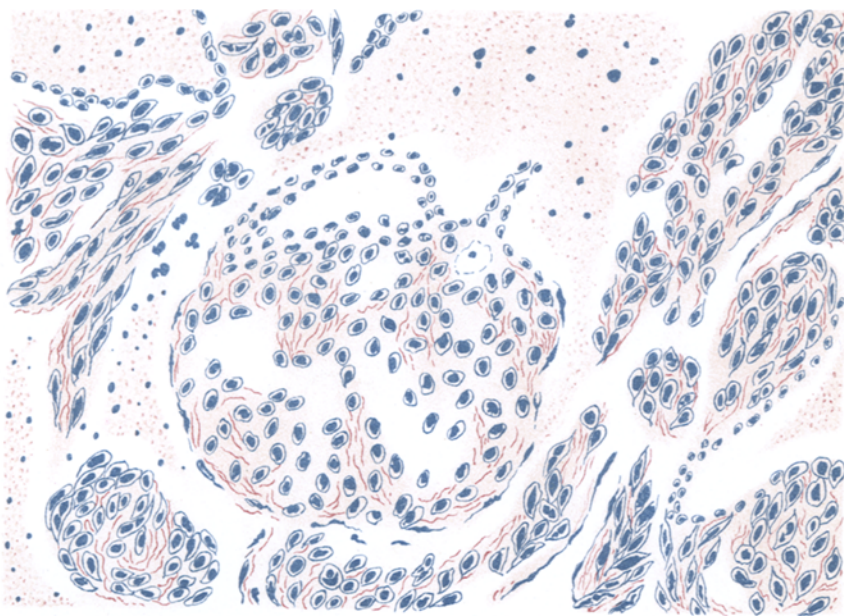
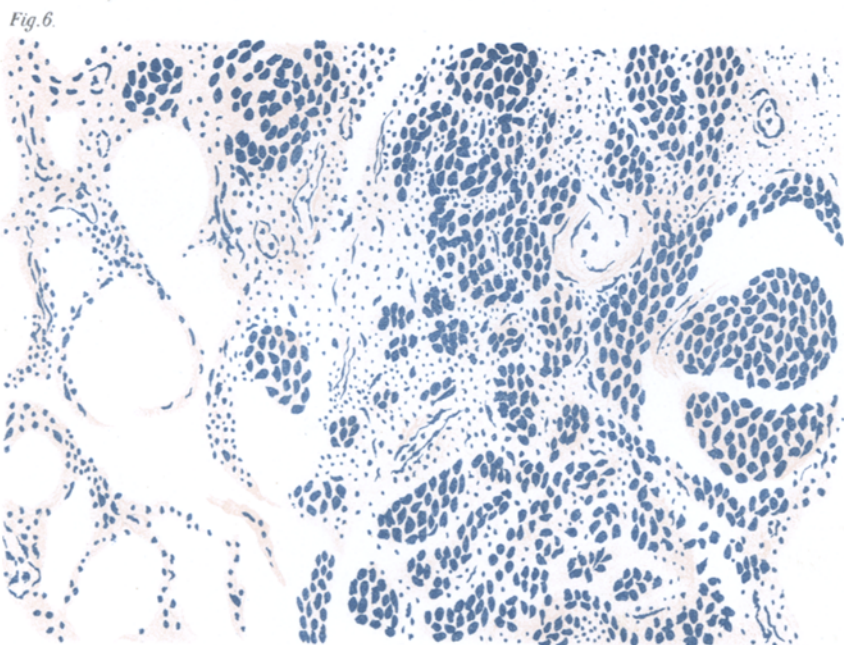


Fig. 5.



G. Pini del



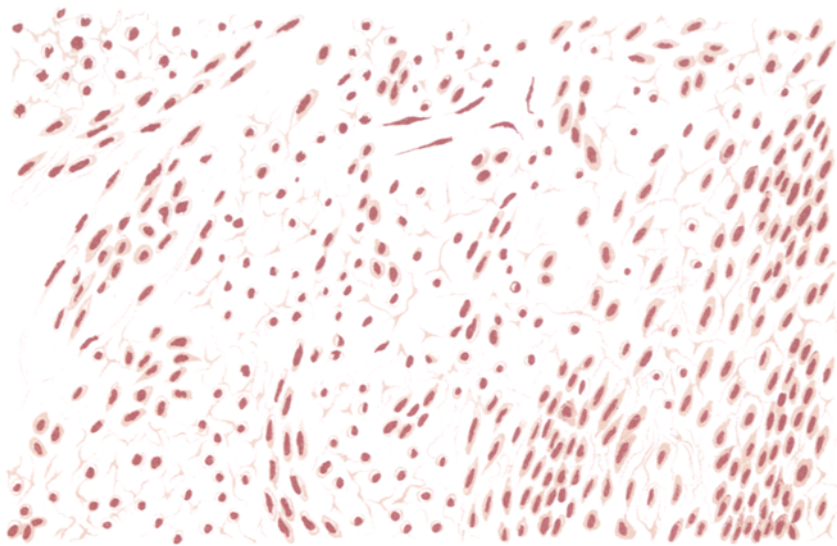


Fig 7.

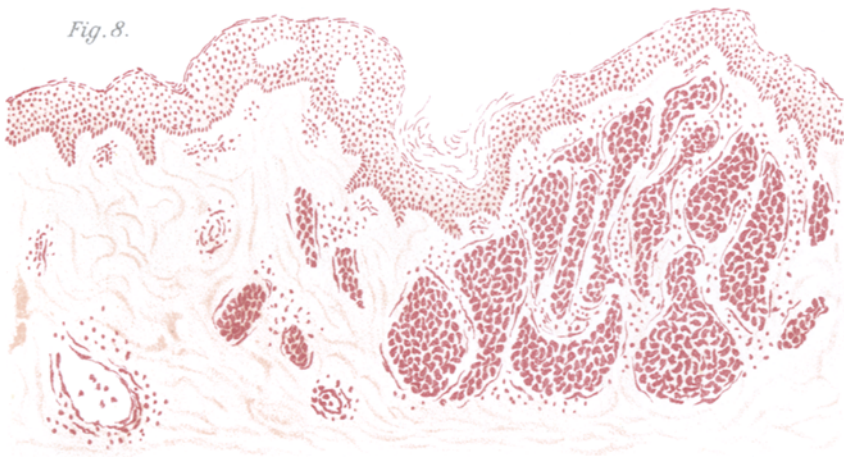
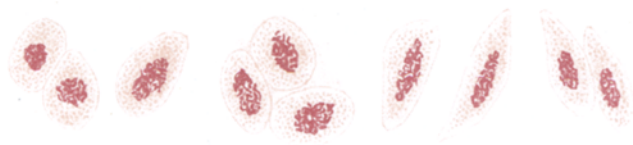


Fig. 8.

Fig. 9.



G. Pini del.