

## IV.

**Zur Kenntniss der multiplen Myome der Haut.**

(Aus der dermatologischen Universitätsklinik zu Breslau.)

Von Dr. J. Jadassohn, Assistenzarzt.

Die gutartigen Neubildungen der Haut bieten vorzugsweise ein theoretisches Interesse dar; eine praktische Bedeutung besitzen sie — von kosmetischen Rücksichten abgesehen — nur in einer verhältnissmässig geringen Zahl von Fällen, wenn sie durch excessives Wachsthum eine mechanische Behinderung bedingen oder wenn sie zu malignen Tumoren entarten. In manchen Fällen können sie auch differentialdiagnostisch in Betracht kommen und zu weitgehenden Irrthümern Anlass geben.

Erhebliche subjective Beschwerden aber machen nur ganz vereinzelte dieser Neoplasmen und zu diesen gehören in erster Linie die Myome. Dieselben sind in der deutschen Literatur so wenig berücksichtigt worden, und selbst ihr klinisches Bild ist so wenig bekannt, dass es nicht blos für dermatologische Kreise ein gewisses Interesse haben dürfte, 2 sehr typische Fälle von multiplen Hautmyomen, welche in der Breslauer Universitätsklinik zur Beobachtung kamen, etwas ausführlicher geschildert zu sehen. Ein Blick auf das in der Literatur niedergelegte, ausserordentlich spärliche Material wird die Berechtigung eines solchen casuistischen Beitrages erweisen.

Ich gebe zunächst die beiden Krankengeschichten nebst dem histologischen Befunde wieder:

I. Im September 1888 stellte sich die 29jährige Patientin A. R. wegen einer eigenthümlichen Erkrankung ihres rechten Armes in der Breslauer Universitätspoliklinik für Hautkrankheiten vor.

Die Patientin giebt an, als Kind „scrophulös“ gewesen zu sein; sie habe immer an Eczemen, bösen Augen u. s. w. gelitten. Den Vater hat sie vor 7 Jahren an Magenkrebs, die Mutter zu derselben Zeit an Schwindsucht verloren, 4 Geschwister sind gestorben, — die Todesursache kann nicht mehr eruirt werden — 5 leben und sind gesund. In der Familie sind weder

Nerven-, noch Hautkrankheiten vorgekommen; speciell weiss die Patientin von Hautgeschwülsten nichts zu berichten.

Sie selbst will vor mehr als 10 Jahren — genau vermag sie den Termin nicht anzugeben — den Beginn ihrer jetzigen Erkrankung bemerkt haben. Es seien zuerst am Unterarm und zwar nicht an den peripherischsten Stellen, sondern mehr in der Mitte desselben kleinste rothe Knötchen aufgetreten, ohne zunächst die geringsten Beschwerden — Jucken oder Schmerzen — zu veranlassen. Diese Knötchen vermehrten sich langsam, aber continuirlich, — die Zeit, in welcher das stattfand, kann ebenfalls nicht bestimmt werden; zuerst wurden sie am Unterarm reichlicher, dann traten sie auch am Oberarm auf; die erst entstandenen vergrösserten sich allmählich. Erst nach Verlauf von mehreren Jahren begannen die Schmerzen, von denen die Patientin jetzt heftig geplagt wird; dieselben traten von vornherein in Anfällen auf, welche zuerst seltener waren, späterhin aber an In- und Extensität und an Häufigkeit sich steigerten. Im Laufe der Jahre breitete sich die Affection namentlich nach oben hin aus und griff vor wenigen Jahren auch auf die Hinterseite der Schulter über. In letzter Zeit ist nach der Aussage der Kranken eine Veränderung nicht mehr eingetreten.

Die Erkrankung ist viel behandelt worden, theils innerlich, theils mit Salben und Aetzungen — immer ohne Erfolg. Seit mehreren Jahren macht der Patientin eine schön lange bestehende rechtsseitige Struma dyspnoische Beschwerden.

Status praesens. Kleine anämische, ziemlich schlecht genährte Person; rechtsseitige Struma von mässigem Umfang, bis an's Jugulum hinabreichend; ab und zu leichte Dyspnoe; die inneren Organe sonst gesund; an der Haut mit Ausnahme der gleich zu schildernden Veränderung nichts Abnormes.

Die ganze Streckseite des rechten Armes vom Deltoideuswulst bis herab zum Handgelenk, die Rückwand der Achselhöhle und ein etwa handbreiter, auf dem Rücken sich bis nahe an die Basis scapulae fortsetzender, horizontal verlaufender Streifen sind von der Erkrankung befallen. Am Arme stimmen die Grenzen fast überall mit den seitlichen Contouren der Streckseite überein; nur an ganz vereinzelten Stellen, und zwar besonders am Oberarm, wenig oberhalb der Ellenbeuge, und in noch viel geringerem Umfang am Unterarm im oberen Drittel desselben sind die zu beschreibenden Efflorescenzen auch an beiden Rändern der Beugeseite localisirt. Am oberen Ende des Oberarms geht die Affection ohne Unterbrechung in den erwähnten horizontalen Streifen über, der etwa  $1\frac{1}{2}$  Finger breit nach aussen von der Basis scapulae sein Ende findet. Auf der Vorderseite des Thorax sind ganz wenige und kleine Efflorescenzen an den lateralsten Partien der Unterschlüsselbeingrube in streifenförmiger Anordnung vorhanden.

Die Einzelgebilde, aus denen sich die Erkrankung zusammensetzt, stehen am dichtesten und sind am höchsten ausgebildet in der Mitte des Ober- und Unterarms; nach oben wie nach unten nimmt Zahl und Umfang derselben ab.

Die kleinsten und augenscheinlich jüngsten Efflorescenzen sind einfache runde oder leicht ovale Knötchen, etwas über stecknadelkopfgross, leicht über das Niveau der umgebenden Haut emporragend und in der Cutis gelegen; ihre Farbe ist ein ziemlich helles Roth, ihre Consistenz derb, die Epidermis ist über ihnen wohl erhalten, dünn und glatt, nur an einzelnen Stellen ganz leicht gefaltet; die Ränder dieser Knötchen sind im Ganzen scharf; ihre leichte Röthe verschwindet auf Druck vollkommen.

Neben diesen unbedeutenden Knötchen finden sich fast halbkugelige, in ihrer Form unregelmässige Tumoren, die sich sehr derb anfühlen und in ihrer Consistenz etwa festem Narbengewebe vergleichbar sind; ihre Farbe ist um ein wenig dunkler, als die der erstgeschilderten kleinsten; bei dem Versuch, die Röthung durch Druck verschwinden zu machen, bleibt nur ein leicht gelblicher Farbenton zurück. Die Grösse der ausgebildetsten erreicht das Maass einer Haselnuss — an einzelnen ist die sonst einen Kugelabschnitt darstellende Oberfläche abgeplattet und ein deutliches Narbengewebe nimmt die Höhe des Tumors ein; — das sind die Stellen, an denen von den Aerzten, welche die Patientin früher behandelt haben, energische Aetzungen vorgenommen worden sind.

Zwischen den beiden geschilderten Extremen ist eine grosse Anzahl von Uebergangsformen vorhanden — besonders an der Rückseite der Schulter haben die Efflorescenzen ein etwas anderes Aussehen: hier sind sie flacher und breiter, in der Form unregelmässiger und sehen bei flüchtiger Betrachtung Urticariaquaddeln auffallend ähnlich. Die Knoten liegen ohne Ausnahme in der Cutis und sind mit ihr auf der Unterlage verschieblich.

Die Anordnung der einzelnen Efflorescenzen ist fast überall eine vollkommen unregelmässige; bald stehen sie dichter (besonders auch in der Schultergegend), bald in grösseren Abständen, und nur an ganz vereinzelter Stellen ist eine Aneinanderreihung länglich gestalteter Knötchen in Form von kurzen, der Spaltungsrichtung der Haut folgenden Streifen zu constatiren.

Die nicht sehr dicht stehenden und dünnen Lanugohaare sind auch auf der Höhe der Tumoren wohl erhalten. Die zwischen den letzteren liegende Haut ist vollkommen gesund. — Die Sensibilität ist überall normal, Druck auf die Nerven nirgends empfindlich; Configuration und Function der Muskeln u. s. w. des Armes und der Schulter lassen keinerlei pathologische Abweichung erkennen. Ein etwas energischerer Druck auf die grösseren und derberen Knoten, besonders am Unter- und Oberarm, wird ausserordentlich schmerzhaft empfunden, während die Empfindlichkeit der dazwischenliegenden Haut, wie des ganzen übrigen Körpers der Patientin, die Norm nicht überschreitet; doch wird auf Befragen ausdrücklich angegeben, dass nur der eine gedrückte Knoten schmerzt, und dass diese Empfindung sich auf keine andere Stelle ausbreitet; mit dem Druck lässt auch der Schmerz nach.

Dagegen klagt die Patientin — und das ist der wesentliche Grund, der sie immer und immer wieder zum Arzte führt — über spontane Schmerzanfälle, welche gemeinhin 7—8 Mal im Laufe des Tages, oft aber auch

bis 15 Mal auftreten, und welche die Nachtruhe fast stündlich stören. Diese Anfälle beginnen am Oberarm an den ausgebildetsten Knoten, „als wenn Jemand diese Stelle recht stark zwickte“, und verbreiten sich von da schnell nach der Hand zu; die Patientin localisirt die Schmerzen in der Haut und zwar nicht in jedem einzelnen Knoten, sondern in der ganzen von den letzteren besetzten Strecke. Der einzelne Anfall dauert etwa zehn Minuten; in ihrer Intensität wechseln die Schmerzen innerhalb einer gewissen, nach den Angaben der Patientin nicht gerade beträchtlichen Breite.

Eine bestimmte Ursache, durch welche diese Schmerzparoxysmen ausgelöst werden, vermag die Kranke nicht anzugeben; sie hat den Eindruck, dass dieselben in der Kälte etwas häufiger auftreten. Eine Aenderung in der Färbung oder in der Configuration der Knoten ist während eines solchen Anfalls nicht zu beobachten. Künstlich gelingt es weder durch Druck, noch durch Elektrizität, noch durch irgend welche anderen Reize einen typischen Schmerzanfall hervorzurufen.

Wir versuchten zunächst mit Antipyrin, Antifebrin und Chinin einen Einfluss auf die Schmerzanfälle zu gewinnen; aber es gelang das ebenso wenig, als Salben mit narkotischen Stoffen oder die Anwendung des galvanischen Stromes irgend welchen Erfolg hatten.

Die Patientin war in Folge dessen leicht dazu zu bewegen, sich diejenigen Knoten, an denen die Schmerzen jetzt am heftigsten waren, und von denen sie auszugehen schienen, exstirpiren zu lassen. Unter Cocainanästhesie wurden diese Stellen durch einen Ovalärschnitt excidirt.

In der That hörten darauf die starken Anfälle auf, und nur unbedeutende, gern ertragene ziehende Schmerzen traten in grossen Zwischenräumen an ihre Stelle. Nach einigen Wochen aber begannen die Beschwerden — während die Wunde normal vernarbt und an der Stelle der Narbe nichts Pathologisches zu constatiren war — von Neuem heftiger zu werden und erreichten nur allzu bald wieder die alte Intensität. Sie begannen nunmehr wesentlich am Unterarm.

Das Auftreten neuer Knoten wurde während der viele Wochen dauernden Beobachtungszeit nicht constatirt. Da die Patientin nach dem ersten Misserfolg weitere operative Eingriffe, die ja doch immer nur einen palliativen Erfolg hätten haben können, wie leicht erklärlich, ablehnte, musste sie ungeheilt in ihre Heimath entlassen werden.

Die Diagnose des eigenartigen und auffallenden Krankheitsbildes konnte sehr bald gestellt werden; es handelte sich um im Laufe vieler Jahre langsam wachsende Neubildungen der Haut, die schon nach dem klinischen Verlauf für eminent gutartig zu erachten waren; in Frage kamen wesentlich nur Fibrome, Neurome oder Myome; und wenn auch die lebhaften Schmerzanfälle den Gedanken an einen intimeren Zusammenhang mit den Nerven nahe legten, so liess doch ein Blick in die Literatur

einige zwar spärliche, aber sehr sorgfältig beobachtete Fälle entdecken, welche so viele Analogieen mit der Erkrankung unserer Patientin aufwiesen, dass die klinische Diagnose auf multiple Myome der Haut gestellt werden musste<sup>1)</sup>. Es war unsere Aufgabe, diese klinische Diagnose durch die anatomische Untersuchung, die „Biopsie“ zu erhärten und zu diesem Zwecke wurde die Exstirpation einiger Knoten vorgenommen; wir versprachen uns von derselben naturgemäss keine radicale Beseitigung der höchst lästigen Schmerzanfälle; denn da dieselben von den grössten Tumoren ausgingen und überhaupt erst aufgetreten waren, nachdem dieselben eine gewisse Grösse erreicht hatten, so war zu erwarten, dass mit dem weiteren Wachsthum der zurückbleibenden Knoten auch die Schmerzanfälle — nunmehr von diesen ausgehend — recidiviren würden; aber immerhin hofften wir, für eine gewisse Zeit einen palliativen Erfolg erzielen zu können — wie aus der Krankengeschichte hervorgeht, war dieser Zeitraum ein ausserordentlich kurzer.

Die Untersuchung der excidirten Stücke ergab das charakteristische Bild reiner glattfasriger Muskelgeschwülste (*Myoma laeviscellulare*, *Leiomyom*) der Haut. Die grössten der uns vorliegenden Knoten zeigten auf dem Durchschnitt eine elliptische Gestalt; ihre grauröthliche Masse reichte bis dicht an die Epidermis, von der sie durch einen schmalen Streifen weissen Cutisgewebes getrennt war, und bis an das Unterhautzellgewebe heran; ihre makroskopisch scharfen Contouren hoben sich von der Umgebung deutlich ab.

Das mikroskopische Bild zeigte die Epidermis wohl erhalten, aber — namentlich auf der Höhe des Tumors — auffallend verdünnt und in ihrer Basalschicht stärker pigmentirt, als es der Norm entspricht. Die papilläre Anordnung ist überall wohl ausgeprägt, wenn auch die Papillen im Allgemeinen niedrig sind — wirklich verstrichen sind sie nirgends; der Papillarkörper weist ebenfalls seine normale Contour und seine normalen Bestandtheile auf — hier und da finden sich in sein zellarmes Gewebe eingesprenkt kleine bald rundliche, bald unregelmässig längliche Heerde von Rundzellen mit wohl erhaltenen, stark tingirten, nicht fragmentirten Kernen; diese Streifen verästeln sich an ganz vereinzelter Stellen, indem sich ein Stämmchen in zwei meist nach dem Epithel zu gerichtete Aeste theilt — in

<sup>1)</sup> Ein mannichfache Analogien mit diesem, wie mit den weiter unten zu erwähnenden Fällen von schmerzhaften multiplen Myomen aufweisender Fall ist von Duhring (cf. Vierteljahrsschr. f. Derm. u. Syph. 1874, S. 126 u. Virchow-Hirsch, Jahresbericht 1882, S. 313) publicirt worden; hier soll es sich aber nach den Resultaten der histologischen Untersuchungen um amyeline Neurome gehandelt haben.

der Art der Anordnung dem Verlauf der Gefässe folgend; — aus der recht dichten Ansammlung der Zellen ist nur unter besonders günstigen Umständen das mit Endothel ausgekleidete Lumen eines kleinen Gefässes zu differenzieren.

Dicht unter dem Papillarkörper beginnt die Neubildung: ihr Rand ist nicht scharf, sondern zunächst finden sich vereinzelter, noch durch breite Streifen wohl erhaltenen Bindegewebes getrennte Züge der glatten Musculatur, die aber immer näher aneinander treten, so dass die Hauptmasse des Tumors aus dicht an einander liegenden Muskelbündeln sich zusammensetzt. Auch nach beiden Seiten hin ist der Uebergang des Neoplasmas in das normale Cutisgewebe kein plötzlicher; sondern noch auf weite Strecken hin wechseln Züge von Bindegewebe mit solchen von Muskeln ab — die letzteren werden nach der Peripherie hin immer sparsamer, bis sie schliesslich ganz aufhören.

Die Muskelbündel sind von wechselnder Breite und verlaufen nach allen Richtungen, so dass sie in den verschiedensten Ebenen getroffen sind; auf reinen Querschnitten, die naturgemäss spärlich sind, stellen sie das typische Bild dicht an einander lagernder polygonaler Felder dar, in denen der kreisförmige Querschnitt der Spindelkerne liegt. An einzelnen besonders günstig in der Längsrichtung getroffenen Zügen lassen sich die Fasern weithin verfolgen; die einzelnen Muskelzellen sind an Schnittpräparaten natürlich nicht zu isoliren; dagegen gelang es sie in frischen Zupfpräparaten mit 33procentiger Kalilauge in ihrer charakteristischen Form darzustellen; sie geben auch die charakteristische Farbenreaction mit Safranin, und unterscheiden sich weder durch besondere Grösse, noch sonst von normalen Muskelzellen.

Die Muskelbündel sind in dem Centrum des Tumors durch meist sehr feine Züge von fibrillärem Bindegewebe getrennt, welche nach der Peripherie hin stärker werden; in diesen bindegewebigen Interstitien verlaufen die spärlichen kleinen Gefässe, deren Wand Abnormitäten nicht erkennen lässt. Ausserdem aber finden sich unregelmässig vertheilt Haufen von Rundzellen in wechselnder Zahl und Grösse, eingekeilt in die zwischen den Muskelbündeln vorhandenen Lücken — ganz gleich den oben beschriebenen im Papillarkörper liegenden.

Die grössten dieser Rundzellenhaufen schliessen sich an die Talg- und Schweissdrüsen an, welche — die ersteren hauptsächlich in den oberflächlicher gelegenen Partien des Tumors, die letzteren in der Nähe seiner unteren Peripherie — in der Neubildungsmasse liegen. Namentlich die Schweissdrüsenknäuel werden hier und da von diesen Zellansammlungen fast erdrückt oder jedenfalls so überlagert, dass sie im Einzelnen kaum mehr kenntlich sind. Die Talgdrüsen zeichnen sich dadurch aus, dass sie auffallend lang und schmal, von beiden Seiten durch die Muskelmasse zusammengedrückt erscheinen.

Vereinzelte Lanugohaare lassen sich ebenfalls in den Tumor hinein verfolgen; sie bieten keinerlei Besonderheiten dar.

Bei spezifischer Färbung (nach Unna mit saurer Fuchsinlösung) zeigt

sich, dass die ganze Muskelmasse durchsetzt und begleitet ist von einem sehr reichlichen Maschenwerk elastischer Fasern.

In mit Methylenblau gefärbten Schnitten finden sich Ehrlich'sche Mastzellen besonders reichlich im Papillarkörper, spärlicher in den bindegewebigen Interstitien des Tumorgewebes.

Nervenstämmchen habe ich blos an einer Stelle an der Unterseite eines Knotens auffinden können; in dem Tumor selbst habe ich solche nicht gesehen.

Zwei kleinere Knötchen, die ich ebenfalls geschnitten und mikroskopisch untersucht habe, waren in allem Wesentlichen dem eben von mir geschilderten grösseren Knoten analog zusammengesetzt. Nur war bei ihnen kein so compactes Centrum vorhanden, sondern es fand sich mehr ein weitmaschiges Netzwerk von Muskelbündeln, das sich augenscheinlich sehr viel weiter erstreckte, als makroskopisch das Knötchen zu constatiren gewesen war.

Bestimmte Beziehungen auch dieser kleineren Tumoren zu irgend einem der normalen Bestandtheile der Haut, speciell zu den Haarbälgen, bezw. den Arrectores oder zu Arterien liessen sich — trotz Durchsicht einer grossen Anzahl von Schnitten — nicht nachweisen.

Durch diesen mikroskopischen Befund war also die klinische Diagnose vollständig bestätigt.

II. Die 37jährige V. A., welche im März 1890 wegen eines tuberoserpiginösen Syphilids der Hautklinik überwiesen wurde, — die Krankengeschichte ihrer Syphilis interessirt an dieser Stelle nicht — giebt an, dass sie — so lange sie sich zu erinnern wisse — eine eigenartige Hautveränderung an ihrem rechten Arm gekannt habe; die Patientin berichtet, dass ihre Mutter ihr erzählt habe, diese Abnormität sei im Anschluss an ihre am Ende des ersten Lebensjahres erfolgte Impfung aufgetreten. Sie erinnert sich genau, dass als sie im 7. Lebensjahr die Schule besuchte, die Erkrankung bereits voll ausgebildet war; sie will von dieser Zeit an bis vor wenigen Jahren besonders im Sommer ziemlich heftiges Jucken, das sich mit Vorliebe am Ellbogen localisirte, in dem erkrankten Arm gefühlt haben. Seit 5 — 6 Jahren hat dieses Jucken vollständig aufgehört; Schmerzen sind weder früher noch jetzt je aufgetreten. Sie erinnert sich, dass — auch in ihren jungen Jahren — eine Vermehrung der einzelnen Gebilde nicht erfolgt sei; dagegen giebt sie mit Bestimmtheit an, dass seit etwa 5 bis 6 Jahren am Ellbogen und am Oberarm eine ganze Anzahl von Knoten, und zwar recht grosser Knoten vollständig verschwunden ist; sie hat auch den sehr bestimmt ausgesprochenen Eindruck, dass die zur Zeit bestehenden sich bereits vielfach verkleinert haben.

Die Familien- sowie die persönliche Anamnese ergibt sonst nichts, was für die uns hier beschäftigende Affection Bedeutung hätte.

Die schwächliche, aber — abgesehen von ihrer syphilitischen Erkrankung — gesunde Patientin weist an ihrer blassen und weichen Haut ausser

einer Anzahl von Pockennarben nur die zu beschreibende Abnormität am rechten Arm auf.

Von der Mitte des Oberarms bis herab zum Handgelenk ist die gesamte Streckseite übersät mit Efflorescenzen, welche von Stecknadelkopf- bis zu Linsengrösse wechseln, von mattröther, in der Kälte dunkler werdender Farbe sind und theils rund, theils der Spaltungsrichtung der Haut entsprechend länglich oval sind; nur am Vorderarm sind ganz vereinzelt der Knötchen auf die Biegeseite ausgesprengt. Am Oberarm stehen sie an einer handtellergrossen Stelle so dicht, dass nur schmale Streifen normaler Haut dazwischen liegen, an anderen Stellen sind einzelne längliche Knoten in schräg gestellten Linien angeordnet, ja hier und da ist geradezu ein solcher zusammenhängender bis 1 cm langer Streifen vorhanden. — Die Knoten liegen in der sonst normalen Haut und ragen entsprechend ihrer Grösse mehr oder weniger über das Niveau derselben hervor.

Nirgends finden sich grössere Knoten, dagegen sind die Anfangsstadien des Prozesses sehr deutlich ausgesprochen: kleinste Knötchen von heller Farbe, aber von der sehr derben Consistenz, die der ganzen Affection eigen ist, finden sich vor Allem an der Peripherie der befallenen Strecken, und hier ist mit vollster Sicherheit zu constatiren, dass sich das Knötchen im Anschluss an einen Haarfollikel gebildet hat; aus jedem dieser kleinsten Gebilde ragt der Stumpf eines Lanugohaares hervor.

Am Oberarm sind im Bereich der Zone, von welcher die Patientin behauptet, dass hier die Efflorescenzen verschwunden seien, einige Stellen zu sehen, an denen man wirklich den Eindruck hat, als ob hier eine Involution stattgefunden hätte. Eine leichte Verfärbung und eine kaum noch sichtbare Erhebung — beides auf bestimmte linsengrosse Hautpartien beschränkt, werden von der Patientin selbst als die Reste ausgebildeterer Knoten bezeichnet. Ähnliches lässt sich auch am Ellbogen constatiren. — Weder subjective noch objective Störungen der Sensibilität sind nachweisbar; auch starker Druck auf die Knoten wird nicht als besonders schmerzhaft bezeichnet.

In diesem Falle konnte ich, da mir das Bild der ersten Patientin lebhaft vor Augen stand, die Diagnose im ersten Augenblick stellen; die charakteristische Derbheit der kleinen Geschwülstchen, ihre Anordnung, ja selbst ihre Localisation liessen — ebenso wie die Anamnese — einen Zweifel kaum bestehen — so sehr auch ein flüchtiger Blick auf den erkrankten Arm den Gedanken an ein papulöses Exanthem nahe legte.

Auch bei dieser Patientin wurde eine Probeexcision zweier kleinen Knötchen gemacht und die mikroskopische Untersuchung vorgenommen. Die histologischen Verhältnisse entsprechen so



sehr dem bei dem ersten Falle erhobenen Befunde, dass ich auf eine ausführlichere Schilderung derselben verzichten kann. Ich möchte nur die im Ganzen unbedeutenden Differenzen kurz hervorheben:

Entsprechend der geringeren Ausbildung der einzelnen Knoten waren die in die Cutis eingesprengten Tumoren unbedeutender, die Muskelmassen schlossen sich noch enger an die Epidermis an, von welcher sie auf der Höhe des Knötchens kaum durch einen schmalen Saum von Bindegewebe getrennt waren. Aber sie ragten dementsprechend auch noch weniger in die Tiefe — so dass die ganzen unteren Partien des Coriums frei von ihnen waren und Talg- und Schweissdrüsen zum bei weitem grösseren Theil ausserhalb ihres Bereiches lagen.

Die Anordnung der Muskelfasern, die Reichlichkeit des sie trennenden Bindegewebes an der Peripherie, seine Spärlichkeit im Centrum, der Gehalt an elastischen Fasern, das Fehlen durch die üblichen Methoden nachweisbarer Nervenfasern, die geringe Zahl von Gefässen, die in ihrer Wandung normal waren — All das liess sich hier, wie bei den von der ersten Patientin entnommenen Präparaten constatiren. Dagegen fehlten hier jene Haufen und Nester von Rundzellen, welche inner- und ausserhalb der eigentlichen Tumormasse die Gefässe umgaben; von ihnen waren kaum Andeutungen vorhanden. —

Ehe ich die Eigenart dieser meiner Beobachtungen und ihre Differenzen bespreche, muss ich in aller Kürze auf die Myome der Haut im Allgemeinen eingehen. Sie sind, wenn man nach dem in der Literatur niedergelegten Material urtheilen wollte, recht seltene Erkrankungen. Aber wir werden wohl nicht fehlgehen, wenn wir vereinzelte Myome und ferner besonders auch das Vorkommen von glatten Muskelfasern in verschiedenen anderen Hauttumoren (Fibromen, Angiomen, den „weichen Warzen“ u. s. w.) für ein weniger seltenes halten — nur dass sie dann die Aufmerksamkeit nicht auf sich lenken und der Beobachtung und vor Allem der histologischen Diagnose entgehen.

Erkrankungen aber von solcher Ausdehnung wie bei unseren Patientinnen haben so viel Eigenartiges und Auffallendes, dass aus der Spärlichkeit der vorhandenen Casuistik in der That auf ihre Seltenheit geschlossen werden kann.

Vom klinischen Standpunkt hat man daher zweifellos das Recht, diese multiplen Hautmyome aus der ganzen Gruppe herauszuheben und sie als eine Neubildung besonderer Art zu betrachten. Während die isolirten Myome sowie Mischformen

von Myomen und anderen Neubildungen in einer grösseren Anzahl von Publicationen beschrieben sind, sind die multiplen Myome von excessiver Seltenheit. Es sind im Ganzen 4 einschlägige Beobachtungen vorhanden, von denen keine einzige der deutschen Literatur angehört. Da dieselben an nicht gerade leicht zugänglichen Stellen publicirt und wenig referirt sind, mögen sie hier in aller Kürze reproducirt werden:

I. Verneuil, citirt bei Besnier, cf. No. II.

Stecknadelkopf- bis nussgrosse Tumoren, in ausserordentlich grosser Zahl, meist in der Cutis gelegen, einige auch etwas tiefer, aber an ihr adhärirend, theils gefässarm, theils sehr reichlich vascularisirt; in ihnen Spuren von Talgdrüsen und vollständig wohl erhaltene Schweissdrüsen, Nervenfasern, Bindegewebsbündel, endlich — am reichlichsten — Muskelfasern, theils quergestreift, den Herzmuskelfasern ähnlich, theils glatt.

II. Besnier, Les Dermatomyômes. Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie 1880 p. 25 et 1885 p. 321.

Bei einer 60jährigen Frau an verschiedenen Stellen des Rumpfes und der oberen Extremitäten einmal linsengrosse, mattrothe, leicht erhabene Flecke (der „Urticaria papuliformis“ ähnlich), dann aber linsen- bis späterhin mandelgrosse, in der Haut liegende Tumoren von etwas dunklerer Farbe, vielfach in Gruppen beisammen stehend, auf stärkeren Druck sehr empfindlich, spontan schmerzlos. Sehr langsame Entwicklung. Die Patientin starb 1884. Mikroskopisch im Centrum sehr dichte, an der Peripherie spärlicher stehende Bündel von glatten Muskeln, besonders in der „Subcutis“; Schweissdrüsen vielfach zwischen Epidermis und Tumor; Talgdrüsen und Haare relativ tief in den Tumor zu verfolgen. Sehr reichlich elastische Fasern; spärliche Gefässe und sehr vereinzelte Nervenfasern.

III. Arnozan et Vaillard, Myômes à fibres lisses, multiples, confluentes et isolés de la peau. Journal de Méd. de Bordeaux 1881.

Annal. de Dermatologie et de Syphiligraphie 1881 p. 60.

52jährige Frau; an der Streckseite des rechten Vorder- und an der Aussen- und Vorderseite des Oberarms bis an die Schultern, vereinzelt auch in den Regionen supra- et infraspinatae, subclavicul., mammar. linsengrosse, hellrothe, papulöse, später dunklere, grössere, derbe, oft lineär an einander gereichte Efflorescenzen, auf einzelnen kleine, weisse Körner (Milien); die Haare auf der Höhe der grösseren Tumoren fehlend. Beginn der Erkrankung vor 15 Jahren; seit 12 Jahren sehr lebhaft, besonders auf den Vorderarm localisirte Schmerzanfälle, bald spontan, bald durch die geringsten mechanischen oder thermischen Reize hervorgerufen, in kürzester Zeit vorübergehend oder Stundenlang anhaltend; während der Schmerzanfälle blassen die einzelnen Knoten deutlich ab und werden erst wieder roth, kurz ehe die Schmerzen aufhören. Die nervösen Functionen sonst völlig normal. Mikroskopischer Befund: Bis nahe an die Epidermis und das Unter-

hautzellgewebe heranreichende, wesentlich aus einem Netz glatter Muskelfasern bestehende Tumoren, — die in den kleineren Tumoren reichlicher vorhandenen Bindegewebszüge schliessen hier und da einen Haufen von Rundzellen ein; sehr reichlich elastische Fasern; in den Tumoren nur kleinste, an ihrer Basis einige grössere Gefässe; sehr wenig Nervenfasern. Epidermis u. s. w. normal.

IV. V. Brigidi et G. Marcacci, Des myômes cutanés. (Imparziale 1881.)

Annal. de Dermatolog. et de Syphiligr. 1882. p. 119.

Bei einem 54jährigen Mann finden sich auf beiden seit 2, bezw.  $1\frac{1}{2}$  Jahren ödematös verdickten Händen in der harten, gespannten und heissen Haut stecknadelkopf- bis erbsengrosse Knötchen, bald flacher, bald mehr erhaben; ähnliche Knötchen am linken äusseren Fussrande; daneben dunkelweinrothe Flecke. Keine Schmerzen, nur ein gewisses Hitzegefühl. Mikroskopisch: in der tiefsten Lage der Cutis ein Netzwerk von glatten Muskelfasern, in deren Nachbarschaft reichlich Arterien verlaufen; die Musculatur der letzteren hypertrophisch, ihre Adventitia mit lymphoiden Zellen durchsetzt; ihr Lumen beträchtlich verengert; Nerven, Schweiss-, Talgdrüsen und Haare nicht zu finden.

Die Verfasser schliessen aus dem mikroskopischen Befunde, dass die Myome von der Tunica media der Gefässe, besonders der Arterien und von den Schweissdrüsengängen ausgehen und führen das Oedem und die erwähnten weinrothen Flecke auf die Gefässerkrankung zurück.

Ausser diesen 4 Fällen könnte nur noch einer aus der gesammten mir zugänglichen Literatur herangezogen werden, der auch von Besnier citirt wird, nemlich der von Virchow in diesem Archiv (Band VI. S. 552) beschriebene; in einem der zahlreichen, sehr schmerzhaften Knoten, welche sich um die Brustwarze eines 23jährigen Mannes entwickelt hatten, fanden sich aber neben sehr reichlichen Muskelfasern so viele Gefässe, dass die Frage, ob es sich um eine Gefässgeschwulst oder um ein Leiomyom oder nicht vielmehr um eine Mischform zwischen beiden gehandelt habe, offen gelassen werden muss. Virchow selbst hat diese Tumorbildung als Myoma teleangiectodes bezeichnet. Die französischen Autoren rechnen den Fall zu den localisirten Myomen, weil die Geschwülstchen nur über eine handgrosse Stelle der Thoraxhaut verbreitet waren.

Von den übrigen Fällen von Hautmyomen, welche beschrieben worden sind, ist kein einziger zu der Gruppe heranzuziehen, welche gelegentlich des von mir beobachteten Falles einer eingehenderen Betrachtung bedarf. Es handelt sich einmal um einen oder wenige Tumoren, die vorzugsweise aus den an einigen

Stellen des Körpers normalerweise vorhandenen tiefen Muskellagen der Haut hervorgehen; zu dieser von Besnier als „*Myômes dartiques*“ bezeichneten Gruppe gehören die Beobachtungen von Förster (Myome am Scrotum, Wiener med. Wochenschr. 1858, 9. S. 130; Handbuch der spec. path. Anatomie 1863. II, S. 1042) —, von Sokolow (Myoma laeviscellulare der rechten Brustwarze. Dieses Archiv Bd. 58, S. 317) von Challard (Myome der grossen Labie und des Scrotums; Bulletin de la Soc. anat. 1871); von Valude (Grosse Labie; ebenda 1884) von Phélisse (Scrotum; Contribution à l'étude des myômes de la peau. Thèse, Paris 1887 — eine Zusammenstellung des hierher gehörigen Materials), von Klob (2 Fälle von Myomen der Mammarregion bei Frauen; Path. Anatomie der Sexualorgane 1864). — Eine 2. Gruppe bilden die subcutanen Hautmyome, welche klinisch zu den als „*Tubercula dolorosa*“ bezeichneten kleinen Geschwülsten gehören („*Ganglion doloros. myomatos.*“ Babes); namentlich von französischen Autoren sind in solchen Knoten wesentlich glatte Muskelfasern gefunden worden (cf. Harel, Thèse, Paris 1881; Jardet, Heurtaux, Malherbe — Soc. anat. 1884); und eine dritte Gruppe wird von Mischgeschwülsten der Haut dargestellt, in denen sich auch Muskelfasern in grösserer oder geringerer Zahl finden; hierher wäre der oben erwähnte Fall Virchow's zu rechnen; ferner Myom und Xanthom (Chambard et Gouilloud, Annal. de dermat. et de syphiligraph. 1883), Muskelfasern in Neuromen (Czerny, Langenbeck's Archiv 1874, Bd. XVII.); in Keloiden (Babes in Ziemssen's Handbuch der Hautkrankheiten, II S. 504); Myom und Lymphangiom (Axel Key, Hygiea; cf. Jahresbericht von Virchow-Hirsch 1877, I. S. 271: Ein Myofibroma lymphangiect. von der Hand des Dichters Strandberg; und ein ganz ähnlicher Tumor von Santesson aus der Hüftgegend einer 38jährigen Frau extirpirt) — und manche andere Beobachtungen. Endlich wären hier zu erwähnen die „secundär in die Haut gelangten oder aus versprengten Keimen entstandenen Myome“ (Babes ebenda), die aber nicht als eigentliche Myome der Haut zu bezeichnen sind. —

An die zweifellos am seltensten vorkommenden multiplen glattfasrigen Myome der Haut, deren klinisches und anatomo-

misches Bild Besnier zum ersten Male mit grosser Meisterschaft geschildert hat, reihen sich meine Fälle in ausserordentlicher Reinheit an. Von den bisherigen Beobachtungen war die Verneuil's (cf. I. p. 95) nur eine anatomische; sie ist ausgezeichnet durch die bisher einzig dastehende Angabe, dass glatte und quergestreifte Muskelfasern die Grundlage der Tumoren gebildet hätten. Schon Besnier macht — allerdings mit grosser Reserve — auf das Aussergewöhnliche dieses Befundes aufmerksam; das Vorkommen von den Herzmuskelfasern analogen Gebilden in der Haut muss allerdings ein so grosses Erstaunen erwecken, dass eine gewisse Skepsis selbst Verneuil gegenüber am Platze scheint, zumal die Beschreibung aus dem Jahre 1858 stammt.

Die 4. der oben citirten Beobachtungen (Brigidi und Marcacci) hat ebenfalls so viel Eigenartiges, dass auch ihr eine gesonderte Stellung wird zuertheilt werden müssen. Die Autoren geben ausdrücklich an, dass in den Muskelmassen selbst keine Gefässe zu constatiren waren; trotzdem leiten sie die Neubildung von den in der Nachbarschaft gelegenen Arterien ab, deren Media allerdings hypertrophirt war; aber wenn das zutreffen soll, dann hätte doch ein unmittelbarer Zusammenhang der Neubildung mit den Muskelfasern der Media constatirt werden müssen. Davon wird nichts berichtet; dagegen stellen in der That das — vor dem Erscheinen der Knötchen bereits vorhandene und im Vordergrund des ganzen Bildes stehende — Oedem, wie die ebenfalls auf Circulationsstörungen hinweisenden „dunkelweinrothen“ Flecke Complicationen dar, die auf eine besondere Eigenart dieses Falles schliessen lassen.

So bleiben denn zu einer einwandsfreien Vergleichung nur die beiden von Besnier und von Arnozan und Vaillard beobachteten Kranken übrig, auf welche Besnier sein in grossen und sicheren Zügen entworfenes Bild der „Dermatomyome“ gegründet hat: Zunächst kleine und hellrothe, später grössere, dunklere derbe Tumoren, sich in Jahren entwickelnd, auf Druck oft sehr empfindlich, aber auch spontan wahre Schmerzparoxysmen hervorrufend, an keine bestimmte Localität gebunden, ohne Neigung zu Ulceration oder zu Recidiven (nach localer Entfernung) — das sind die klinischen Hauptcharaktere der seltenen Erkrankung. — Ein von mehr oder weniger breiten Bindegewebs-

zügen durchsetztes Maschenwerk von Bündeln glatter Musculatur, von elastischen Fasern reichlich umgeben, mit verschieden starker Gefässentwicklung, meist auf die eigentliche Cutis beschränkt, ohne andere Einwirkung auf die normalen Cutisgebilde, als sie der Wachsthumdruck des Tumors bedingt — das sind ihre wesentlichsten anatomischen Merkmale.

Diesem Bilde vermögen auch meine Beobachtungen wenig Neues hinzufügen. Nur wenn Besnier meint, dass die Myome wesentlich bei älteren Leuten sich entwickeln, so beweist mein erster Fall, dass auch ein jugendlicheres Alter nicht verschont bleibt; bei meiner zweiten Patientin trat die Erkrankung sogar in der allerersten Kindheit auf — so früh dass man geneigt sein könnte, sie — in Analogie mit den bei der Geburt auch meist noch nicht vorhandenen Naevus — für eine auf congenitaler Anlage beruhende Geschwulstbildung anzusehen. Und wenn Besnier ferner die Bildung der Tumoren in die tieferen Theile der Cutis verlegt, so kann ich dagegen meine Befunde von noch sehr wenig entwickelten Knoten anführen, die gerade die tieferen Partien freilassen und nur ganz dicht am Papillarkörper localisirt waren.

Sehr auffallend sind die Differenzen im Verlaufe der beiden von mir beobachteten Fälle; während einmal die Neubildungen langsam, aber continuirlich an Zahl wie an Grösse zunahmen, und in Folge ihres Wachsthums auch zu jenen heftigen Schmerzanfällen Anlass gaben, war bei der zweiten Patientin nach ihrem eigenen glaubwürdigen Urtheil wie nach dem objectiven Befund nicht blos ein Stillstand, sondern sogar ein Rückgang der Tumorbildung eingetreten, welcher an — von der Kranken genau bezeichneten — Stellen zu einer vollständigen Involution geführt hat. Es ist dies eine nicht ohne Analogien dastehende Erscheinung; denn gerade von manchen Hautneubildungen, speciell von den Naevus wissen wir, dass sie spontan verschwinden können; aber von den bisher und zum Theil durch Jahre hindurch beobachteten multiplen (Besnier) Myomen ist Derartiges noch nicht berichtet; der Erklärungsmöglichkeiten für eine solche Rückbildung giebt es naturgemäss viele, — aber keine ist beweisbar und ich muss mich daher darauf beschränken, auf die That-sache hingewiesen zu haben. — Ebenso möchte ich als auffallend

bezeichnen, dass von den bisher publicirten Fällen reiner und zweifelloser multipler Leiomyome der Haut — ich rechne hierher nach meinen obigen Bemerkungen nur den Fall von Besnier und den von Arnozan und Vaillard, d. h. mit meinen Beobachtungen 4 Fälle — alle weibliche Individuen betrafen und dass bei drei der Patientinnen die Affection ganz vorzugsweise auf der Streckseite des Arms localisirt war — eine Thatsache, welche bei der Spärlichkeit des Materials weitere Schlüsse natürlich nicht gestattet.

Der schon längst ausgesprochenen und a priori sehr wahrscheinlichen Vermuthung, dass die multiplen Myome der Haut ihren Ursprung von den Arrectores pilorum nehmen, ist durch meine Fälle eine positive Unterlage geschaffen worden: Nicht blos, dass unter 4 Fällen 3mal die stark behaarte Streckseite des Arms vor der Beugeseite so auffallend bevorzugt war, — bei meiner zweiten Patientin war schon bei der makroskopischen Besichtigung ein Zweifel daran nicht möglich, dass die kleinsten Tumoren sich unmittelbar um einen Haarfollikel herum gebildet hatten und mikroskopisch fand sich in den mittleren Schnitten, von der Tumormasse eng umscheidet und ungefähr ihre Mitte einnehmend, ein Haarbalg. —

Aus dem histologischen Bilde, welches im Ganzen das einfache Bild glattfasriger Myome darbot, erscheinen mir nur jene eigenthümlichen, meist an den Verlauf der Gefässe gebundenen Rundzellenheerde erwähnenswerth, auf welche ich bei dem ersten Fall etwas näher eingehen musste und welche auch von Arnozan und Vaillard erwähnt werden. Ob es sich hierbei um den Ausdruck einer leichten chronischen, durch den Druck des wachsenden Tumors bedingten „entzündlichen“ Reaction handelt, — wie wir sie an der Grenze maligner Tumoren so häufig beobachten, — oder um eine Combination des Myoms mit einer circumscribten zellreichen Fibroombildung — wie sie gerade bei den benignen Hauttumoren (Naevi, Verrucae molles u. s. w.) so gewöhnlich ist — das wage ich nicht zu entscheiden. Vielleicht spricht gerade das Fehlen derselben in Besnier's, wie in meinem zweiten Fall — in denen auch die Schmerzen fehlten, der Druck der Geschwulst auf die normalen Gewebelemente also augenscheinlich geringer war, — sowie ihre vorzugsweise

Localisation um die Gefässe, bzw. um die gefässreichsten Organe der Haut, um die Drüsen für die ersterwähnte Deutung.

So ausserordentlich ähnlich klinisch und pathologisch-anatomisch meine beiden Beobachtungen auch waren, — die Bedeutung, welche die Erkrankung für die Patientinnen hatte, war eine sehr verschiedene: Bei der zweiten ausser zeitweisem Jucken — einem Symptom, das bisher keiner der beschriebenen Fälle darbot — nie irgendwelche Beschwerden, daher auch die vollständigste Gleichgültigkeit gegen den „Schönheitsfehler“ — bei der ersten, wenn auch nicht ganz in dem Grade, wie in dem von Arnozan und Vaillard beschriebenen Falle, die heftigsten Schmerzparoxysmen. Dass diese durch den Druck der Tumoren auf die in und unter ihnen gelegenen Nervenfasern, deren Zahl keineswegs eine besonders reichliche sein muss, bedingt werden, ist zweifellos; wie weit dazu reflectorische Contractionen der Muskelfasern den Anlass geben, ist schwer zu sagen; bei meiner Patientin konnte ich weder während der Schmerzanfälle Contractionen beobachten, noch solche künstlich auslösen. Doch kommen sie ganz sicher vor, wie das von Arnozan und Vaillard beobachtete Blasswerden der Knoten im Anfall sowie eine Beobachtung von Challard beweist, der an einem von ihm beschriebenen Myom einer grossen Labie nach der Exstirpation spontane Contractionen beobachtete. —

Weder den französischen Autoren noch mir gelang es, die Schmerzanfälle durch therapeutische Maassnahmen irgendwie dauernd zu beeinflussen, und da — bei reichlicher Ausbreitung und hoher Ausbildung der Tumoren — selbst ein operatives Vorgehen, wie wir gesehen haben, nur für kurze Zeit eine Linderung zu bringen im Stande ist, so kann, in glücklicherweise sehr seltenen Fällen, diese „benigne“ Neubildung das Leben der armen Kranken zu einem ausserordentlich qualvollen gestalten; wie weit dabei auf die Möglichkeit einer spontanen Involution, wie sie bei meiner zweiten Patientin statt hatte, zu rechnen ist, das muss weiteren Beobachtungen zur Entscheidung überlassen bleiben.

---