

VII.

Ein Fall von Lymphangioma tuberosum multiplex (Kaposi).

Von Dr. E. Lesser und Dr. R. Beneke
in Leipzig.

(Hierzu Taf. II. Fig. 1 · 2.)

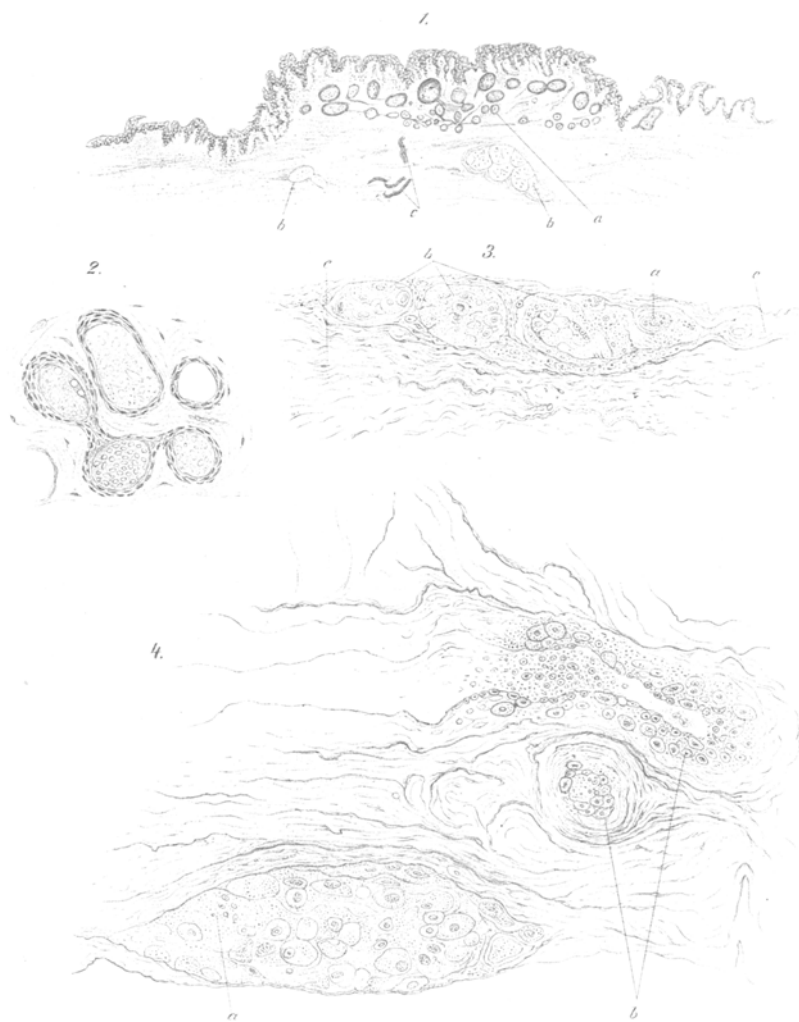
1) Klinische Beschreibung des Falles.

Von Dr. E. Lesser.

Das Lymphangioma tuberosum multiplex gehört zu den allerseltensten Geschwülsten der Haut, und daher halte ich die Veröffentlichung eines von mir beobachteten Falles für nicht unwichtig. Den wesentlichsten Theil dieser Veröffentlichung, die pathologisch-anatomische Untersuchung, hatte Herr Dr. Beneke die Freundlichkeit zu übernehmen.

Am 29. April 1890 stellte sich Carl Beermann, Buchdrucker, 49 Jahre alt, in meiner Poliklinik vor. Derselbe hatte vor 7—8 Jahren zuerst die Bildung kleiner Knötchen in der Haut bemerkt, welche dann im Lauf der Jahre an Zahl immer mehr zunahmen, ohne dass die zuerst entstandenen irgend welche weiteren Veränderungen zeigten und sich auch nicht mehr wesentlich vergrösserten, nachdem sie eine gewisse Grösse erreicht hatten. — Vor 8 Jahren hatte Patient einen Schanker, dem Krankheitserscheinungen am After und im Halse folgten. Patient wurde damals einer Schmierkur unterworfen. Recidive dieser wohl zweifellos als syphilitisch zu deutenden Erscheinungen sind später nicht aufgetreten.

Status praesens. Auf den vorderen und seitlichen Partien des Rumpfes, am reichlichsten auf der linken Seite und rechts in der Umgebung der Brustwarze, zeigen sich eine grosse Anzahl kleiner, hanfkorn- bis linsengrosser, mässig erhabener Knötchen, welche nicht ganz scharf begrenzt und von mattbräunlicher bis bräunlichrother Farbe sind. Die kleineren Knötchen sind heller als die grösseren gefärbt. Die Oberfläche der Knötchen ist nicht glatt, sondern zeigt die normalen Furchen in etwas ausgeprägter Weise als die umgebende gesunde Haut. Irgend welche regelmässige Gruppierung der Knötchen ist nicht vorhanden. Bei der Betastung der Knötchen gewinnt man den Eindruck, dass es sich um feste, unter der Epidermis in der Haut liegende Infiltrate handelt, die bei stärkerem Druck nur etwas



Alfred Schütz Lith. Inst. Berlin.

blasser werden, aber sich nicht wegdrücken lassen. Beim Einstechen mit einer Nadel zeigt sich ein kleiner Blutpunkt. Subjective Empfindungen werden durch die Knötchen nicht hervorgerufen. — Ausserdem finden sich am Rumpfe einige stecknadelkopfgrosse Angiome und auf dem rechten Handrücken zahlreiche, auf dem linken einige wenige Warzen. — Andere Krankheitserscheinungen fehlen und fühlt Patient sich auch vollständig wohl.

Bei flüchtiger Besichtigung des Falles musste zweifellos zuerst an ein secundäres papulöses Syphilid gedacht werden, aber bei Berücksichtigung der anamnestischen Angaben, zumal des jahrelangen unveränderten Fortbestehens der einzelnen Knötchen musste dieser Gedanke natürlich fallen gelassen werden. Ich war mir sofort darüber klar, dass es sich um kleine Hautgeschwülste handelte, und muss gestehen, dass ich zuerst an die von Besnier und Anderen, so kürzlich von Jadassohn, beschriebenen multiplen Dermatomyome dachte. Die bestimmte Diagnose war natürlich erst mit Hülfe der anatomischen Untersuchung zu stellen, und so wurde eins von den grösseren Geschwülstchen zu diesem Zwecke extirpiert.

Die von Herrn Dr. Beneke vorgenommene Untersuchung ergab nun sofort, dass es sich um das von Kaposi zuerst beschriebene Lymphangioma tuberosum multiplex handelte und in der That stimmten auch die klinischen Erscheinungen völlig mit dem von Kaposi gezeichneten Bilde überein. Ich verweise in dieser Hinsicht auf die im Hebra'schen Lehrbuch¹⁾ gegebene Schilderung und möchte nur hervorheben, dass auch Kaposi die grosse Aehnlichkeit der Affection — dem äusseren Ansehen nach — mit einem lenticulären Syphilid betont.

Ich habe in der Literatur nur noch zwei als Lymphangioma tuberosum multiplex bezeichnete Fälle finden können. Ueber den einen Fall, der von van Harlingen²⁾ beobachtet ist, habe ich mir leider die näheren Angaben nicht verschaffen können. Der zweite ist von Pospelow³⁾ beschrieben worden, aber ich muss bekennen, dass ich an der Gleichartigkeit dieses Falles mit den von Kaposi und mir beobachteten einigen Zweifel hege,

¹⁾ Lehrbuch der Hautkrankheiten. Bd. II. S. 282.

²⁾ Cit. bei Crocker, Diseases of the skin. 1888. S. 504. — Nachträglich habe ich noch einen wahrscheinlich hierher gehörigen Fall gefunden: Jacquet et Darier, Ann. de dermat. 1887. p. 317.

³⁾ Vierteljahresschrift f. Derm. u. Syph. 1879. S. 521.

obwohl Kaposi selbst nach der Zeichnung und den Präparaten die Identität anerkannt hat¹⁾. Ganz abgesehen von den anatomischen Differenzen, von denen weiter unten die Rede sein wird, sind auch klinisch ganz erhebliche und meiner Ansicht nach wesentliche Verschiedenheiten vorhanden. Pospelow²⁾ sagt, dass „jede einzelne Geschwulst, wenn man mit der Fingerspitze von oben auf dieselbe drückte, an ein mit Luft gefülltes Guttaperchakügelchen erinnerte, welches bei weiterem Drücken in das Unterhautzellgewebe versank, so dass der untersuchende Finger das Gefühl einer runden oder ovalen Oeffnung erhielt, mit nicht scharfen Grenzümrissen, in welche die Geschwulst versunken war. Nach Entfernung des Fingers erschien die Geschwulst wieder über dem Hautniveau. Der Mechanismus des Verschwindens der Geschwülste beim Druck und ihr Wiedererscheinen nach entferntem Druck erinnerte vollständig an den Nabelbruch bei Kindern.“ Ausserdem schwankte die Grösse der Geschwülste von der eines Hirsekorns bis zu der einer Haselnuss bzw. eines Taubeneies. Die grösste Geschwulst bestand allerdings aus einem Conglomerat kleinerer. Ferner bezeichnet Pospelow als die hervorragendsten Kennzeichen des Lymphangioma, welche auch in dem von ihm beschriebenen Falle scharf ausgedrückt waren, „das Durchschimmern der Geschwülste und ihre Fähigkeit, in das Unterhautzellgewebe unter das Hautniveau zu versinken“, und sagt auffallender Weise, dass diese Kennzeichen mit der von Kaposi gegebenen Beschreibung des Lymphangioma tuberosum multiplex vollkommen harmonisiren. Ich sehe im Gegentheil, dass Kaposi weder von dem Durchschimmern, noch von der Wegdrückbarkeit der Geschwülste spricht, er sagt wörtlich³⁾: „Unter dem Fingerdruck erblassten sie (sc. die Knötchen) und gaben sich als derb-elastische, rundliche Gebilde zu erkennen, welche ohne scharfe seitliche Begrenzung in das Coriumgewebe eingebettet und nur mit diesem fassbar, mit ihrer unteren Fläche noch bis in's Unterhautzellgewebe hineinragten und nach der Oberfläche die erwähnte knötchenartige Vorwölbung der Haut veranlassten.“

¹⁾ a. a. O. S. 528.

²⁾ a. a. O. S. 522.

³⁾ a. a. O.

Kurz, es erscheint mir sowohl nach der Abbildung, wie nach der Beschreibung — von dem anatomischen Befunde wird noch unten die Rede sein — als zweifellos, dass es sich bei dem Falle Pospelow's um cystische Erweiterungen der Lymphgefäße handelte, während weder in dem Falle Kaposi's, noch in dem von mir beobachteten irgend welche Cystenbildung klinisch wahrnehmbar war, trotz des jahrelangen Bestehens der Affection. Der Schwerpunkt dieser Unterscheidung beruht selbstverständlich auf der Verschiedenheit des anatomischen Baues der Geschwülste, aber ich bin der Ansicht, dass auch klinisch das Lymphangioma tuberosum multiplex streng von allen durch cystische Erweiterung der Lymphgefäße entstandenen Hautgeschwülsten getrennt werden kann und getrennt werden muss.

2) Anatomische Untersuchung.

Von Dr. R. Beneke.

Das in absolutem Alkohol übergebene excidirte Hautstückchen zeigt in der Mitte eine ganz flache, sich allmählich erhebende linsengrosse Prominenz, der entsprechend das Gewebe härter erscheint. — Zerlegung des ganzen Tumors in Serienquerschnitte.

Mikroskopisch zeigt sich die Neubildung ausschliesslich im Cutisgewebe gelegen. Die etwas in die Höhe gehobene Epidermis zeigt oberhalb des Tumors eine kaum merkliche Verdickung, die Papillen sind etwas kräftiger entwickelt und stehen dichter. Eine Pigmentirung der Epidermis oder des Papillarkörpers durch Pigmentzellen ist nicht nachweisbar. Entsprechend der Vergrösserung der Papillen ist auch die Zahl ihrer Bindegewebszellen um ein Geringes vermehrt, auch finden sich einzelne Leukocyten. Unmittelbar unterhalb der Papillen zeigt eine ganz schmale Zone des Cutisgewebes eine stärkere diffuse Hämatoxylinfärbung, wie sie bei stärkerer Durchtränkung mit seröser Flüssigkeit auftritt. Hinter dieser Zone beginnt der Tumor, umgeben von einer etwas derberen Lage von Cutisgewebe mit ganz geringer Vermehrung der Zellen, ohne atypische Anordnung der dicken Gewebsbalken, welche nur etwas mehr hyalin verschmolzen erscheinen; elastische Elemente sind reichlich vorhanden. In normaler Weise geht dies Cutisgewebe endlich in das normale subcutane Gewebe über, in welchem Schweiss- und Talgdrüsen, sowie kräftige Haarpapillen von normaler Entwicklung und Lage vorkommen. Vereinzelt finden sich ganz unbedeutende Leukocytenansammlungen.

Das wesentliche Element des Tumors selbst sind cystenartige, ziemlich genau kugelförmige (auf sämtlichen Schnitten kreisrund oder höchstens kurz oval) Bildungen von geringer Grösse; die grössten liegen der Epidermis am nächsten, die kleinsten nach dem subcutanen Gewebe zu; doch kommen auch in der oberen Schicht kleinere Exemplare vor. Die Wand der Räume, welche ohne besondere Membrana propria im Cutisgewebe liegen, besteht aus sehr dichtgestellten platten Zellen mit kräftigen, gleichfalls platt-linsenförmigen Kernen und — wo sie in der Fläche gesehen werden — mit schmalen Protoplasma, welches das Lumen mit ganz scharfer Linie abgrenzt und nirgends den Eindruck kubischer oder gar cylindrischer Formen hervorruft. Da die Zellen sehr dicht stehen und ferner jeder Schnitt ein Kugelsegment repräsentirt, so erscheinen, auch an den dünnsten Schnitten, die Kugelhände scheinbar mehrschichtig; die Tubuseinstellung auf verschiedenen Höhen beweist indessen immer, dass es sich um neben einander, nicht über einander liegende Zellen handelt, also um einschichtige Endothelauskleidung.

Sehr häufig sieht man das Endothel der Kugel in schmale zusammengefallene Capillargefässe übergehen, die aber gleichfalls ein auffallend dichtes Endothel mit kräftig gefärbten Kernen aufweisen; solche Gefässe können in kürzeren oder längeren Zwischenräumen Kugeln verbinden. Sie sammeln sich zu grösseren Stämmen, welche in ganz schräger Richtung gegen das subcutane Bindegewebe ziehen. Das Capillarnetz in der Höhe des eigentlichen Tumors ist auffallend reichlich entwickelt, und verzweigt sich auch bis in die Papillen; niemals findet sich aber eine Cyste in einer solchen.

Sämtliche Kugeln enthalten einen mehr oder weniger hyalinen oder sehr feinkörnigen oder geschichteten Inhalt, welcher unverkennbar aus der hyalinen Umwandlung der Wandendothelien hervorgeht; es finden sich verschiedene Stadien solcher Umwandlung, auch die eigenthümlichen kugligen Eindrücke am Rande des hyalinen Ballens, welche durch die anlagernden hyalinen Endothelien entstehen und das Bild dem durch das gleiche Verhältniss so scharf charakterisirten der Colloidstruma sehr ähnlich machen; vereinzelt enthält der hyaline Ballen auch noch Kerntrümmer.

Die schmalen Kanäle enthalten kein Hyalin.

Die auf den vorstehenden Befund gestützte Diagnose: Lymphangiom verlangt den Beweis, dass die Neubildung von den Lymphgefässen ausging, und dass sie eine ächte geschwulstartige Endothelwucherung, nicht eine einfache cystische Erweiterung repräsentirt.

Ob die Capillarwucherung Blut- oder Lymphcapillaren entspricht, ist eine histologisch schwer zu entscheidende Frage, wenn der Nachweis des Uebergangs in die normalen Gefässe fehlt und nur die Zellenform herangezogen werden kann. Auch das Blut-

capillarenendothel könnte seine Neigung, bei geschwulstartigen Wucherungen niedrig-kubisch zu erscheinen, einmal verleugnen. In unserem Fall darf zunächst der Mangel jeder makroskopischen Aehnlichkeit der Knötchen mit Telangiectasien, oder etwa mit den vereinzelt vorhandenen, durchaus das gewöhnliche Bild bietenden Hautangiome zur Diagnose verwandt werden. So fehlte auch ferner in sämtlichen Kanälen der Neubildung rothes Blut. Der Lage nach endlich war die Gefässwucherung nicht so sehr in den Papillen entwickelt, wie es sich bei Telangiectasien findet, als vorwiegend in derjenigen Cutisschicht, welche die zwei nach Teichmann¹⁾ charakteristischen Lagen von Lymphgefässnetzen enthält; die Organe im subcutanen Gewebe waren völlig frei von der Wucherung, entsprechend dem gleichfalls durch Teichmann erwiesenen Fehlen der Lymphgefässe an denselben. In diesen Verhältnissen liegt wohl der sichere Beweis für die ausschliessliche Entwicklung der Neubildung aus Lymphgefässen, und zwar, der Lage nach, Capillaren.

Der zweite Beweis, dass nemlich nicht eine cystische Lymphgefässerweiterung durch irgendwie bedingte Stauung der Lymphe, sondern eine eigentliche Geschwulst vorliege, könnte unnöthig erscheinen gegenüber der gebräuchlichen Einreihung der ersteren zu den „cystischen Lymphangiomen“. In neuerer Zeit hat Klebs²⁾ den Kern dieser Frage auch für die Lymphgefässwucherungen in, wie mir scheint, völlig maassgebender Weise durch die Aufstellung des Blastombegriffes klargelegt. Handelt es sich doch bei beiden Zuständen um genau so scharfe Gegensätze, wie sie etwa zwischen der Hydronephrose und dem Nierenbeckenpapillom bestehen. Was Virchow noch der alten Bezeichnung „Tumor“ getreu, alles unter dem Titel Geschwulst vereinigte, ist ja längst, und gerade auf Grundlage seiner eigenen Lehre von der geschwulstbildenden Zellwucherung, nach histologischen und ätiologischen Gesichtspunkten in Gruppen getheilt, die mit einander keinerlei Verwandtschaft haben. Wie die Infectionsgeschwülste als einfache Entzündungsproducte mit so grossem Vortheil scharf von den eigentlichen Tumoren getrennt

¹⁾ Das Saugadersystem. Leipzig 1861. Engelmann.

²⁾ Allgem. Pathologie. II.

worden sind, so haben ja auch die letzteren mit den cystischen Vergrößerungen physiologischer Kanäle durch Stauung ihres Inhalts nichts gemein, auch wenn dieselben zu hyperplastischen Wandverdickungen (Arbeitshypertrophie) geführt haben, und je schärfer diese Trennung gerade bei solchen Tumoren hervorgehoben wird, bei welchen die histologischen Bilder der Blastom's (Klebs) und der Cyste zum Verwechseln ähnlich sein können, um so besser ist es gewiss für das ätiologische Verständniss der ächten Geschwulstbildung.

Die Unterscheidung ist in den einzelnen Fällen gewiss ausserordentlich schwer, vielleicht bisweilen unmöglich. Ganz differente Ursachen: übermässige Function, angeborner Riesenwuchs, eventuell verbesserte Raumbedingungen und endlich die Geschwulsterkrankung, die ich als übermässige Production auf Kosten der Function auffasse, können die Endothelien zur Wucherung bringen; wann und unter welchen Nebenbedingungen jede von diesen Ursachen zur cystischen Erweiterung führt, ist nicht abzuschätzen. Klebs betont zwar in seiner Darstellung der Lymphangiome diesen Punkt nicht ausdrücklich, doch ist das Vorhandensein der diagnostischen Schwierigkeit aus derselben überall unverkennbar. Es können, wie es scheint, beide Zustände histologisch völlig gleich sein — solche Fälle müssen, wenn die Stauungsursache oder andere Momente nicht evident nachweisbar sind, einstweilen noch als dubiös behandelt werden ¹⁾.

¹⁾ Die Einreibung der cystischen Lymphangiome zu den Geschwülsten geschieht gegenwärtig zunächst aus dem mehrfach hervorgehobenen Grund, weil eine einfache mechanische Lymphstauung als Ursache rein localer Cystenbildung etwas Unfassbares sein würde, zweitens weil sich eine Endothelwucherung, wenn auch meist nur geringen Grades, nachweisen lässt (vergl. die neuesten Arbeiten von Nasse, Arch. f. klin. Chirurg. XXXVIII. 3 und Noyes und Török, Monatshefte f. prakt. Dermatol. XI. 2 u. 3.). Betreffs des ersten Punktes möchte ich darauf hinweisen, dass ein Verständniss einer localen Lymphstauung so lange unmöglich ist, als die Ursachen der physiologischen Lymphbewegung nur in mechanischen, die Circulation beeinflussenden Momenten (Blutdruck, Bewegung der Gliedmassen u. s. w.) gesucht wird; man muss annehmen, dass die Lymphe wie irgend ein anderes Secret direct von den Endothelien in das Lumen der Kanäle unter einem wenn auch noch so schwachem Drucke secernirt wird und dass die einmal aus-

Dass in unserem Fall ein ächter Tumor vorliegt, daran kann nach dem histologischen Befund, welcher die auffallend dichte Stellung kräftiger Endothelzellen mit lebhaft tingirten, also chromatinreichen Kernen überall hervortreten liess, kein Zweifel sein. Von irgend einem Punkte, wohl des Teichmann'schen Stratum externum, ausgehend, hat sich der Anstoss zur krankhaften Wucherung innerhalb des Lymphcapillarnetzes von Zelle zu Zelle ausgebreitet und vielleicht zur Bildung neuer Capillaren geführt, was sich nicht abschätzen lässt, jedenfalls aber das alte Netzarter, schmaler Capillaren in ein neues derbwandiger, weiter, zellreicher Gefässe umgewandelt, und zwar ohne jede wichtigere Betheiligung der benachbarten Gewebe, deren geringe Zellen- und Intercellularsubstanzvermehrung wohl nur auf die durch das gegenwärtig bestehende und wohl immer vorhanden gewesene leichte Stauungsödem der äusseren Cutisschichten und die dadurch hervorgerufene stärkere Function der Bindegewebszellen (Resorption und Weiterschaffung der übermässigen Serummengen) bezogen zu werden braucht. Auf die reine Endothelwucherung glaube ich dabei principiell einen besonderen Werth legen zu dürfen. Bei sehr vielen „Lymphangiomen“ kommen Verdickungen der ganzen Gefässwand (Bindegewebe, Muscularis) zur Beobachtung. Diese Verdickungen haben mit der eigent-

geschiedene Lymphe nicht ohne Weiteres wieder in die Saftspalten des Gewebes zurück kann. Nur als Ausdruck einer derartigen, pathologisch gesteigerten Thätigkeit der Endothelzellen scheint mir die Thatsache, dass die Lymphcysten unter einem bestimmten Druck stehen, welcher eventuell Druckatrophie der benachbarten Gewebe hervorrufen kann, erklärlich. Liegt aber hierin eine active Leistung der Endothelien, so ist kein zwingender Grund vorhanden, diejenige Combination, welche die meisten als Lymphangiome beschriebenen Affectionen charakterisirt, nemlich Lymphstauung unter stärkerem Druck und gleichzeitig Endothelwachsthum, als ächte Blastose im Klebs'schen Sinne aufzufassen: namentlich lässt (im Hinblick auf das so häufige Vorkommen angeborener Lymphgefässerkrankung) Riesenwuchs sich nicht ausschliessen. Aus diesem Grunde scheint mir die von den genannten Autoren wie ihren Vorgängern vertretene Auffassung der Lymphangiome mindestens noch verfrüht; erst dann kann die Frage für diese Fälle maassgebend entschieden werden, wenn die Beziehung der Endothelien zur Säftebewegung und die Abhängigkeit ihres Wachsthums von der letzteren bekannt ist.

lichen Endothelgeschwulst meines Erachtens gar nichts zu thun; sie können vielleicht auf hohen Innendruck (cystische Erweiterung) bezogen, vielleicht auch der so räthselhaften Wucherungsform des sog. Aneurysma cirsoideum verglichen werden, bei welcher Geschwulst auch die ganze Wand der Arterie wächst.

Von den Lymphceysten unterscheidet sich dabei die Wucherung noch dadurch, dass sie nicht eigentlich cystisch ist. Denn die kugligen Räume, welche mit hyalinen Ballen gefüllt sind, halte ich trotz ihres so imponirenden Aussehens nicht für das Wesentliche der Wucherung, sondern nur für etwas Accidentelles, bedingt durch die locale hyaline Degeneration der Endothelzellen. Auch hierin bewährt sich der Geschwulstcharakter der Endothelzellen in dem oben bezeichneten Sinne. Die Ausbildung hyaliner Pfropfe in den Gefässröhren von Blutgefässendothelgeschwülsten ist in gleicher Weise bekannt; offenbar ist der Untergang der Endothelien unter Hyalinbildung für sie typisch¹⁾. Fasst man nun diesen reichlicheren, frühzeitigen Untergang der Zellen in gleicher Weise auf, wie denjenigen bei anderen Geschwülsten, z. B. Sarcomen, nemlich als Ausdruck eines veränderten, beschleunigten Lebenscyclus der betr. Zellen, so liegt auch hier der Gedanke nahe, dass ein Functionsausfall — in diesem Fall eine Störung der Druckregelung zwischen Lymphe oder Blut und Gewebe — diese Veränderung bedingte; normal functionirende Zellen bewahren ja, wie wir behaupten dürfen, ihre Lebensfähigkeit lange Zeit. Natürlich erzeugte dieser Ausfall nicht das einfache Bild des langsamen Zellschwundes aus Inactivitätsatrophie, weil er ja auf das unmittelbarste mit der gleichzeitigen Erkrankung der Zellen, der erhöhten Wucherungskraft, der Blastose, verbunden ist. Liegt aber wirklich ein Functionsausfall neben der gleichzeitigen, zweifellosen Zellwucherung vor (also nicht eine Activitätshyperplasie der Zellen), dürfen wir die reichliche Hyalinbildung als Ausdruck dieser doppelten Zellerkrankung auffassen, so wäre damit die Combination, welche ich oben bezeichnete und bereits an anderer Stelle als kennzeichnend für die Geschwulsterkrankung der Zelle aufgestellt habe, auch in unserem Falle vorhanden, also ein weiterer Beweis für die ächte Geschwulstnatur des Tumors geliefert. —

¹⁾ Vergl. Klebs, Allg. Path. II. Cap. „Endotheliom“.

Steht nach alle diesem die Diagnose Lymphangiom fest, so bleiben zur anatomischen Charakterisirung der Besonderheiten der Geschwulst nur noch wenige Punkte zu besprechen.

1. Die Lage. Die Eigenthümlichkeit des excidirten Tumors, welche wegen der Aehnlichkeit mit den anderen wohl auch diesen sämmtlich zugesprochen werden darf, liegt in seiner Entwicklung in der Höhe des Teichmann'schen Stratum externum; wenigstens liegen hier, und nicht in den Papillen, die grössten Kugeln, deren Umfang wohl ohne Bedenken als Maassstab für ihr Alter benutzt werden kann. Man könnte vermuthen, dass die Lymphgefässe der Papillen zwar zuerst gewuchert wären, ihrer Ausdehnung zu Kugeln aber locale Widerstände im Wege gestanden hätten, welche in der tieferen Cutisschicht fehlten. Ich glaube diese Annahme zurückweisen zu müssen, weil bei der Ausbildung von cystischen Lymphgefässerweiterungen gerade auch in den Papillenspitzen die Cysten von allen Autoren beschrieben werden; — mit den so charakteristischen herpesbläschenartigen Vorwölbungen solcher Tumoren hatte auch keiner der multiplen Knötchen die geringste Aehnlichkeit. Von dem Stratum externum schritt die Wucherung allmählich — während sie sich vorwiegend in dessen Maschennetz flächenförmig ausbreitete — nach dem Stratum internum vor, wie das Kleinerwerden der Kugeln in diesen Theilen beweist. Die Kugeln stehen hier dichter; ob ihre stärkere Grössenausdehnung auch mit einer consecutiven Verlängerung der Zwischenstücke verbunden war, oder hier die Hyalinbildung früher eintrat, wage ich nicht zu entscheiden. An dem Stratum internum scheint die Wucherung stehen zu bleiben, also an der Grenze zwischen Lymphcapillaren und klappenbildenden Lymphgefässstämmen. — Der Tumor gleicht im Ganzen einem ganz stumpfen Kegel, die breite Basis im Stratum externum; ob mit dieser Abgrenzung etwa das Gebiet eines grösseren Lymphstammes bezeichnet ist, der an der Spitze des Kegels ansitzt, wie etwa die Spitze des keilförmigen Infarcts von der verstopften Arterie gebildet wird, ist wohl schwer zu entscheiden, namentlich gegenüber dem plexusartigen Bau der erkrankten Strata; die Frage ist ausserdem belanglos für den Versuch, die ganze Geschwulstform zu charakterisiren, weil nichts beweist, dass bei den übrigen Knötchen dasselbe Verhalten vorlag.

Die Differentialdiagnose gegenüber Schweissdrüsenadenom, die etwa angeregt werden könnte (drüsenähnliche Stränge mit hyalinen Pfropfen), wird durch die bezeichnete Lage der Geschwulst ohne Weiteres entschieden.

2. Die hyaline Degeneration. Dass die dicken Hyalin-kugeln aus den Endothelzellen durch Umwandlung derselben bei gleichzeitigem Zugrundegehen entstanden sind, beweisen die Befunde der hyalinen Endothelzellen und ihrer Eingrenzung in den bereits gebildeten Ballen (s. o.). Die Lage der Kugeln in einem Abschnitt des Lymphgefässsystems, welcher noch keine Klappen besitzt (dieselben beginnen erst in den grösseren Stämmen des subcutanen Gewebes), beweist sofort, dass die Kugeln nicht etwa mit den varicösen physiologischen Anschwellungen der Lymphgefässe hinter den Klappen, welche etwa hier besonders stark entwickelt wären, zu vergleichen sind. Ebenso kann nicht von „Lymphthromben“ die Rede sein, da das Hyalin ein Endothelproduct und nicht geronnene Lymphe ist. So bestehen in dem mikroskopischen Bild, wie in der Genese desselben unverkennbar Aehnlichkeiten mit der Colloidbildung in der Thyreoidea¹⁾. Dass in den Endothelröhren keine Cylinder, sondern Kugeln ausgeschieden wurden, kann wohl kaum auf einer inneren Cohäsion des Hyalins beruhen, wie sie etwa dem Fett innewohnt und dessen morphologische Formen beherrscht; weiss man doch, dass das Hyalin zwar gern abgerundete, aber doch bucklige Formen bildet, je nach dem Modus, in welchem es „zusammengesintert“ (v. Recklinghausen) ist; also kann keine hervorragende, Widerstände überwindende Fähigkeit zur Kugelbildung bestehen. Die Erscheinung muss darauf beruhen, dass nicht in der ganzen Kanallänge gleichzeitig, sondern nur an einzelnen Punkten das

¹⁾ Nur die äussere anatomische Aehnlichkeit möchte ich hier betonen. Es ist neuerdings wieder von Biondi und Langendorf hervorgehoben worden, dass die Lymphgefässe der Thyreoidea oft überraschende Mengen von Colloid enthalten, welche nach des Letzteren Anschauung*) durch Usur der Follikelwand direct in die Lymphgefässe gepresst werden. Die autochthone Entstehung des Hyalins in meinem Geschwulstfall etwa auf physiologische Verhältnisse verallgemeinernd zu übertragen, eventuell gar mit Heranziehung eben der Thyreoidealymphgefässe, liegt mir einstweilen vollständig fern.

*) Du Bois-Reymond's Archiv. Suppl. 1889.

Hyalin ausgeschieden wurde, und schon die ersten Tröpfchen, den Kanal verstopfend, Anlagerungspunkte für die nächst benachbarten absterbenden Zellen wurden. Da die absterbenden Zellen vermöge der Geschwulstwucherung sofort ersetzt wurden, mussten die Kugeln immer grösser werden, ohne dass die Wände derselben Anzeichen einer erhöhten Dehnung zeigten. Demnach ist die Kugelbildung nur eine Folge der Hyalinbildung, nicht eine primär vorhandene eigenartige Wachstumsform der Lymphendothelgeschwulst; mit ächter Cystenbildung hat sie gar nichts zu thun.

Bei der Annahme localer kleinster Anfangsheerde für die Hyalinbildung ist die Frage immerhin erwähnenswerth, weshalb sie nicht im Augenblick ihrer Entstehung mit Leichtigkeit in den doch weiten Kanälen fortgespült wurden. Es läge nahe, an eine veränderte abgeschwächte Circulation zu denken, vielleicht im Zusammenhang mit der oben angenommenen Functionsstörung der blastomatösen Endothelien; dass den normalen Endothelien irgend ein Einfluss auf die Säftebewegung zukommt, ist ja kaum zu bezweifeln. Indessen fehlt die Möglichkeit, die Annahme anderer localer Hemmnisse (stärkere Zellwucherung u. a.) auszuschliessen, so dass aus dieser Frage kein weiterer Aufschluss über die functionellen Verhältnisse der erkrankten Gefässe gewonnen werden kann. —

Die Hyalinbildung ist insofern maassgebend für die Eigenart des Tumors geworden, als ohne dieselbe schwerlich die Bildung harter Knoten zu Stande gekommen wäre; der Tumor würde in diesem Fall vielleicht etwa mit den bekannten Fällen von Makroglossie u. s. w. rangiren.

3. Das Verhalten der Umgebung. Nachweisbar waren ein ganz leichtes Oedem der Zwischenschicht zwischen Tumor und Epidermis, ferner eine mässige Papillar- und Epidermiswucherung, endlich eine geringe Zellvermehrung in dem den Tumor umgebenden verdickten Bindegewebe der Cutis. Das Oedem kann wohl ohne Weiteres auf eine Lymphstauung geringen Grades bezogen werden. Die Epidermis war kaum nachweisbar verdickt, zeigte auch keine derbere Hornschicht; die stärkere Entwicklung der interpapillären Zapfen bezog sich wohl auf die primäre Vergrösserung und Vermehrung der Papillen,

diese wieder war sicher im Anschluss an die Tumorbildung erfolgt. Dieselbe war, so gering sie geblieben war, insofern immerhin von Interesse, als eine Tumorbildung anderer Art im Cutisgewebe sonst doch eher ein Verstreichen der Papillen durch die stärkere Spannung, als eine Wucherung zu bedingen pflegt. Die spezifische Art des Tumors musste diese Wucherung bedingt haben, und es liegt nahe, deshalb an die Lymphstauung zu denken, welche in irgend einer Weise die Lebensbedingungen der Zellen verbesserte bzw. ihre Functionen steigerte und dadurch zur Proliferation Anlass gab. Genau den gleichen Zustand, sogar mit noch stärkerer Papillarwucherung sah ich bei einem Fall ächten cystischen Lymphangioms der Cutis (Vorderarm), auch in den Papillen, welche keine cystischen Lymphräume aufwiesen; auch weist die Literatur über diese Fälle wiederholt die gleichen Befunde auf. Etwas Maassgebendes lässt sich wohl schwerlich sagen, da gleichzeitig eine geringe Hyperämie im Leben bestand, welche freilich wohl nur secundär war. Sicher kann von einer Tumorwucherung, etwa durch Nachbarinfection von den Lymphgefässen her nicht die Rede sein, aber auch nicht von einer eigentlichen Geschwulststromawucherung.

Das Bindegewebe um die Tumorwucherung selbst herum war eigenthümlich hyalin, die alten einzelnen fibrillären Balken kaum oder gar nicht zu trennen, dabei bestand ganz leichte Zellvermehrung; beide Zustände sind wohl gleichfalls nach den eben erwähnten Gesichtspunkten aufzufassen. — Eine Aehnlichkeit mit den Bindegewebsveränderungen im Anschluss an Elephantiasis u. ä. ist unverkennbar, offenbar lagen auch die gleichen ursächlichen Momente vor.

4. Der Wachsthumstillstand. Die Krankengeschichte theilt mit, dass die Knötchen nach einer gewissen Zeit zu wachsen aufhörten. Der von mir untersuchte gehörte wohl noch wie die kleinsten Kugeln der tieferen Schicht lehrten, zu den wachsenden; ob überhaupt das Wachsthum völlig aufhört oder nur hochgradig verlangsamt wird, ist nicht zu unterscheiden. In beiden Fällen ist die Ursache wohl in den localen Schwierigkeiten gegeben, welche der Ausdehnung der Kugeln (deren Wachsthum doch für die klinische Beobachtung maassgebend war) durch das starre Bindegewebe entgegengesetzt wurden. Immerhin zeugt

es von der Harmlosigkeit und geringen Energie der ganzen Wucherung, dass dieser Stillstand immer so früh eintrat. Schon die stärkere Wucherung des Papillarbindegewebes schien ja zu genügen, um der Geschwulst den Eintritt in die Papille selbst zu verwehren.

5. Die Multiplicität. In dies dunkle Capitel wird wohl kaum früher Licht kommen, als bis die Ursache einer Geschwulsterkrankung überhaupt erkannt ist. Für unseren Fall müssen wir uns begnügen, die Geschwulstnatur im Gegensatz zur specifischen Infection, speciell dem lenticulären Syphilid, auf Grund der histologischen Befunde zu betonen. Für die Vertheilung des letzteren können geringe Traumen, (z. B. Kratzeffekte) bestimmend sein; auch für unseren Tumor wäre ja ein solcher Moment vielleicht denkbar, wie es, freilich mit grösserem Recht, v. Recklinghausen für die Entstehung der hier zunächst in Betracht kommenden multiplen Fibrome der Haut annimmt¹⁾; eine weitere Verwandtschaft aber kann aus dieser Aehnlichkeit beider Prozesse wohl kaum abgeleitet werden. Ob die jüngeren Knötchen genetisch mit den älteren in Beziehung stehen, bleibt auch dunkel; eine charakteristische Dissemination, etwa kreisförmig um einen älteren Knoten herum, scheint jedenfalls nicht zu bestehen, obwohl sie bei der Localisation der Geschwülste wahrscheinlich hätte eintreten müssen, wenn es sich um eine Metastasenbildung auf dem Lymphwege handelte. Ueber Entwicklung der Knoten in tiefer liegenden Organen ist nichts bekannt.

Hervorzuheben ist jedenfalls, dass es sich bei unserem Fall nicht, wie so oft bei multiplen Geschwülsten, um eine angeborene, sondern um eine zweifellos erst im vollen Mannesalter entstandene Störung handelt; es lag also keine fehlerhafte Anlage, auch wohl keine Keimversprengung im Cohnheim'schen Sinne²⁾, sondern eine acquirirte locale Veränderung der Lebensbedingungen der Endothelzellen vor; ob aus inneren oder äusseren Ursachen, wer möchte das entscheiden.

Literatur. Die Bezeichnung „Lymphangioma tuberosum multiplex“, welche Herr Dr. Lesser dem beschriebenen

¹⁾ Die multiplen Fibrome der Haut. Festschrift für R. Virchow. Berlin 1882. Hirschwald.

²⁾ Vergl. darüber v. Recklinghausen's Replik a. a. O.

Tumor als einem Analogon des von Kaposi (Lehrb. der Hautkrankheiten von Hebra und Kaposi, II. Sept. 1876) unter diesem Namen geschilderten einzigen Falles beigelegt hat, rechtfertigt sich vor Allem aus dem klinischen Verhalten, ferner auch aus anatomischen Aehnlichkeiten, welche namentlich aus dem Vergleich der Abbildung Kaposi's (Fig. 1. S. 283 a. a. O.) mit der unsrigen hervorgehen. Auch die erstere zeigt die immer kreisförmigen Räume, dieselbe Localisation unter Freibleiben der Papillen; die Beschreibung erwähnt die spaltförmigen Oeffnungen, die deutliche starre Begrenzungswand mit bucklig hervorragenden kernhaltigen Zellen, die geringe nur in Vermehrung der Bindegewebszellen bestehende Veränderung des umliegenden Bindegewebes (die von Kaposi beobachtete Pigmentirung des Epithels konnte ich nicht nachweisen). Differenzen der beiden Fälle sind aber auch unverkennbar: zunächst fehlt bei Kaposi jeder feste Inhalt der Räume, auch fasst er dieselben, trotz der Abbildung Fig. 1 nicht als Kugeln, sondern als erweiterte Kanäle auf, und zwar auf Grund der Fig. 2 (stärkere Vergrößerung), welche in diesem Punkt der Fig. 1 etwas widerspricht. Da ich für die Erweiterung der Kanäle unseres Falles die Hyalinausscheidung als Ursache ansehen muss, so müssen also in dieser Beziehung ursächliche Differenzen in beiden Fällen vorgelegen haben; dafür spräche auch die weitere Angabe Kaposi's, dass die Räume in seinem Fall eine Muscularis besaßen, was auf eine höhere Ausbildung der ganzen Wand, vielleicht in Folge erschwerten Abflusses (Cyste!) deuten würde; die Abbildung Fig. 2 lässt diese Muscularis allerdings vermissen.

Diese Unterschiede können aber nicht die principielle Identität der Tumoren fraglich erscheinen lassen; dass es sich beide Male um ganz gleich entwickelte ächte Tumoren der Lymphcapillaren handelte, ist zweifellos; geringe, unwesentliche Differenzen in den Circulationsbedingungen konnten dann die tatsächlich vorhandenen anatomischen Unterschiede hervorrufen. Man darf ja auch nicht vergessen, dass beide Male nur je ein beliebiger Knoten zur Untersuchung kam — auch die einzelnen Tumoren desselben Falles können ja vielleicht nicht minder deutliche und doch im Grunde unwichtige Abweichungen besitzen.

Der schon oben genauer besprochene Fall Pospelow's hat dem gegenüber ganz durchgreifende Differenzen im Vergleich mit Kaposi's und unserem Falle. Vor Allem das Durchgreifen der mit Lymphe gefüllten Geschwulsträume durch das Fettgewebe hindurch bis in die tiefer liegenden Fascien, wo die eigentliche Ausbildung der Geschwulst erst den höchsten Grad erreicht (vgl. a. a. O. Abbildung auf S. 529); ferner das ganz überwiegende Bild der cystischen Erweiterung (die Wände der Räume erscheinen „wie usurirt“ oder verdickt, spaltförmige Räume verschmelzen zu grösseren), die „Verschiebung“ und „Atrophie“ der Papillen im Anschluss an das Vordrängen der Kanäle. Eine ächte Geschwulstentwicklung der Endothelien ist aus dem Satze „bei stärkerer Vergrösserung konnte man, wie in den runden Durchschnitten der Kanälchen, so auch in den spaltförmigen Räumen ein kernhaltiges Endothelium ihrer inneren Wandoberflächen klar unterscheiden“, wohl kaum herauszulesen, wird auch im übrigen Text nirgends weiter behauptet. Danach muss die anatomische ebenso wie die klinische Betrachtung die Identifizierung des Pospelow'schen Falles mit dem Lymphangioma tuberosum multiplex für unmöglich erklären¹⁾.

Der einzige Fall, den ich aus der Literatur sonst noch dem unsrigen zur Seite stellen möchte, betrifft die von Lewinski²⁾ beschriebenen 4 erbsengrossen Tumoren aus dem Cutisgewebe des Scrotums eines 12jährigen Knaben; anamnestische Angaben fehlten. Es handelt sich um Lymphgefässerweiterungen, die Lewinski ohne weiteres mit den von Wegner als Lymphangioma cysticum beschriebenen zusammenstellt; sie enthielten Endothelreste und Kalkkugeln als Inhalt. Lewinski hält die letzteren für verkalkte „Lymphthromben“; vielleicht lagen aber doch ehemalige Hyalinballen, analog unserem Fall, zu Grunde, wenn auch nach der Entkalkung nur „eine körnige, schlecht lichtbrechende Masse“ übrig blieb; der Mangel kräftigeren Endothels könnte aus dem Stehenbleiben bezw. Atrophiren der Geschwulst, die also dann das Ausgangsstadium unseres Tumors repräsentiren würde, erklärt werden. — Im Uebrigen ist es nur die Lage dieser vier Tumoren, welche zur Vergleichung verlockt; ein maassgebender

¹⁾ Vergl. hierzu auch die übereinstimmende Kritik Török's a. a. O.

²⁾ Dieses Archiv Bd. 91. S. 372.

Beweis für oder gegen die Identität derselben mit dem Lymphangioma tuber. Kaposi ist aus der Darstellung Lewinski's nicht zu gewinnen.

Endlich ist noch die Frage der Bezeichnung der Tumoren als Lymphangiome gegenüber den sogen. Endotheliomen zu besprechen. Ich halte den ersteren Namen fest, erstens wegen der Identität mit dem einmal von Kaposi so getauften Fall, zweitens wegen des sehr ausgesprochenen Lymphcapillarcharakters; bei den sog. Endotheliomen scheinen ja mehr die Lymphspalten (unregelmässige Gestalt) erkrankt zu sein. Die Unterscheidung scheint mir nicht eher maassgebend gemacht werden zu können, als bis die histologische Frage der Grenzen der Lymphcapillaren gegen die Lymphspalten gelöst ist; sicher participiren ja auch an manchen hierher gehörigen Tumoren beide Gewebsabschnitte. Klebs¹⁾ trennt die Gruppen zwar scharf mit dem Hinweis auf die Differenzen „in ihrer ganzen Erscheinung und ihrem Entwicklungsgang“, doch geht aus seiner Darstellung mancher Endotheliome und Lymphangiome die Unmöglichkeit, gegenwärtig klare histogenetische Grenzen zu ziehen, deutlich hervor. Sie werden sich wohl auch kaum einmal finden lassen.

Erklärung der Abbildungen.

Taf. II. Fig. 1 — 2.

Fig. 1. Schwächere Vergrösserung. a Lymphangiom. b Talgdrüsen. c Schweissdrüsen.

Fig. 2. Stärkere Vergrösserung. In 4 Kugeln liegen die hyalinen Ballen, in der 5. ist der Inhalt ausgefallen; diejenige links unten zeigt das Endothel der flächenförmig gesehenen oberen Kuppe.

¹⁾ a. a. O