

Über Hautveränderungen bei Pseudoleukämie und Leukosarkomatose.

Von

Prof. C. Kreibich.

(Hiezu Taf. V.)

I.

Johann Sch., 23 Jahre alt, Bergmann (Kohlenförderer). Aufgenommen am 4./I. 1907. Erste Erscheinungen 6 Monate vor dem Spitals-eintritt in Form eines blauen Fleckes an der Außenseite des l. Oberarmes, nach 1½ Monaten Rückbildung desselben, dann wieder Auftreten des Fleckes vor drei Monaten und rasches Anwachsen einer Geschwulst daselbst. Eine dunkel gefärbte Narbe am Scheitel rührt von zwei schweren Kopftraumen durch herabstürzende Eisenketten her. — Vor drei Wochen Auftreten zahlreicher blauer Flecke und Geschwülste an der Brust und auf dem Rücken; zugleich trat heftiges, besonders während der Nacht intensives Jucken auf, so daß Patient früh von zahlreichen blutigen Striemen bedeckt war. Die blaugraue Gesichtsfarbe besteht nach seinen Angaben bereits 3—4 Monate. Mutter und Geschwister gesund, Vater an unbekannter Krankheit gestorben.

Status praesens: Die Hautveränderungen lassen sich auf drei Zustände zurückführen, auf tumorartige Infiltrationen, auf eine hochgradige Gefäßzerreißlichkeit und auf spontane und faktitielle Urticaria, sie treten vielfach in Kombination, so sind z. B. sämtliche Tumoren mehr minder hämorrhagisch imbibiert, erscheinen fast melanotisch, andererseits hinterläßt jede Urticaria factitia, die mit dem Fingernagel oder mit einem Holzspatel verursacht wird, auf der Höhe und in der Mitte der deutlich elevierten roten oder abgeblaßten Quaddel eine hämorrhagische Linie, die sofort hinter dem drückenden Instrument oder Fingernagel auftritt. Blutige Striemen an leicht zugänglichen Hautstellen in allen Farbennuancen hat sich Patient selbst durch Kratzen beigebracht, die

Haut darüber ist nicht exkoriert. Ab und zu findet man am Körper eine rundliche Quaddel, die ohne direkte äußere größere Veranlassung entstanden zu sein scheint, manchmal flüchtiger Art ist, aber auch durch Stunden persistieren kann. Neben den blutigen Striemen ist die Haut partienweise auch diffus blutig durchtränkt.

So ist die vordere Brustpartie bis zum Rippenbogen, fast gleichmäßig blaugrau oder fast violettgrau verfärbt, der Farbenton nicht wegdrückbar, von Blutung herrührend, an den Grenzen gelbliche Imbibition mit Blutfarbstoff. Die diffuse blutige Verfärbung ist auf dem Rücken geringer und wenig tief herabreichend. An den Streckseiten der Oberarme fast nur follikuläre Lokalisation der Blutungen, dagegen finden sich wieder scheibenförmige Blutungen an verschiedenen Stellen des Gesichtes, so daß das ganze Gesicht einen dunkelblaugrauen Eindruck macht, dazu kommt, daß die Haut der Wangen eine ganz deutliche diffuse, ziemlich derbe und tiefe Infiltration fühlen läßt, die bei einigen anderen Blutungen nur in der Mitte deutlich zu fühlen ist. Wenig deutlich abgrenzbar, aber sicher vorhanden, ist auch eine bald mehr diffusere bald mehr umschriebene flachknotenartige Infiltration in der vorderen Brusthaut.

Das gleiche gilt von der Rückenhaut, die sich ebenfalls an den verschiedensten, hier gelbbraunlich gefärbten Stellen, dicker anfühlt, ohne daß die Infiltration sich deutlich abgrenzen ließe. Zum Unterschied dazu treten einige Tumoren schärfer umschrieben hervor. So ein faustgroßer Tumor an der Außenseite des l. Oberarmes, mit einem Durchmesser von 7—8 cm und einer Erhebung von mindestens 3 cm. Der Tumor ist wie auch alle übrigen mit der Haut verschiebbar, die Haut über ihm kann nicht gefaltet werden. In der Tiefe fühlt sich der Tumor derb, fest an, auf der Höhe ist er durch zahlreiche Blutungen erweicht, undeutlich fluktuierend und dunkelblauschwarz verfärbt. Die Oberfläche schuppt etwas und zeigt einige hämorrhagische Borkchen. Die Grenzen des Tumors verlieren sich allmählich in die Umgebung.

Es finden sich ferner kleinere Tumoren in großer Zahl in der Haut des ganzen Körpers. Der zweitgrößte von allen sitzt unmittelbar rechts von der Wirbelsäule in der Höhe des 10. Brustwirbels, in Form einer elliptischen Erhebung von 4 und 5 cm Durchmesser. Die Haut darüber ist glänzend, etwas gespannt, die Farbe dieses Tumors und der übrigen, an der Brust und Rücken Haut sowie an den Unterschenkeln lokalisierten, ist weniger durch Blutungen verändert, einige davon zeigen zwar eine bläuliche Farbe, die meisten aber einen gelblich-bräunlichen Farbenton, wahrscheinlich zum Teil von Blutfarbstoff herrührend, zum Teil aber die charakteristische Farbe der Tumoren darstellend. Die Konsistenz der Tumoren ist keine besonders derbe. Der excidierte und zerschnittene Knoten zeigt eine glänzende an gequollene Sagokörner erinnernde Infiltrationsmasse, von einer graurötlichen Farbe und weicher Konsistenz.

Die übrige Untersuchung ergibt folgendes: Lungenbefund normal, Herz normal, Leber einen Querfinger über den Rippenbogen reichend, Milz nicht tastbar, eine genaue Beurteilung wegen starker Spannung der Bauchdecken nicht möglich, perkussorisch eine Vergrößerung nicht nachweisbar. Von Lymphdrüsen sind die in der Submaxillargegend haselnußgroß, von gleicher Größe, über dem Processus mastoideus einige erbsengroße nuchale Drüsen, supraclaviculare nicht zu tasten. In der rechten Achselhöhle eine walnußgroße Drüse, links ein 5 cm langes Paket aus mehreren Drüsen bestehend. Inguinale Drüsen vergrößert und besonders rechts deutlich sichtbar, desgleichen die cruralen Lymphdrüsen vergrößert. Die Conjunctiva beider Augen von frischeren und älteren Blutungen durchsetzt, dabei etwas ödematös durchtränkt; Blutungen in der Iris; Farbe des Fundus auffallend blaß. Urin zeigt nichts abnormes. Über die Blutveränderungen wird im Zusammenhang am Schluß der Krankengeschichte berichtet.

Auszug aus dem Dekursus: 5./I. Der größte Tumor am l. Oberarm wird mit weicher Röhre, 10 cm Abstand, 10 Minuten röntgenisiert. Beginn einer subkutanen Arsenkur. Nach einer Woche Tumor deutlich in Rückgang, Blutungen in Rückbildung, Schmerzhaftigkeit etwas geringer, Urticaria factitia fortbestehend, Dermographismus haemorrhagicus weniger prompt zu erzeugen.

12./I. Fieberhafte Angina und Bronchitis über beiden Lungen. Temperatur 38·5, die folgenden Tage 38·9 und 38·1.

16./I. Nach einem schweren Stuhlgang zahlreiche neue Blutungen im Gesicht, Conjunctiva und an der Brust. Über der rechten Lungenspitze Schallverkürzung, Milz tastbar. Perkussion: 9 : 11 cm. Fieber bis 21./I. andauernd. Tumor am Oberarm vollständig rückgebildet. Am 7./II. sind auch die übrigen Knoten verschwunden, doch daneben sind neue aufgetreten, desgleichen treten die ganze Zeit immer wieder frische Blutungen auf.

25./II. bis 3./III. Wegen ausgebreiteter tiefer Phlegmone an der rechten Halsseite auf die chirurgische Klinik transferiert; während der ganzen Zeit wiederholt hohe Fiebertemperaturen. Blutungen fortbestehend, so daß das ganze Gesicht dunkelblaufleckig ist. Blutungen in der Mundhöhle und in beiden Tonsillen, Tonsillen dadurch stark vergrößert, blaurot aussehend. An den Lungen ein infiltrierender Prozeß im Fortschreiten begriffen, kein Auswurf. Temperaturen meist hoch.

3./IV. Der Lungenprozeß schreitet weiter vor, im Sputum Tuberkelbazillen, fortgesetzt hohe Temperaturen, zwischen 39·2 und 38·0. Die Hauttumoren fast vollständig resorbiert, der Kranke kommt stark herunter. Am 1./V. Auftreten von anscheinend über Nacht entstandenen, blassen, derben, oder leicht rötlich-grauen Flecken, unter welchen eine derbe, harte Infiltration zu tasten ist, desgleichen sind außer im Gesicht auch an zwei Stellen des Körpers, Brust und Oberarm sehr rasch solche in der Mitte abgeblaßte derbe Knoten entstanden, die sich insgesamt sehr rasch zurückbilden. (Urticaria?) Die anfangs vorhandenen Tumoren

fast alle verschwunden, auch die später entstandenen fast völlig wieder in Rückbildung, Prozeß in den Lungen rasch fortschreitend, neue Blutungen, Ödeme an den Füßen, enorme Abmagerung, nächtliche Schweiße und meist fortgesetzt hohe Temperaturen.

30./V. Exitus.

Obduktionsbefund: Hautveränderungen s. oben. Am Schädeldach eine schwarze Narbe, welche Kohlenstücke enthält. Gehirn nichts Abnormes. Pleurahöhle enthält $1\frac{1}{2}$ l serös getrübe Flüssigkeit. Pleura mit Fibrin bedeckt. Lunge zeigt neben Bronchitis diffusa und einer beginnenden Pneumonie des rechten Unterlappens Zeichen einer subakuten Tuberkulose in Form einzelner oder in Gruppen angeordneter Knötchen. Peribronchiale Lymphdrüsen vergrößert, anthrakotisch, hart, nicht tuberkulös verändert. Seitliche Halslymphdrüsen mäßig geschwellt, rot, sukkulent, follikuläre Zeichnung anscheinend da und dort erkennen lassend. Lymphdrüsen in der Supraclaviculargegend und im vorderen Mediastinum bis zu Nußgröße angeschwollen, derb, gut begrenzt, auf dem Durchschnitt gelb-weiße zentral opake Partien. Herz normal. Peritoneum pariet. et viscerale vielfach mit graulichen derben Knötchen besetzt. In der Leber hirsekorngröße, daneben aber auch kirschkorngröße tuberkulöse Knoten. Periportale Lymphdrüsen vergrößert, derb, gegeneinander gut abgrenzbar, auf dem Durchschnitt weiß-gelb mit zentralen, opaken, trockenen Partien. Milz vergrößert 740 g, derb, Parenchym dunkelrot, Trabekularzeichnung deutlich, hirsekorngröße und haselnußgröße Knoten vom Charakter der Tuberkulose. Nieren ohne Befund, desgleichen Nebennieren und Pankreas. Darmschleimhaut blaß, Follikelapparat nicht vergrößert. Mesenterialdrüsen zahlreich, klein, grau-weiß, derb, ohne Zeichnung. Inguinaldrüsen vergrößert, rötlich derb, succulent, auf dem Durchschnitt grau-weiß. Knochenmark der spongiösen Knochen rot, in den beiden Femora, der l. Tibia und Fibula intensiv rot, in den genannten Knochen und im Sternum da und dort bis erbsengroße, weißliche, derbe Knoten zeigend. Sämtliche Organe subikterisch gefärbt.

Blutbefund: 8./I. (4 Tage nach der Aufnahme). R. 4,900.000, W. 6.800, große Lymphocyten 23%, kleine Lymphocyten 46%, neutrophil. Leuk. 24%, eosinophil. Leuk. 7%.

16./I. R. 3,900.000. W. 6.200. Die Zahl der Lymphocyten im Verhältnis zu der der Leukocyten ist jetzt derart vermehrt, daß von letzteren nur ausnahmsweise einer im Gesichtsfeld erscheint.

18./II. R. 3,592.000, W. 6.600, Myelocyt. 1·5%, Polynucl. neutroph. Leuk. 50·0%, eosinoph. Leuk. 1·0%, Lymphocyten 46·5%, große Lymphocyten 26·5%, kleine Lymphocyten 20·0%.

29./III. R. 1,250.000, W. 4.000. (Patient fiebert wegen Tuberkulose der Lungen fast konstant.)

6./IV. R. 1,731.000, W. 3.800, Polynucl. Leukocyten 50%, große Lymphocyten 30%, kleine Lymphocyten 20%.

10./IV. R. 1,270.000, W. 3.900.

18./IV. R. 1,140.000, W. 3.850.

27./IV. R. 1,500.000, W. 3.900.

18./V. R. 1,800.000, W. 2.900.

29./V. R. 724.000, W. 1.900.

30./V. Exitus.

Anatomie der Hautveränderungen: Sämtliche Tumoren und Infiltrationen sind durch eine einheitlich gleiche Zelle bedingt. Sie besitzt einen verhältnismäßig großen, sich intensiv färbenden, runden einzigen Kern, und einen geringen Protoplasmasaum; sie entspricht im Aussehen und färberischen Verhalten den kleinen Lymphocyten; neben ihr finden sich keine weiteren Zellgattungen, abgesehen von den roten Blutkörperchen, die in verschieden großer Zahl vorhanden sind; es fehlt jede Spur von Proliferation seitens des fixen Gewebes; die Infiltrationszellen zeigen nirgends regressive Erscheinungen, sondern besitzen in älteren und jüngeren Tumoren die gleiche Beschaffenheit.

Der Prozeß ist eine Infiltration der Haut mit diesen Zellen, wobei das ursprüngliche Gewebe erhalten bleibt. Dieses Gewebe kommt in dieser Beschaffenheit wieder zum Vorschein, wenn sich die Tumoren unter Fieber zurückbilden. Die Tumoren zeigen nach Alter und Dauer Unterschiede, die im wesentlichen nur quantitative sind. Die ersten Infiltrationsherde treten um die Schweißdrüsen, um den tiefsten Teil der Follikel herum und längs der Gefäße des tiefen Gefäßnetzes auf.

Von dort aus wird das Fettgewebe, von den aufsteigenden Gefäßen die Cutis propria und endlich vom Papillargefäßnetz aus der untere Teil des Papillarkörpers infiltriert. Die Infiltration reicht nirgends bis zur Epidermis, sondern unter der Epidermis bleibt der obere Teil des Papillarkörpers frei, worauf mit einer ziemlich scharfen Grenze die Infiltration einsetzt; in allen Tumoren ist das fixe Gewebe infolge der intensiven Infiltration nur undeutlich zu erkennen, wo letztere etwas geringer wird, kommen wieder die Cutisbündel zum Vorschein, durch Züge infiltrierender Zellen auseinander gedrängt. Wie schon angedeutet, finden sich in manchen Tumoren reichlich gut erhaltene rote Blutzellen, nach dem plötzlichen Auftreten, z. B. nach einem schweren Stuhlgang usw. stammen sie aus Blutungen durch Gefäßzerreißung. Auch in anscheinend vollkommen normalen Hautpartien finden sich Infiltrationsherde, z. B. um die Schweißdrüsen, um die Follikel oder längs der Gefäße.

Die beschriebenen Hautveränderungen sind vollkommen die gleichen wie in einem von uns vor Jahren publizierten Fall von leukämischen Tumoren der Gesichtshaut. In diesem letzteren Fall war der Blutbefund folgender $R = 3,400.000$, $W = 120.000$, $R : W = 28 : 1$. Lymphocyten 92%. Keine eosinoph. Zellen, keine Markzellen; somit der Befund einer lymphatischen Leukämie mit Vermehrung der weißen Blutkörperchen. In dem oben beschriebenen Falle fanden sich Hautveränderungen

kongruenter Art, im Blut fehlt aber die Vermehrung der weißen Blutkörperchen, hingegen findet sich auch in diesem Fall, ebenso wie in dem anderen, eine Vermehrung der Lymphocyten 69%, und wir schließen uns somit vollkommen der Auffassung von Pinkus an, obigen Fall als Pseudoleukämie und als einen nur quantitativ von der lymphatischen Leukämie verschiedenen Zustand aufzufassen. Pinkus stützt seine Auffassung besonders auf einen von Pfeiffer beschriebenen Fall: Lymphome an Kinn, Hals, Achselhöhlen, Leisten, Tumoren der Nase, Wangen, Augenbrauen, Kinn, Mamma dem Wesen nach aus Lymphocyten gebildet. Blutbefund $R = 5,000.000$, $W = 5000$ bis 6000 . Verhältnis $= 700 : 1$. Lymphocyten 60%. Unser Fall gleicht dem von Pfeiffer sehr, und ist somit eine weitere Stütze für die Richtigkeit der Auffassung von Pinkus. Eigenartig ist unser Fall durch den Ausgang in Leukopenie ($W = 1000$). Bedingt dürfte derselbe durch die komplizierende Tuberkulose mit dem wochenlangen Fieberverlauf sein, unter welchem auch sämtliche Hautveränderungen zum Schwinden gelangten; da das Fieber fast kontinuierlich war, die Kachexie rasch zunahm, kam es trotz der Resorption der Hauttumoren zu keinem Lymphocytenanstieg, wie Linser dies in einem ähnlichen Falle nach wiederholter fieberhafter Lungenaffektion konstatierte. Es muß natürlich offen bleiben, ob ohne diese fieberhafte Komplikation die Pseudoleukämie z. B. in akute lymphatische Leukämie übergegangen wäre, wie dies in den Fällen von Mosler, Fleischer, Pentzoldt und Kümmel, Übergang eines quantitativ normalen Blutbefundes in Leukämie mit dem Verhältnis $1 : 9$ oder $1 : 20$, sich ereignete.

Pinkus, Limbeck, Strauß u. a. fordern eine Trennung der lymphatischen Leukämie und Pseudoleukämie von der myelogenen Leukämie. Dieser Forderung kommt man neuerer Zeit immer mehr nach. Obige Auffassung von Pinkus, deren Richtigkeit sich immer mehr herausstellt, schließt aber noch eine weitere Forderung in sich. Es wurden in den letzten Jahren speziell von dermatologischer Seite vielfach Erkrankungen als „Pseudoleukämie“ beschrieben, die sich durch Haut- und Blutbefund von obigen Beobachtungen (vergleich. Beobacht. III) unterscheiden, so z. B. sind die Hautverände-

rungen urticariell juckender Art, und der Blutbefund ist ein normaler, oder es fehlt jedenfalls die Vermehrung der Lymphocyten. Aus diesem offenbar zuweit gefaßten Begriff „Pseudoleukämie“ müßten obige Fälle und diesen gleiche herausgehoben werden, was vielleicht, da man sie eben noch nicht als lymphatische Leukämie, eher nach Helly als sublymphämische Leukämie bezeichnen kann, am besten durch die Bezeichnung lymphatische Pseudoleukämie geschehen könnte.

II.

J. Sch., 16 Jahre alter Buchdrucker, wurde am 23./I. auf die chirurgische Klinik aufgenommen; am 29./I. wurde durch seitliche Nasenaufklappung ein Sarkom des Nasenrachenraumes entfernt. Etwa eine Woche nach der Operation bemerkte Patient über der Brust eine Anzahl von roten Knötchen, von welchen einige nach mehreren Tagen verschwanden. Fünf Tage nach dem Auftreten der Knötchen trat eine Schwellung beider Kniegelenke auf. Eltern und Geschwister sind vollkommen gesund. Über den Beginn seiner internen Erkrankung, Müdigkeit, Appetitverlust, Abmagerung weiß Patient keine präzisen Angaben zu machen.

Status praesens vom 23./II.: An dem Kranken fällt vor allem die hochgradige allgemeine Blässe, Abmagerung, Schwäche und Apathie auf. Beide Bulbi etwas vorgetrieben, aus beiden Gehörgängen dünner eitriger Ausfluß; sichtbare Schleimhäute blaß. Rechts von der Nase eine Operationsnarbe, beide Naseneingänge tamponiert, Tampons etwas blutig, eitrig durchtränkt. Lunge normal, Milz zwei Querfinger über den Rippenbogen hinaus tastbar, Kniegelenke nicht mehr deutlich geschwollen, an den Füßen Ödeme; Harn: Eiweiß +, Indik. +, Zucker 0.

An der Haut finden sich Veränderungen und Anomalien mehrfacher Art. Eine intensive braune Pigmentation nimmt den Hals ein, läßt die oberen Brustpartien frei, setzt am Abdomen wieder ein und verliert sich allmählich gegen die Oberschenkel.

Brust, Bauch, Oberschenkel, die Gegend der Skapulae, Kreuzbein-gegend tragen eine große Zahl von Effloreszenzen, die sich etwa bis zum Knie, nicht mehr am Unterschenkel, nicht am Kopf und den oberen Extremitäten finden. Es handelt sich um flach halbkugelförmige, meist bis hellergroße Erhabenheiten, Knoten von kreisförmiger, nicht ganz scharfer Begrenzung, von braunvioletter düstererythemartiger Farbe, von etwas stärker glänzender Oberfläche, welche die normale Hautzeichnung in geringerer Deutlichkeit aufweist. Die Knoten stehen teils einzeln, teils in Gruppen, auch in Bogenlinien. Sie fühlen sich derb an, reichen bis in die oberen Schichten der Haut, die über ihnen nicht abhebbar ist,

machen aber auch andererseits den Eindruck, bis ins Unterhautgewebe zu reichen. An manchen ist die Erhebung über das Hautniveau sehr gering, dafür reichen sie wieder tiefer hinab. Viele sind in Hinsicht der Färbung und Resistenz nur angedeutet und es finden sich zu den entwickelten Knoten alle Übergänge.

Die Knoten am Oberschenkel zeigen eine mehr schiefergraue Farbe. An beiden Unterschenkeln eine größere Anzahl von hellbraunen, ziemlich scharf begrenzten Flecken, deren Oberfläche leicht eingesunken, etwas glänzend, deutlicher gefältelt, leichter faltbar ist; mit dem darüber streifenden Finger hat man das Gefühl, in eine seichte Grube zu gelangen; von entzündlichen Erscheinungen an diesen Herden keine Spur, manche der Flecke erreichen eine Länge von 3 cm und eine Breite von 1 cm. An der Innenseite des Knies drei solche hellbraun pigmentierte bis kronengroße Flecke. Drüsen beider Halsseiten vergrößert, derb, die übrigen normal.

Blutbefund: R = 2,470.000, W = 17.900, R: W = 136:1.

Von den weißen Blutkörper. Myelocyten 4%
 polynuc. neutroph. Leukocyten 18%
 mononuc. eosinoph. Leukocyten 2%
 polynuc. eosinoph. Leukocyten 1·5%
 Lymphocyten 74·5%
 davon kleine 18%
 große 50%
 mit gelappten Kernen . 6·5%.

24./II. Sämtliche Herde in Abnahme begriffen, blässer, kakaofarben.

25./II. Herde neuerlich flacher und blässer, aber noch deutlich palpabel. Unter raschem Kräfteverfall

3./III. Exitus.

Auszug aus dem Sektionsprotokoll vom 4. März 1907:

An dem Sägeschnitt in der Diploe der Parietalknochen einzelne $\frac{1}{2}$ cm im Durchmesser haltende graugelbliche Flecke, ähnliche Flecke durch die Parietalknochen durchschimmernd. Die Tonsillen mäßig vergrößert, sonst aber makroskopisch nicht weiter verändert. An der oberen Pharynxwand, auf die hintere und seitliche Wand übergreifend, ein bis 3 cm hoher, höckeriger, nach der Peripherie an Dicke abnehmender, weißlicher Tumor von mittelfester Konsistenz, welcher nach oben auf den Keilbeinkörper übergreift, dessen untere Hälfte durchwächst, nach vorn in das Siebbein eindringt und zum Teil die Choanen verschließt. An den Resten des Septums (durch die Operation entfernt) und an den Nasenmuscheln knötchenförmige Verdickungen. Die obersten Halslymphdrüsen beiderseits vergrößert und von grauweißlichen Flecken durchsetzt. In der Wand des linken Herzventrikels drei bis über 1 cm³ große, fast die ganze Dicke des Myokards durchsetzende weiße Tumorknoten. Die peribronchialen Lymphdrüsen nicht besonders vergrößert, einige stark verkalkt. Lungen ohne Besonderheiten.

Auf der oberen Fläche des Zwerchfelles findet sich ein rundlicher, $2\frac{1}{2}$ cm im Durchmesser betragender, weißlicher, ziemlich weicher Geschwulstknoten. Leber normal, Milz vergrößert, ohne Tumoren. Beide Nieren gleichmäßig vergrößert, ihre Kapsel leicht abziehbar. Die Oberfläche von buntem Aussehen, indem auf einem trübweißgelblichen Grunde zahlreiche, durch stark injizierte Gefäße bedingte, dunkle Flecke aufgetreten sind. Die Schnittfläche läßt kaum die normale Zeichnung erkennen, indem nur vereinzelte, blasse Markpartien noch erhalten sind. Das übrige Parenchym erscheint durch eine blaßgraugelbliche oder weißgelbliche Masse diffus infiltriert. Nebennieren normal. Im rechten Hoden ein etwa linsengroßes, weißliches, derbes Knötchen. Die Schleimhaut des Magens sehr blaß, mit zahlreichen flachen Höckern und Wülsten bedeckt, im ganzen derber. Auf dem Durchschnitt erscheint die Magenwand im ganzen dicker, weißlich infiltriert. Die Infiltration liegt anscheinend unter der Mukosa, die nirgends exulceriert ist. Die mesenterialen Lymphdrüsen nicht verändert, ebensowenig die retroperitonealen und inguinalen Lymphdrüsen.

Vom Knochensystem wurden untersucht: Schädel, Sternum, mehrere Rippen und Wirbel, beide Humeri und Oberschenkelknochen. Im Sternum, in den Rippen und Wirbeln finden sich zerstreute, weißlich-gelbe Flecke. In beiden Oberschenkelknochen ist das Knochenmark von zahlreichen, größtenteils konfluierenden, gelblich-weißen derberen Herden durchsetzt und zeigt außerdem einige dunkelrote Flecke; der spongiöse Knochenteil an beiden Enden von graugelblichen Flecken durchsetzt. Ebenso beschaffen sind beide Humeri. Im oberen Ende des r. Femurs erscheint das Knochenmark auf eine Strecke von 4 cm trüb gelbgrau, homogen, wie nekrotisch infarziert; diese Partie ist ziemlich scharf umschrieben und zeigt einen mehr grauweißlichen Saum; einen ebenso beschaffenen, nur etwas größeren Herd findet man im oberen Teil des linken Humerus.

Histologisch liegt bei dem anscheinend primären Tumor des Rachens eine rundzellige Geschwulst vor. Verglichen mit den kleinen Lymphocyten der leukämischen Tumoren ist der Kern der Geschwulstzelle etwas größer, er färbt sich nicht so intensiv mit basischen Farben, das Chromatingerüst ist weitmaschiger und gröber, und das Protoplasma erscheint etwas reichlicher, ohne deutliche Granulierung. Die Zellen liegen dicht nebeneinander, manchmal anscheinend etwas gruppiert, dazwischen spärliches Stroma, oder das durchwachsene Gewebe, Muskulatur, Fascie und Bindegewebe, zwischen dessen gröberen Zügen die Tumorzellen reihenartig, sich gegenseitig etwas abplattend, eindringen. Auffallend ist die große Zahl von Mitosen. — Die gleiche Zellform findet sich in den infiltrierten Lymphdrüsen und hier fällt der Unterschied zwischen Lymphocyten und Tumorzellen sehr deutlich auf. In gleicher Weise erscheint fast das ganze Nierengewebe durch die beschriebenen Tumorzellen infiltriert, ersetzt und verdrängt; im Herzen dringt die Metastase in Form eines breiten Keils vom Perikard in das Myokard ein, wobei sich die Zellen in langen Zügen zwischen die Muskelbündel einschieben. Nach Angabe der pathologischen Anatomen zeigte die Magenwand eine dichte

Infiltration besonders der tieferen Schleimhautschichten. Die Hautveränderungen waren zweierlei Art; die eine Form, welche den oben in der Krankengeschichte genauer beschriebenen Knoten entspricht, soll später erörtert werden; jene Veränderungen, welche den in den inneren Organen gefundenen gleichzustellen sind, waren klinisch nicht wahrnehmbar und wurden bei der Untersuchung anscheinend normaler Haut aufgefunden. Da sie sich in einem großen aus der Bauchhaut excidierten Stück überall vorfanden, so ist es nicht unwahrscheinlich, daß sie universell vorhanden waren.

Abgesehen von der auch klinisch beschriebenen Hyperpigmentation fand sich überall eine verschieden intensive Infiltration des Fettgewebes mit einer Tumorzelle von der oben beschriebenen Beschaffenheit. Vielleicht war hier die Zahl der Mitosen eine noch größere und ab und zu eine Zelle in regressiver Metamorphose in Form von tröpfchenförmiger Auflösung des Chromatinnetzes; besondere distinkte Granulationen im Protoplasma fanden sich auch hier nicht; es fand sich auch sonst keine andere Zellart, als die beschriebene Tumorzelle. In gleicher Weise, wie im Fettgewebe, fanden sich Infiltrationsherde um die Schweißdrüsen, größer und deutlicher um die Haarfollikel, und, allerdings in sehr verschiedener Intensität und Breite, längs der Gefäße. Manchmal sind die Gefäße bis zum oberflächlichen Netz nur von wenigen Zellen umgeben, an anderen Stellen von einem dichten Mantel eingeschidet, an diesen Hautstücken ist dann auch das Fettgewebe intensiver infiltriert und es finden sich im Papillarkörper kleine runde, scheinbar von den Gefäßen mehr selbständige Infiltrationsherde. Nirgends entzündliche Veränderungen, nirgends reaktive Veränderungen seitens des fixen Gewebes, auch an den stärker infiltrierten Hautstellen bleibt der Papillarkörper frei.

Davon vollkommen verschieden ist die Histologie der in der Krankengeschichte beschriebenen, nach Angabe des Patienten plötzlich und unter Fieber aufgetretenen, knotenförmigen, schmerzhaften, bläulichroten, später kakaofärbigen Infiltraten. Ein solcher Knoten wurde noch intra vitam exzidiert und dürfte, wenn anders er im ersten Ausbruch entstanden ist, ein Alter von $2\frac{1}{2}$ Wochen gehabt haben. Zum Unterschied von obigen Veränderungen ist der Sitz dieser Erkrankung vorwiegend der Papillarkörper, derselbe ist streckenweise diffus, gegen den Rand zu herdweise erkrankt. Die Infiltration besteht vorwiegend aus langen spindeligen jungen Bindegewebszellen und mehr elliptischen oder rundlichen epitheloiden Zellen der gleichen proliferativen Abkunft; an vielen Punkten zeigen die Zellen mehrere Kerne und es finden sich auch deutliche Riesenzellen in nicht sehr großer Zahl, häufiger in den Herden um die Follikel, bei welchen auch das spindelzellige Plasmom am deutlichsten ausgeprägt ist.

Zwischen den Spindelzellen, die sich deutlicher mit Eosin färben und am Rand der Herde finden sich exsudative Rundzellen, mehr mononukleär als vielkernig, auch Plasmazellen in wechselnder Anzahl und spärliche Mastzellen. In der Mitte größerer Herde finden sich Andeutungen

von regressiven Veränderungen, Auflösung der Kerne, schlechtere Färbbarkeit derselben. Diese Erscheinung ist aber nur bei stärkerer Vergrößerung zu konstatieren, nirgends tritt die Veränderung als zentrale Massennekrose in Erscheinung. Das Infiltrat setzt sich auch in die Papillen fort, dieselben sind verlängert, ihr Gewebe ist ödematös zu einem feinen Netz aufgelockert, rarefiziert, mittendurch zieht das Papillargefäß, von spindeligen Zellen begleitet, die von hier aus auch seitlich abzweigen. An anderer Stelle sind auch die Papillen dicht von Spindelzellen infiltriert, dann ist auch die Epidermis von Rundzellen durchsetzt. An zwei Stellen war die Epidermis parakeratotisch, die untere Grenze verwischt, in den Infiltratzellen fanden sich die oben erwähnten nekrotischen Zellveränderungen, und das ganze bildete zusammen mit etwas reichlicheren Rundzellen ein eingesunkenes Borkchen; den ödematös verlängerten Papillen entsprachen akanthotisch verlängerte Retezapfen. Am Rand der Knoten einzelne umschriebene Herde, im Papillarkörper ebenfalls aus Spindelzellen und spärlichen Rund- und Plasmazellen bestehend. Abgesehen von den follikulären Herden, die sich durch die ganze Breite der Cutis propria erstrecken, war letztere frei, auch das Fettgewebe zeigte keine besonderen Veränderungen. Hingegen fand sich das gleiche Infiltrat wieder an einer umschriebenen Stelle einer kleinen Arterie an der Cutis-Subcutisgrenze, es besteht auch hier aus spindeligen und epitheloiden Zellen und spärlichen Rundzellen, tritt zuerst an einer Stelle der Gefäßwand, im Verlauf der Serie an einer zweiten auf und wird dann zirkulär. Anfangs in den äußersten Schichten der Gefäßwand gelegen, ergeben die späteren Schnitte ein Übergreifen des Infiltrates auch auf die Media und sieht man dasselbe an einer umschriebenen Stelle bis unter das Endothel nach innen gegen das Gefäßlumen zu vordringen. Zahlreiche Präparate auf Tuberkelbazillen untersucht, ergaben ein negatives Resultat; hingegen ergab sich für das Verständnis dieses Exanthems weiter folgendes. Bei der Sektion zeigte der Rachentumor beim Durchschnitt, ziemlich in seiner Mitte gelegen, eine etwa erbsengroße Erweichungshöhle, die mit einem gelblich-weißen Eiter erfüllt war. Histologisch fand sich diese Höhle umgeben von einem Infiltrat, das ähnlich wie jenes in der Haut aus geblähten, acidophilen, spindeligen oder epitheloiden Zellen bestand, ab und zu eine Riesenzelle. Diese Art von Infiltrat ist am deutlichsten an der größten offenbar ältesten Zirkumferenz der Höhle, gegen die Pole zu ist die Zahl der epitheloiden Zellen geringer, auch die spindeligen Zellen sind weniger dicht, oder es hat sich überhaupt noch kein derartiges deutliches Proliferat ausgebildet, wohl aber zeigt die durch das Tumorgewebe gebildete Randbegrenzung deutliche nekrotische Erscheinungen, schlechte Färbbarkeit der Kerne, erhöhte Acidophilie des Protoplasmas, auffallend ist die ganz geringe Anzahl von polynukleären Leukocyten und von entzündlichen Rundzellen überhaupt, besonders da die Höhle in größer Menge kurze Ketten eines gramnegativen Streptococcus und Häufchen kurzer Bazillen enthält; Tuberkelbazillen wurden trotz eifrigsten Suchens nicht gefunden (vergleiche Taf. V).

Nach dem mitgeteilten Sektionsbefund würde sich der Fall als eine Lymphosarkomatose im Sinne Kundrat-Paltaufs darstellen. Damit stimmt überein: die Lokalisation des primären Tumors an der seitlichen Pharynxwand, sein Übergreifen auf die Umgebung, Infektion der Lymphdrüsen, Erkrankung anderer Organe ohne so ausgebreitete Verallgemeinerung wie bei Leukämie, flächenhafte Infiltration der Magen- und Darmschleimhaut mit Verdickung und Erstarrung der Wand ohne Strikturbildung, Nichtbeteiligung der Milz und Leber, nur herdweise Erkrankung des Knochenmarkes, die Geschwulstzellen sind größer als Lymphocyten, der Kern ist blasser gefärbt, zeigt deutlichere Struktur, ist größer als der der kleinen Lymphocyten, Fehlen von spontanen regressiven Erscheinungen u. a. m. Nicht damit stimmt überein der Blutbefund. In dieser Richtung liegen bei Lymphosarkomatosis wenige klinische Beobachtungen vor.

Eine noch später zu besprechende Beobachtung läßt es fraglich erscheinen, ob der Fall Canon (Lymphosarkom) $W : R = 1 : 100$; 70% polynukleäre Leukocyten, überhaupt hierhergehört. Hingegen fand Limbeck eine auffallende Ähnlichkeit zwischen dem Blutbefund der Lymphosarkomatose und der lymphatischen Leukämie, auch Türk fand in einem Fall von Lymphosarkomatose eine Vermehrung der Lymphocyten, wie sie der lymphatischen Leukämie zukommt, freilich in einem anderen Fall, ähnlich wie Pinkus, eine Lymphocytenverminderung; bezüglich dreier Fälle von Gravititz mit hochgradiger Vermehrung der polymorphkernigen Leukocyten sei wie oben auf den noch zu beschreibenden dritten Fall verwiesen.

Aus dieser Zusammenstellung ergibt sich somit bei Lymphosarkomatosis häufiger eine Vermehrung der Lymphocyten und auch damit würde unser Fall noch übereinstimmen. $W : R = 1 : 132$, Lymphocyten 74.5%. Berücksichtigt man im Blutbild aber das Überwiegen der großen Lymphocyten 50% (kleine 18%), so scheint der Fall zu jenen Beobachtungen von Lymphosarkomatosis zu gehören, die nach Sternberg-Paltauf der Leukosarkomatosis zuzurechnen wäre; jedenfalls spricht der Fall für die schwierige Abgrenzung beider Krankheitsbilder, insofern sich die Veränderungen der Lymphosarkomatose mit dem Blutbefund der Leukosarkomatose kombinieren, ob der Blutbefund

primär zum Krankheitsbild gehört, oder sekundär durch die Metastasen im Knochenmark bedingt ist (4% Myelocyten), muß dahin gestellt bleiben.

Im obigen Fall fand ich eine Form der Hautbeteiligung, die bisher bei Lymphosarkomatose und Leukosarkomatose nicht beschrieben erscheint, obwohl bei ersterer Befunde anderer Art bereits vorliegen. Sie finden sich größtenteils zusammengestellt in der Beschreibung eines Falles von Lymphosarkom durch Herm. Kaposi. Es fanden sich in dem Falle H. Kaposi, primäres Lymphosarkom wahrscheinlich von der Highmorshöhle ausgehend, mehrere erbsen-, nuß- bis kindskopfgroße Hauttumoren; in einem Falle Rombergs zahlreiche bis walnußgroße Tumoren der Haut, in beiden Fällen rasche spontane Rückbildung; gleichfalls knotige Tumoren fanden sich in je einem Fall von Kutzner, Löbker, weiters wurde nach C. Sternberg bei Lymphosarkomatose beobachtet: blasse auch gelbliche Farbe der Haut, Hautpigmentierungen wie bei Addison'scher Krankheit (vergleiche obige Krankengeschichte), Pemphigus, Furunculosis, Erythem, Prurigo, Miliaria, Purpura, letztere Erkrankungen nicht mehr als Ausdruck der sarkomatösen Erkrankung der Haut.

Hauttumoren beschreiben wieder Fröhlich, M. Joseph, Arning, Unna und Pfeiffer, deren Zugehörigkeit zur Lymphosarkomatose nach C. Sternberg allerdings zweifelhaft ist. Die Hautveränderungen obigen Falles blieben klinisch symptomlos, sie bieten somit nur anatomisches und bei Vergrößerung des gesamten Materiales später vielleicht auch pathogenetisches Interesse, insofern sie zur Klärung der für die ganze Erkrankungsgruppe prinzipiellen Frage, ob die Erkrankungszellen in loco entstehen oder aus dem Blute stammen, beitragen können. Bislang kann die Frage in keinem Sinne mit Bestimmtheit beantwortet werden, was bis jetzt vorliegt, reicht kaum hin die Hypothesen zu stützen. Es enthält auch obige Beobachtung keine beweisenden Tatsachen, aber sie muß in eine der beiden Hypothesen untergebracht werden, und es will uns scheinen, daß dies leichter in der Ansicht vom hämatogenen Ursprung möglich ist.

Dafür könnte geltend gemacht werden die gleichmäßige Infiltration vielleicht des gesamten Hautfettes, der Beginn um die Follikel und Schweißdrüsen, als Stellen für Embolie disponierter Zirkulation, die Einscheidung der Gefäße, die Tatsache, daß die Tumorzellen sicher keine kleinen, wahrscheinlich aber auch keine normalen großen Lymphocyten sind, die Tatsache, daß die Herde im Myokard, im Zwerchfell, im Knochenmark den Eindruck hämatogener Metastasen machen usw. Wie erwähnt sind das insgesamt keine beweisenden Momente und noch weniger gestatten sie ohneweiters einen Rückschluß auf die leukämischen Tumoren, eine befriedigende Erklärung aber wird sie in sich fassen müssen, das gleiche wird bei verwandten Fällen zutreffen müssen, so daß eben obige wichtige Frage vielleicht erst an einem großem Material zur Beantwortung kommen kann.

Im obigen Falle fanden sich noch Hautveränderungen anderer Art, in Form von plötzlich unter Fieber aufgetretenen Erythema nodosumartigen, entzündlichen Knoten, deren Gewebe vorwiegend aus spindeligen, jungen Bindegewebszellen, aus epitheloiden Zellen, Riesenzellen und Exsudatzellen in geringerer Zahl und ohne charakteristische Anordnung bestand; vorwiegender Sitz der Erkrankung der Papillarkörper und die Umgebung des Follikels. Die Erkrankung macht den Eindruck einer Form der hämatogen entstandenen Hauttuberkulose und wir waren in der günstigen Lage hierfür noch einiges beizubringen, ähnlich wie Wolters, A. Kraus bei Lupus das erkrankte Gefäß auffanden, konnten wir an einer Arterie des tiefen Netzes tuberkulöse Veränderungen durch die ganze Dicke der Arterienwand reichend konstatieren und wir waren weiter in der Lage die Quelle der Embolie, in Form einer erbsengroßen Abszeßhöhle im Rachentumor aufzufinden.

Wenn es uns auch leider nicht gelang in der Wand der Abszesse Tuberkelbazillen nachzuweisen, so deutet doch die Abszeßwand, die sich ebenso wie die Hauteffloreszenzen aus epitheloiden und spindeligen Zellen und aus spärlichen Riesenzellen zusammensetzt, auf einen an dieser Stelle und in den Hautmetastasen einwirkenden Reiz hin. Da man schwerlich den vorgefundenen Streptococcus für die produktiven

Veränderungen verantwortlich machen kann, so ist die Annahme nicht ganz unwahrscheinlich, daß zu einem bestimmten Zeitpunkt Tuberkelbazillen in den Tumor gelangten, lokal und auf embolischem Wege zu den beschriebenen Veränderungen führten. Möglich daß erst die sekundär eingedrungenen Streptokokken, die Erkrankung der Kniegelenke veranlaßten, welche nach Art eines Gelenksrheumatismus fünf Tage nach dem Auftreten des Hautexanthems erkrankten.

Der Vorgang gewinnt Interesse mit Rücksicht auf die von C. Sternberg beschriebene eigenartige Tuberkulose, deren tuberkulöse Natur vom Autor angenommen; ferner mit Rücksicht auf manche als Pseudoleukämie beschriebenen Fälle, deren Hautveränderungen spindelzellige Granulome waren, deren genaue ätiologische Kritik heute aber unmöglich ist; und endlich mit Rücksicht auf einen jüngst von Groß beschriebenen Fall, den er Lymphogranulomatosis cutis nennt und dessen Ätiologie noch vollkommen unklar ist. In diesem Falle fanden sich keine Anhaltspunkte für Tuberkulose, die Hauteffloreszenz bestand aber auch hier nicht, wie nach der Klinik des Falles zu erwarten war aus, Rundzellen, sondern aus einem eigenartigen Granulom mit eigenartigen Riesenzellen und Symptomen chronischer entzündlicher Reizung. Es geht wahrlich nicht an, darnach diesen und andere Fälle ohneweiters zur Tuberkulose in Beziehung zu bringen, es soll aber doch erwähnt werden, daß auch die Hautveränderungen obigen Falles bereits schon nach einem Bestand von $2\frac{1}{2}$ Woche vorwiegend proliferativer Natur waren, vorwiegend aus jungen Bindegewebszellen bestanden, also viel eher einem fibrösen Tuberkel, als z. B. einem Lupus miliaris mit der reichlichen peripheren Leukocytenemigration und mit der zentralen Nekrose entsprachen. Es drückt sich darin so recht die Verschiedenheit der Gewebsreaktion gegen das tuberkulöse Virus aus.

Nach seiner klinischen und anatomischen Form ist das Exanthem viel eher dem benignen Sarkoid von C. Boeck als dem hämatogenen Lupus miliaris zuzurechnen. Damit würde übereinstimmen die Zusammensetzung aus spindeligen und epitheloiden Zellen, die geringe Menge exsudativer Elemente, die langsam sich vollziehende Auflösung des Zentrums der Herde, die

Zurückdrängung des Bindegewebes bei den follikulären Herden, das plötzliche von etwas Jucken begleitete Auftreten und die aller Wahrscheinlichkeit nach gemeinsame tuberkulöse Natur.

III.

J. W., 29 Jahre, Arbeiter. Im Alter von 16 Jahren erlitt Patient einen mächtigen Stoß gegen das linke Ellbogengelenk. Die Gegend (Cubitaldrüsen?) entzündete sich, eiterte und es bildeten sich Fisteln aus, die nach einer tiefen Inzision zu Narben führten. Vor zwei Jahren verspürte Patient ein heftiges Jucken auf den Fußsohlen, diese Erkrankung verbreitete sich rasch über den ganzen Körper und auch auf die Kopfhaut, Patient kratzte sich wund und verspürte nachher Erleichterung. Vor 1½ Jahren bemerkte Patient, daß die Lymphdrüsen der linken Halsseite sich dermaßen vergrößerten, daß sie dem Patienten das Umdrehen des Kopfes unmöglich machten; er ließ sich operieren und die Drüsen wurden entfernt. Bald nach der Operation verspürte Patient, daß sich die Halslymphdrüsen rechts sowie die Axillardrüsen links in einem solchen Grade vergrößerten, daß Patient das hiesige Krankenhaus aufsuchte. Während der ganzen Zeit bestand ein juckender Hautausschlag.

Eltern gesund, zwei Brüder an Tuberkulose gestorben, zwei Schwestern gesund. Luetische Infektion wird negiert, Frau des Patienten hat einmal im 2. Monat abortiert, angeblich infolge Hebens eines schweren Gegenstandes. Harn Z. = 0, Eiw. = 0.

Status praesens: Patient kräftig gebaut, gut genährt. Irides reagierend, Patellarreflexe lebhaft, Rhomberg negativ, Sensibilität normal, Herz, Leber, Milz normal, über der rechten Lungenspitze etwas verlängertes Exspirium.

Quer über die linke Halsseite zieht eine Operationsnarbe, die Halshaut dieser Seite an verschiedenen Stellen buckelig vorgewölbt, diese Vorwölbung ist durch eine große Zahl derber, harter, runder Tumoren bedingt. Dieselben sind von der Haut und Unterlage gut verschieblich, auch untereinander gut abgegrenzt und entsprechen deutlich den stark vergrößerten Lymphdrüsen; sie füllen die Supraclaviculargrube aus, reichen aber auch hoch auf den Hals hinauf. Rechterseits der gleiche Befund, Drüsen etwas kleiner. Die linke Axillargegend durch einen kindskopfgroßen höckerigen Tumor vorgewölbt. Die unveränderte Haut darüber gut verschieblich. Der Tumor setzt sich aus mehreren einzelnen derben harten knolligen Anteilen zusammen, von welchen manche eigroß sind. Die Geschwülste sind derb, elastisch, von der Unterlage gut, auch gegen einander gut verschieblich. Die Tumoren entsprechen vergrößerten Lymphdrüsen, entzündliche Erscheinungen, aggressives Übergreifen auf die Umgebung fehlt. Die Vergrößerung erfolgt offenbar überall innerhalb

der Lymphdrüsenkapsel. Die Operationsnarbe ist überall mit der Haut gut verschieblich.

Die gesamte Körperhaut mit den Symptomen einer intensiv juckenden Affektion bedeckt. Es gelingt erst nach längerer Beobachtung die anscheinend primäre Effloreszenz in Form eines von einem breiten urtikariell geröteten Hofe umgebenen Knötchens aufzufinden. Der Hof verblaßt bald, aus dem Knötchen wird manchmal ein ganz kleines Bläschen, oder es wandelt sich dasselbe zu einer Pustel um, oder wird, was am häufigsten der Fall ist, zerkratzt. Die Stelle bedeckt sich mit einer Blutborke, heilt mit peripherer Pigmentation und zentraler blasser Narbe aus. Einige Male wurden etwas größere frische Bläschen mit ähnlichem Ablauf beobachtet. Zwischendurch finden sich zahlreiche strichförmige Kratzeffekte, punktförmige blutige Borkchen, an welchen früh keine Zeichen einer zerkratzten Primäreffloreszenz mehr zu erkennen sind. Neben kleinen Pusteln finden sich, offenbar indirekt auf das Kratzen zurückzuführen, ziemlich zahlreiche größere Impetigopusteln, infizierte Blutborkchen und Furunkeln. Auffallender Weise fehlen die chronischen Kratzveränderungen der Lichenifikation, nirgends eine besondere Hautverdickung, die Haut ist zwar an manchen Stellen stärker pigmentiert, doch ist die Pigmentation keine hochgradige und rührt vielfach von den zerkratzten Effloreszenzen her. Frei von Erscheinungen sind das Gesicht, die Handrücken, die Fußsohlen und die Beugeflächen der oberen Extremitäten.

Aus der über einige Monate sich erstreckenden klinischen Beobachtung sei kurz erwähnt, daß das Leiden auf keinerlei Behandlung wich, es traten zwar Remissionen des Hautleidens ein, so einige Tage nach intensiver Röntgenbestrahlung der Geschwülste, darauf folgten aber wieder neue Ausbrüche des Juckreizes und des urtikariellen Zustandes; das gleiche war der Fall nach innerer Mentholbehandlung und trotz einer energisch durchgeführten innerlichen und subkutanen Arsenkur, deren Wirkung sich nur in einer deutlichen Hyperpigmentation kund gab. Der Hautzustand setzte sich fortgesetzt nur aus den oben angegebenen primären und daraus durch Kratzen resultierenden sekundären Veränderungen zusammen. Auch während des Spitalsaufenthaltes trat keinerlei Lichenifikation z. B. an den Unterschenkeln auf. Anders an den Geschwülsten, hier kam es nach einer intensiveren Röntgenbestrahlung, die auch zu einer umschriebenen Dermatitis führte, zunächst zu einer deutlichen Verkleinerung aller Tumoren, im Verlauf der weiteren Beobachtung wurden die Drüsen härter, so daß sie sich später fast wie knorpelharte Knollen anfühlten, dann trat eine weitere Rückbildung nicht mehr auf und wir entschlossen uns zuletzt, wenigstens die Drüsen der Axilla operativ zu entfernen, was relativ leicht und radikal gelang; aber auch nach der Operation trat nur für wenige Tage eine scheinbare Besserung des Hautzustandes auf, dann wieder Rückkehr zum alten Zustand. Auf 0.003 g Alt-Tuberkulin reagierte Patient nur mit 37.5, sonst weder lokal an der Stichstelle, noch im Bereich der erkrankten Drüsen. Von den histo-

logischen Veränderungen der exstirpierten Lymphdrüsen sei kurz folgendes erwähnt.

Die Lymphdrüsen zeigen eine derartige hochgradige Bindegewebsvermehrung, daß das adenoide Parenchym fast wie erdrückt erscheint. Diese Vermehrung betrifft nicht bloß die auf ein Vielfaches verdickte Kapsel, sondern erstreckt sich in breiten, meist zellarmen Bändern auch in das Innere der Drüsen. Da sich die durch den allmählich auftretenden Bindegewebsreichtum langsam eintretende Verhärtung der Drüsen erst nach der Röntgenbestrahlung einstellte, wird man nicht fehlgehen, dieselbe auf diese Schädlichkeit zurückzuführen. Ätiologisch schwieriger zu deuten sind die Veränderungen am Parenchym. Es fanden sich in den verschiedensten Drüsen Herde, deren Zentrum eine Zerstörung des Parenchyms aufwies, nirgends Verkäsung und breite flächenhafte Massennekrose, wohl aber langsam vorsichgehendes Zugrundegehen der Parenchymzelle und Ersatz des Defektes durch neuauftretende Spindelzellen, jungen Bindegewebszellen entsprechend, zwischen diesen Zellen zahlreiche große Zellen mit mehreren Kernen, nicht in dem zellärmeren Zentrum der Herde, sondern in der größten Zahl beiläufig zwischen Zentrum und Rand des Herdes, welcher wieder seinerseits durch das bereits beschriebene gewucherte Bindegewebe gebildet ist und von dem aus auch reichlich junges Bindegewebe in den Herd eindringt. Nirgends fanden sich direkt an Tuberkel erinnernde Gebilde, oder Riesenzellen, wie sie sich bei Tuberkulose finden. Man gewinnt den Eindruck, daß eine langsam wirkende Schädlichkeit allmählich das Parenchym zur Auflösung gebracht hat, und daß sich ebenso langsam das Bindegewebe an seine Stelle setzt, wobei auch obige mehrkernigen Zellen höchstwahrscheinlich diesem langsamen Wucherungsprozeß des Bindegewebes ihr Entstehen verdanken. Die Entscheidung der Frage, ob diese Schädigung, was wahrscheinlicher ist, durch Tuberkulose, oder durch Röntgenstrahlen bedingt war, stößt deshalb auf Schwierigkeiten, weil möglicherweise beide ähnliche Veränderungen hervorrufen können. Es ist nicht zu leugnen, daß die Veränderungen sehr an die von C. Sternberg beschriebene eigenartige Tuberkulose erinnern, auch mit den von Groß in seinem Fall von Lymphogranulomatosis beschriebenen großen Zellen haben obige Ähnlichkeit, trotzdem macht die Zuweisung der Geschwulst zu ersterer Erkrankung einige Schwierigkeit, weil die Untersuchungen von Heineke gezeigt haben, daß auch in bestrahlten Lymphomen Nekrosen auftreten, an deren Stelle dann offenbar ebenfalls Bindegewebe tritt. So lange wir die Formen dieses letzteren Bindegewebes nicht genau kennen, ist die Frage, ob obige Tumoren „tuberkulose Granulome“ im Sinne der eigenartigen Tuberkulose Sternbergs, oder durch Röntgenstrahlen veränderte hyperplastische Lymphome sind, nur mit Wahrscheinlichkeit im ersteren Sinne zu beantworten. Tuberkelbazillen wurden nicht gefunden.

Blutbefund: Aufgenommen 20./I. Rot 5,200.00, W. = 30.000, R. : W. = 1 : 173.

Große Lymphoc. 3%.

Kleine Lymphoc. 6%.

Myelocyten 0.

Polynucleäre Leuc. eosinoph. 0.7%.

Neutrophile " " 88%.

Basophile " " —.

Unbestimmbar 0.3%.

27./I. R. = 4,500.000, W. = 16.600.

5./III. R. = 6,240.000, W. = 16.000.

30./III. R. = 6,170.000, W. = 15.400.

5./IV. R. = 6,750.000, W. 14.900, Röntgenbestrahl. d. Geschwülste.

12./IV. R. = 6,800.000, W. = 13.800.

6./VI. R. = 6,000.000, W. = 14.600.

Das Wesentlichste des Falles ist: Vor zwei Jahren Auftreten einer über den ganzen Körper ausgebreiteten juckenden Erkrankung, ein halbes Jahr später Auftreten von Lymphdrüsentumoren am Hals und in den Achselhöhlen. Keine deutlichen Zeichen von Tuberkulose, keine Reaktion auf Tuberkulin; Lymphdrüsentumoren, in welchen Veränderungen gefunden wurden, die an die von C. Sternberg beschriebene eigenartige Tuberkulose erinnern (Röntgenveränderungen nicht vollkommen auszuschließen), im Blute neutrophyle Leukocytose, Hautveränderungen einer rezidivierenden papulösen Urticaria (atypischem Prurigo) entsprechend, daneben weder perstierende Elemente urticariellen noch „pseudoleukämischen“ Charakters. Lymphdrüsentumoren und Urticaria sind nicht gleichartige Veränderungen; falls sie auf dieselbe Ursache zurückzuführen sind, stellen sie zwei verschiedene Reaktionsformen dar, auf der einen Seite Hyperplasie des Lymphdrüsengewebes ohne aggressiven Charakter, auf der anderen urticariell entzündlicher Zustand. Die Drüsentumoren sind nicht vergleichbar mit den Bubonen bei Prurigo Hebra, die sich nach Kratzen, Pustelbildung am Oberschenkel ausbilden, wohl aber kann in seltenen Fällen bei Prurigo Hebra ein Zustand eintreten, der obigem vergleichbar ist — ein Fall unserer Beobachtung war folgender: Prurigo Hebra gravis — rezidivierendes Erysipel und Elephantiasis an beiden Unterschenkeln, Auftreten kindskopfgroßer Lymphdrüsentumoren in beiden Achselhöhlen. Es erscheint überflüssig zu erwähnen, daß obiger Fall keine Prurigo Hebra ist. Da im Blute die Vermehrung der Lymphocyten fehlt, kann der Fall trotz der höheren Leukocytenzahl, nach dem bei der ersten Beobachtung ge-

sagten, nicht als „lymphatische Pseudoleukämie“ oder als „sublymphämische Leukämie“ (Helly) aufgefaßt werden. Bislang findet sich obiger Symptomenkomplex in der Literatur mehrfach unter der offenbar zu weit gefaßten Bezeichnung „Pseudoleukämie“ beschrieben und zwar rein, wie in obigem Falle, oder zusammen mit Hautveränderungen vom lymphocytären, sarcoiden oder granulomatösen Charakter. Die ersten drei Fälle dieser Art — Prurigo und Pseudoleukämie — sind von Wagner beschrieben, die nächsten zwei Beobachtungen stammen von M. Joseph, welcher zuerst die Möglichkeit eines gleichzeitigen Vorkommens von urticariellen und lymphosarkomatösen Symptomen hervorgehoben hat. Seine Fälle sind a) Pseudoleukämie, in der Haut tief im Corium sitzende Platten, daneben prurigoartige Knötchen und Quaddeln. b) Pseudoleukämie. Drüsenumoren in den Achselhöhlen, Hals, Leisten ohne Vermehrung der Leukocyten, daneben prurigoartige Knötchen in der Haut. Weitere ähnliche Fälle der Literatur, die Aufzählung erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit, sind:

Kaposi: 46jähr. Mann, seit drei Monaten Tumoren am Hals, Achselhöhlen, Mediastinum (Lymphosarkom?), Leber, Milz, Blut normal. Jucken und chronische rezidivierende Urticaria.

Buschke: 48jähr. Mann, seit $1\frac{1}{2}$ Jahren starkes Jucken, seit $\frac{1}{4}$ Jahr Drüsenschwellungen in den Leisten, Nacken, Achselhöhlen. Am Körper besonders an den Streckseiten der Extremitäten Prurigoknötchen und frische urticarielle Pusteln. Kratzeffekte, Pigmentierung. Milz etwas vergrößert, Leber weniger. Blut normal.

Rosenthal: 35jähr. Mann seit vier Wochen Drüsenschwellungen an verschiedenen Stellen, Nacken, Achselhöhlen, Inguinalgegend, Cubita. Keine Tuberkulose. Anatomie der Lymphdrüsen ergibt Lymphzellen, Mastzellen, keine Verkäsung, keine Nekrose, keine Riesenzellen. 60% polynucleäre neutroph. Leukocyten, Lymphocyt. 29%. Heilung nach 6 g Atoxyl.

Gerschun. Pseudoleuk. cutis auf Brust und Bauchhaut, rosige Papeln mit blutigen Borken bedeckt, nach Entfernung derselben atrophische Dellen, Abszesse, Narben, Kratzeffekte. Tumorartige Vergrößerung der Lymphdrüsen in der

Achselhöhle und Inguinalgegend. Leukocyten 40.000, qualitativ das Blut nicht untersucht. Endlich beschreibt noch Dubreuilh zwei hierhergehörige Fälle als „Prurigo lymphadénique“.

Wir haben es somit mit einem ziemlich typischen Symptomenkomplex, bei welchem neben einer prurigoartigen Urticaria die Schwellung besonders der Lymphdrüsen in den Achselhöhlen und am Hals eine große Rolle spielt, zu tun. Welchem Grundleiden diese Symptome ihre Entstehung verdanken, die Art der zusammen damit vorkommenden, bisher als „pseudoleukämische“ beschriebenen Hautveränderungen, das Gesamtleiden, welches dann beiden Symptomengruppen zu Grunde liegt, muß Gegenstand noch weiterer Untersuchungen sein. Erst dann wird vielleicht eine Klärung in dieser so schwierigen Frage erfolgen.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. V.

Fig. 1. Schnitt durch das Hautexanthem des Falles II.

Fig. 2. Schnitt aus der Abszeßwand des primären Rachentumors.

Vergleiche den Text Fall II, pag. 53.

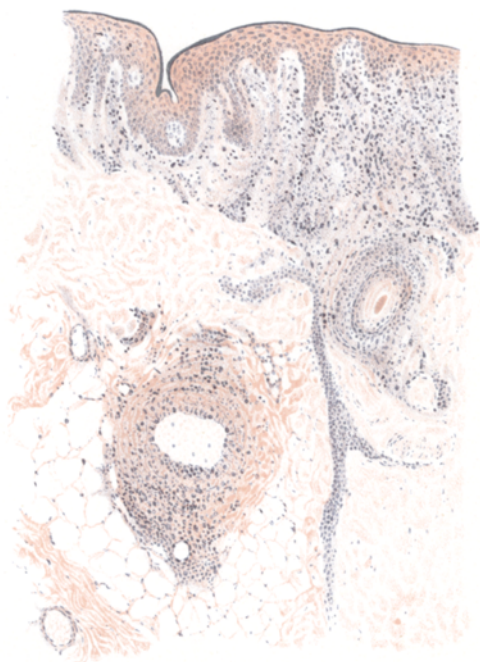


Fig. 1.

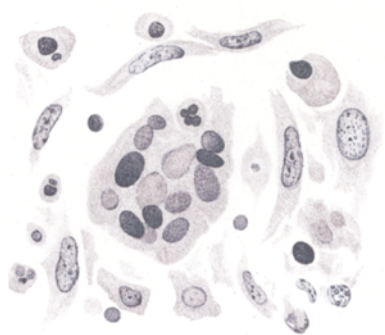


Fig. 2.

K. u. K. Hofmann, A. Haase, Prag.