

Aus dem Pathologischen Institut der Freien Universität Berlin
(Direktor: Prof. Dr. med. W. DOERR).

Die Elasticodiarese in Fremdkörperriesenzellen*.

Von

VOLKER BECKER.

Mit 6 Textabbildungen.

(Eingegangen am 22. Januar 1954.)

Vor kurzem berichtete HAMPERL über Fremdkörperreaktionen um elastische Fasern bei tuberkulöser und rheumatischer Arteriitis. Zu dem Problem „Elastische Fasern als Fremdkörper“ gehört auch eine Beobachtung, über die im folgenden berichtet sei.

Unseren Untersuchungen liegt der Fall eines 53 Jahre alten Mannes zugrunde, der in einer Dermatologischen Klinik wegen einer unklaren, generalisierten Hauterkrankung in Behandlung stand.

Aus der Anamnese des Patienten ist an wichtigen Erkrankungen ein Gelenkrheumatismus in seinem 40., und eine Achsellymphknotentuberkulose in seinem 43. Lebensjahr zu erwähnen. Seit 14 Jahren litt der Patient immer wieder an hartnäckigen „Furunkulosen“, die der Therapie weitgehend widerstanden. Jetzt stand der Patient seit Juni 1952 wegen einer knotigen, abscedierenden Erkrankung der Körperdecke von Stamm und Extremitäten in Beobachtung. — Die Blut- und Serumwerte waren, abgesehen von gering erhöhten Leukoocytenzahlen, unauffällig, der Cholesterinspiegel im Serum war geringfügig erniedrigt. Bakteriologisch ließ sich aus dem Absceßleiter *Staphylococcus aureus* züchten. — Alle bisherigen therapeutischen Bemühungen blieben ohne Erfolg.

Die Klinik dachte an eine „Panniculitis Rothmann-Makai“ und entnahm zur Sicherung der Diagnose ein Hautstück des linken Unterarmes. Aus dem feingeweblichen Bilde wurde die Diagnose *subcutanes Sarkoid Darier-Roussy* gestellt (Prof. W. DOERR). Ich schildere den histologischen Befund:

Unter einer schmalen, teilweise aufgelockerten und oberflächlich zerfallenen Epidermis finden sich sehr zahlreiche entzündlich-zellige Infiltrate. Sie liegen in der Lederhaut und greifen stellenweise ein wenig auf das Unterhautfettgewebe über. Die Infiltrate sind manchmal ungeordnet, vorwiegend aber im Sinne typischer Granulome strukturiert. Viele dieser Knoten besitzen eine an einem Tuberkel erinnernde Struktur (Abb. 1) mit zahlreichen Epitheloidzellen, reichlich viel Riesenzellen, jedoch ohne Verkäsung oder Nekrose. Andere dieser Knoten bestehen zum größten Teile aus Riesenzellen (Abb. 2). Das Bild der elastischen Fasern ist besonders auffallend (Abb. 3). Aus ihrem Verbande gelöst, zerrissen, zusammengeschnürt und verknäuelte, an den Enden kolbig aufgetrieben oder aufgesplittert umlagern sie die Granulome. Im Areal des Knotens selbst liegen nur fädige Trümmerstücke der

* Auszugsweise vorgetragen (unter dem Titel „Elastische Fasern als Fremdkörper“) in der Sitzung der Berliner Pathologenvereinigung, 8. 12. 53.

elastischen Fasern. Was den Befund besonders auszeichnet, ist die außerordentliche Menge kristalliner Ablagerungen, die zum Teil als sternförmige Kristallfiguren in

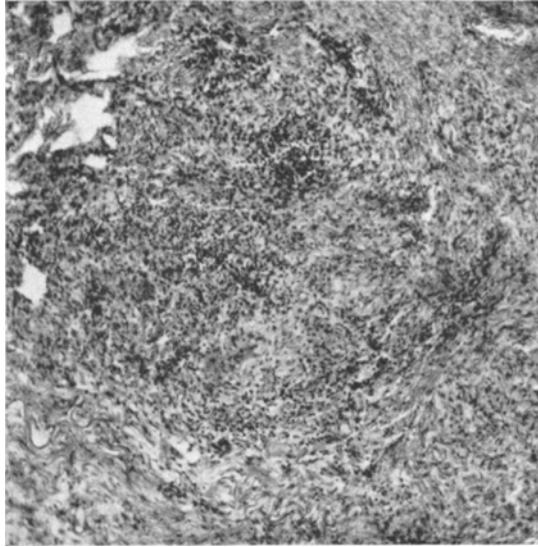


Abb. 1. Tuberkelähnliches Granulom in der Subcutis.

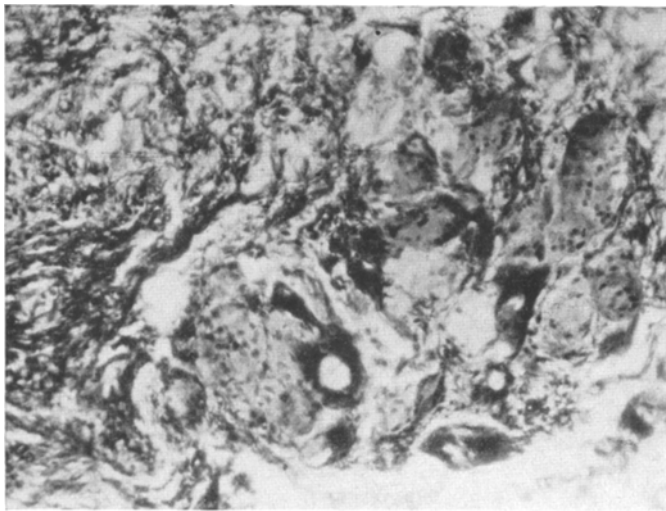


Abb. 2. Granulom, das fast ausschließlich aus Fremdkörperriesenzellen zusammengesetzt ist.

Riesenzellen eingeschlossen liegen. Darüber hinaus finden sich sowohl im Gebiete der Granulome, als auch in den übrigen Teilen der Subcutis sehr zahlreiche, im polarisierten Lichte doppeltbrechende Kristalle von mannigfacher Gestalt. Nadel- und prismenförmige, manchmal gebündelt oder fingerartig zusammenliegende

oder auch sternartig gestaltete, splitterige Kristalle von verschiedener Dicke und Länge liegen verstreut im Gewebe, ohne irgendwelche Beziehungen zu den sie umgebenden Gewebsformationen erkennen zu lassen. Die kristallinen Fremdkörper sind also durchaus nicht an die Granulome gebunden, wie auch die Riesenzellen nicht nur im Areal der Knoten liegen („Einzelgänger“).

Zunächst lag der Verdacht nahe, daß es sich bei den doppeltbrechenden Kristallen um Paraproteinablagerungen handeln müßte. Derartige Kristalle sind nicht nur schon früher in verschiedenen Organen

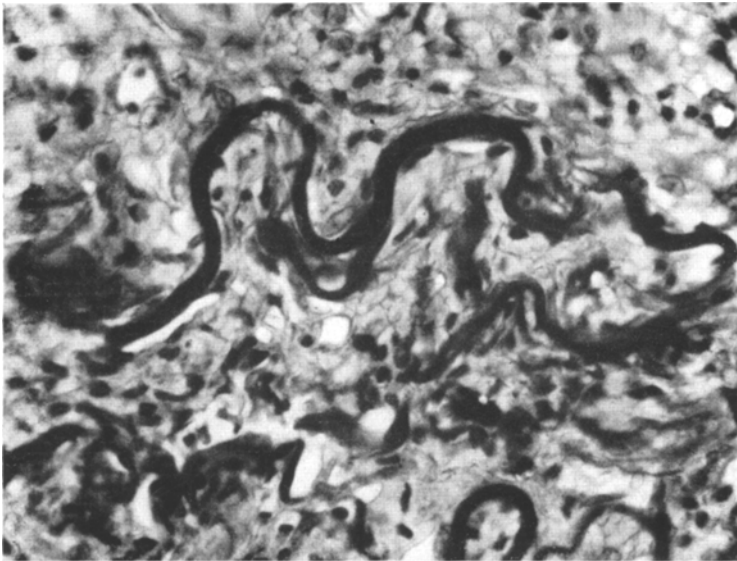


Abb. 3. Zerrissene elastische Fasern mit kolbiger Auftreibung und unterschiedlicher Färbbarkeit. Elastica-v. Gieson.

beobachtet (APITZ, RANDERATH, BRASS, BECKER), sondern gerade in jüngster Zeit von HAMPERL und KALKOFF in der *Haut* gefunden worden. Das färberische Verhalten unserer Kristalle bewies jedoch eindeutig, daß es sich nicht um Eiweißkörper handeln konnte. Ihre Lipoidnatur konnte bei der Masse der Kristalle durch ihr histochemisches Verhalten gegenüber Lösungsmitteln und Färbungen ausgeschlossen werden. Die McManus-Hotchkiss-Reaktion auf Polysaccharide blieb immer negativ.

Bevor ich weiter auf die Natur der Kristalle eingehe, die uns mehr diagnostische Rätsel aufgaben als Hilfe zur Diagnose boten, sei die Differentialdiagnose kurz gestreift.

Die *Dermatohistologie* unterscheidet *drei* ineinander übergehende *Formen der subcutanen Sarkoide*, nämlich den Morbus Besnier-Boeck-Schaumann, das subcutane Sarkoid Darier-Roussy und das Erythema induratum Bazin. Die neuerdings hinzugetretene Form eines subcutanen Sarkoides, die Granulomatosis disciformis chronica et

Tabelle 1. *Terminologie für kristalline oder kristallähnliche körpereigene Ablagerungen im Gewebe.*

Autor	Terminus	Fundort
LANG (1875)	geschichtete Körper	Lupus vulgaris
GOLDMANN (1890)	sternartige Nadeln (= lipophages Granulom)	Dermoideyste
DE BUCK und BROCKAERT (1903)	hypertrophische Zentrosomen	„Paraffinom“
ERNST (1905)	Sphäroide	Carcinom
ZIPKIN (1905)	hyalinähnliche, kollagene Kugeln	maligne Struma
MARCHAND (1910)	Kernkristalle	
WOLBACH (1911)	Kristalleinschlüsse	
VOGEL (1911)	Kristallfiguren	Bronchiolitis obliterans
IWANZOFF (1912)	Astrosphären	Adenomyom
FREIFELD (1913)	kristallines Hyalin	Chlorom
HUMMEL (1913)	Strahlenkörper	Lungenfibrose Zufalls- befund in der Milz- kapsel bei Peritonitis
KRANZFELD (1914)	Sternfiguren	
FIRKET (1914)	Asteroidoide	„Paraffinom“
GÖRL (1925)	sternförmige, drüsen- ähnliche Kristalle	subcutanes Sarkoid Darier-Roussy
HIRAYAMA (1939)	Radiar-Formations	atypische Lungen- tuberkulose (BOECK ?)
APITZ (1941)	Paraproteinkristalle	Plasmocytom

progressiva Miescher, ist vielleicht nur eine besondere Verlaufsform des BOECKSchen Sarkoides (KOGOJ und FURETIC). Auf die Frage der Abgrenzung dieser verschiedenen Formen untereinander sei hier nicht eingegangen, weil der vorliegende Fall keine neuen Gesichtspunkte zu diesem Thema liefert. Um die Schwierigkeiten der Differentialdiagnose anzudeuten, sei erwähnt, daß viele anglo-amerikanische Untersucher das subcutane Sarkoid Darier-Roussy mit dem BOECKSchen Sarkoid gleichzusetzen geneigt sind, während die deutschen Dermatologen das subcutane Sarkoid Darier-Roussy mit dem Erythema induratum Bazin identifizieren (VOLK, GANS, SCHÖNFELD).

Kristalline Ablagerungen wurden bei allen Formen der subcutanen Sarkoide bereits beschrieben, jedoch ist in der Literatur kein Bericht über so ausgedehnte und reichliche kristalline Ablagerungen niedergelegt. Auch bei den einschlägigen Fällen von GÖRL und GANGITANO sind die Kristallablagerungen bei weitem nicht so hochgradig wie in dem vorliegenden Fall.

In der älteren Literatur finden sich mehrere ähnliche Kristall- oder Kristalloidbildungen bei Tuberkulosen und Tuberkuloiden der Haut

unter den verschiedensten Namen. Aus der Vielseitigkeit der Benennungen, die in der *Tabelle 1* aufgeführt sind, geht wohl eindeutig die Unklarheit der genetischen, morphologischen und stofflichen Herkunft hervor, deren unterschiedlichen Charakter man sicher annehmen muß. Diese Tabelle berichtet bei weitem nicht über alle beschriebenen Kristallablagerungen im Gewebe, sondern bringt eine *Übersicht* über die *Bezeichnungen*, unter denen die Kristalloide und Kristalle im Schrifttum aufgeführt worden sind. Seit etwa 15 Jahren beginnt die Mannigfaltigkeit der Namensgebungen aus der Literatur zu verschwinden. Seit dieser Zeit werden die konzentrisch geschichteten Körper (früher: *Sphäroide* usw.) übereinstimmend als Schaumann-Körperchen benannt, kristalline Ablagerungen in Riesenzellen — nach Ausschaltung der hier nicht gehörigen Gruppen der Paraproteinkristalle, der CHARCOT-LEYDENSchen Kristalle im Gewebe (TARATYNOW, BAHRMANN) und der Cholesterinkristalle (STAHEL-STEHLI) — vielfach als „asteroid bodies“ bezeichnet. Die grundsätzliche Verwandtschaft zwischen den konzentrisch geschichteten Schaumann-Körperchen und den sog. „asteroid bodies“ geht daraus hervor, daß sie sehr häufig gemeinsam auftreten, und daß die Zentren der geschichteten Körperchen meist gleiches färberisches Verhalten wie die Sternfiguren des gleichen Falles zeigen (ENGLE, TEILUM).

Das Problem der „asteroid bodies“ wird dadurch noch kompliziert, daß offensichtlich auch heute noch unter diesem Begriff genetisch und stofflich ganz verschiedene Körper verstanden werden. So werden vielfach die Ablagerungen lipophager Granulome, deren exogene Herkunft anamnestisch erwiesen ist, ebenfalls als Sternkörper bezeichnet. Sicher gehört ein großer Teil der „asteroid bodies“ die JAKES anführt, zu den „Konkrementbildungen“ bei lipophagen Granulomen.

Die stofflich so heterogene Gruppe der „asteroid bodies“ sollte in 2 Gruppen eingeteilt werden, deren unterscheidendes Kriterium die Doppelbrechung im polarisierten Licht darstellt. In die Gruppe der das polarisierte Licht nicht doppelbrechenden Ablagerungen gehören die als hypertrophische Zentrosphären gedeuteten Sternfiguren (DE BUCK und BROCKAERT, ORSÓS, RUTISHAUSER und BARBEY u. a.). Zu den doppelbrechenden Formen sind die Ablagerungen bei lipophagen Granulomen beispielsweise zu zählen.

Die zuerst von SCHAUAMANN im Jahre 1917 beschriebenen geschichteten ovoiden Körper galten zunächst als ein charakteristisches Kennzeichen des Morbus Boeck. BERG und BERGSTRAND, HIRSCH und neuerdings CUNNINGHAM wiesen darauf hin, daß dies nicht *grundsätzlich* stimmen kann, LANG beschrieb bereits 1875 derartige „geschichtete Körper“ bei Lupus vulgaris und deutete sie als Degenerationsprodukte der elastischen Fasern. In der Folge wurden diese Körperchen auch bei anders gearteten Untergängen körpereigenen Gewebes gefunden. Gerade diese anderen Erkrankungen, die in der *Tabelle 2* zusammengestellt sind, lieferten die Übergangsbilder z. B. von untergehenden elastischen

Fasern zu den kristallinen Einschlüssen. Die größere Mehrheit der Untersucher (SCHAU-MANN 1941) gibt an, daß die Zentren der Schaumann-Körperchen sich mit Elastin-Farbstoffen anfärben lassen. Sehr häufig wurde daher die Ansicht geäußert, daß es sich bei den Zentren der Schaumann-Körperchen um Abbauprodukte elastischer Fasern handele, um die sich zelleigene Substanzen als Ausdruck einer örtlichen Präcipitationsreaktion abgelagert haben (ENGLE, TEILUM). Einige Mit-

Tabelle 2. *Vorkommen von geschichteten ovoiden oder kristallinen Abbauförmungen elastischer Fasern.*

BERG, und BERGSTRAND, SCHAU-MANN, ZOLLINGER, VOLDDET, TEILUM, ENGLE u. a.	Morbus Besnier-Boeck-Schaumann
M. WINKLER, RONA, LOMBARDO, SCHAU-MANN und INTROZZI . .	Lupus vulgaris
GÖRL, GANGITANO	subcutanes Sarkoid Darier-Roussy
HEIDINGSFELD	Lupus erythematodes
SSUDAKEWITSCH	Morbus de Sart
NANTA	Splenomegalia mycotica
BITTROLFF	Stauungsinduration der Lunge
GENTZEN	chron. Lungenstauung, Riesenzellmyokarditis
HUMMEL	Lungenfibrose
SCHUM, WAWERLA	Asthma bronchiale
VOGEL	Bronchiolitis obliterans
IWANZOFF	Adenomyom des Uterus
KRANZFELD	Zufallsbefund in der Milzkapsel bei Peritonitis
LUNDMARK	Elephantiasis

teilungen der Literatur (SSUDAKEWITSCH, RONA, SCHUM u. a.) berichten in eindrucksvoller Weise von dem Übergang elastischer Fasern in kristallines Material im Zelleib von Riesenzellen. Diese Art der Elasticodiarese gehört offenbar zur „Aufgabe der Trümmerbeseitigung“ durch Riesenzellen. Einen derartigen Übergang konnten RONA und WAWERLA nachweisen, indem sie Kristalle, die noch mit Elastin-Farbstoffen färbbar waren, neben nicht mehr färbbaren sahen. Beide beschreiben elastische Fasern im Protoplasma von Riesenzellen, die mit beiden Enden aus der Zelle gleichsam heraushingen, im Innern der Riesenzelle aber ihre Färbbarkeit verloren hatten. In der gleichen Riesenzelle befanden sich auch kristalline sternförmige Ablagerungen.

Ich habe versucht, den Vorgang der Elasticodiarese in Riesenzellen schematisch darzustellen (Abb. 4). Für jede Zwischenstufe sind die einschlägigen Literaturstellen angegeben. Die elastischen Fasern werden von den Riesenzellen aufgenommen und verlieren in deren Protoplasma ihre Färbbarkeit. Sie zerfallen in kristalline, nichtverdaubare Bestand-

teile, um die dann möglicherweise bei geeigneter Größe zelleigene Substanzen ausgefällt werden, so daß auf diese Weise ein Schaumann-Körperchen entsteht.

Wir dürfen noch einmal auf das Verhalten der elastischen Fasern in unserem Falle hinweisen. Zusammengeknäult und zerrissen, unterschiedlich in Färbbarkeit und Dicke, umgeben sie die Granulome, in denen nur vereinzelt fädige Trümmer der elastischen Fasern liegen. Sie

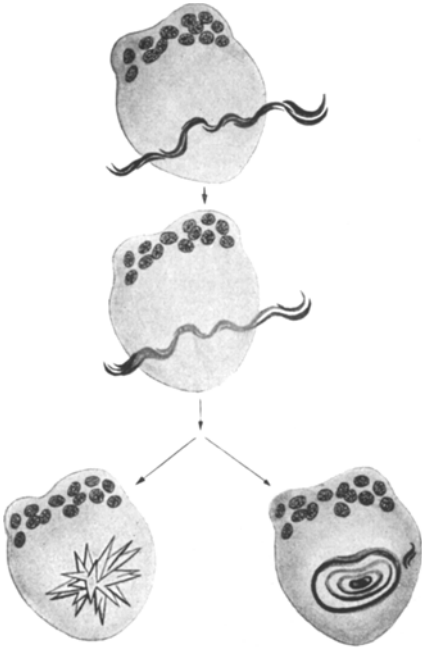


Abb. 4. Schematische Darstellung der Elasticodiairese in Riesenzellen.

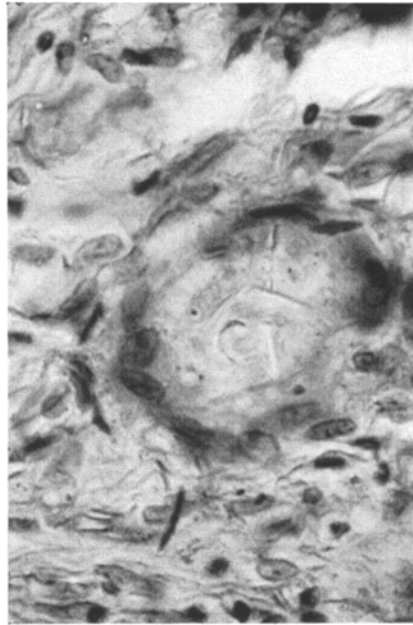


Abb. 5. Riesenzelle mit fädigen und krümeligen Resten elastischer Fasern und doppelbrechenden Kristallen. Elastica-v. Gieson.

entsprechen den Beschreibungen GÖRLS bei einem Fall von subcutanen Sarkoid Darier-Roussy, der die elastischen Fasern mit einem „Gewimmel feinsten Würmer“ vergleicht. Es ist kein Zweifel, daß die elastischen Fasern schwer geschädigt im Untergange begriffen sind. In einigen Riesenzellen finden sich noch spärliche krümelige Reste, die sich mit Elastin-Farbstoffen darstellen lassen (Abb. 5), neben sternartigen Kristallen. In anderen Riesenzellen liegen stark doppelbrechende fädige Gebilde, deren Faserstruktur noch deutlich erkennbar ist, die sich aber nicht mehr mit Elastin-Farbstoffen anfärben lassen (Abb. 6).

Es ist sicher, daß der Abbau der elastischen Fasern im Zelleib von Riesenzellen nicht den gewöhnlichen Modus der Elasticodiairese darstellt. Finden wir doch nur selten bei chronisch produktiver Lungentuberkulose

kristalline Abbauprodukte. Jedoch wird man an der *Möglichkeit dieses Abbauweges* unter dem Eindrucke der Untersuchungen HAMPERLS, der

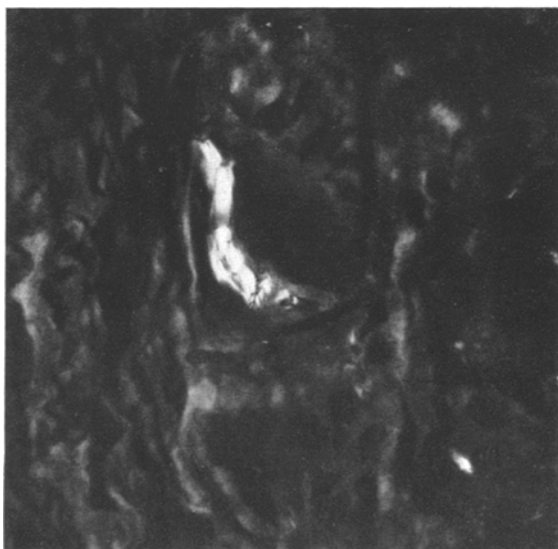
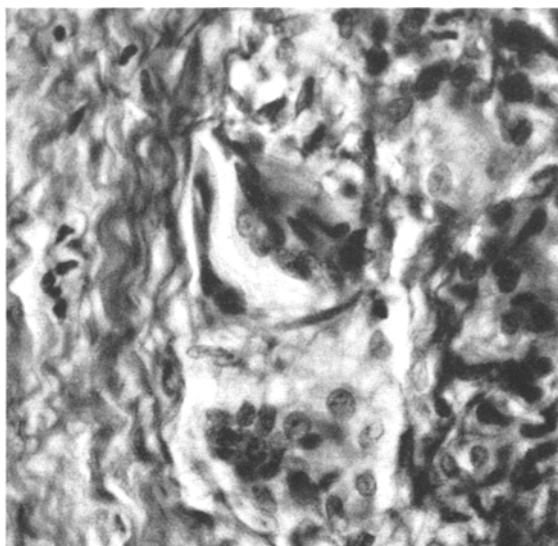


Abb. 6. Riesenzone mit faserig strukturiertem, doppeltbrechendem Einschuß.
v. Elastica-Gieson.

Berichte aus der älteren Literatur und der Gegebenheiten unseres Falles eines subcutanen Sarkoides Darier-Roussy nicht zweifeln dürfen.

So wie in vitro das elastische Gewebe der Einwirkung von Säuren und Basen weitgehend trotzt, so stehen die resorptiven Riesenzenellen bei den elastischen Fasern besonderen Verhältnissen gegenüber, so daß sie den Weg über kristalline Zwischenstufen nehmen müssen.

Zusammenfassung.

An Hand eines Falles von subcutanem Sarkoid Darier-Roussy mit Zerstörung der elastischen Fasern und excessiver Kristallablagerung wird über die *Elasticodiarrese* in Riesenzenellen berichtet. Wie früher HAMPERL beschrieben hatte, wurden auch hier Trümmer elastischer Fasern im Protoplasma der Fremdkörperriesenzellen beobachtet. Die Elasticodiarrese im Zelleib der Riesenzenellen führt von der Aufnahme der Reste elastischer Fasern durch die Riesenzenellen über nicht mehr anfärbare Zwischenstufen zu größeren und kleineren Kristallen. Um die kristallinen Abbauprodukte kann sich zelleigenes Material als Ausdruck einer örtlichen Präcipitationsreaktion geschichtet ablagern, so daß auf diese Weise ein sog. Schaumann-Körperchen entstehen kann. In diesem im Vergleich zu anderen Abbauvorgängen komplizierteren Abbauweg der elastischen Fasern im Zelleib von Riesenzenellen wird eine Parallele zu der besonderen Widerstandsfähigkeit des elastischen Gewebes gegenüber der Einwirkung von Säuren und Basen gesehen.

Literatur.

- APITZ, K.: Virchows Arch. **306**, 631 (1940). — BAHRMANN, E.: Virchows Arch. **296**, 276 (1936). — BECKER, V.: Zbl. Path. **90**, 81 (1953). — BERG, S., u. H. BERGSTRAND: Beitr. Klin. Tbk. **90**, 536 (1937). — BITTROLFF, R.: Beitr. path. Anat. **49**, 213 (1909). — BRASS, K.: Frankf. Z. Path. **57**, 367 (1943). — BUCK, DE u. BROECKART: Zit. nach FIRKET. — CUNNINGHAM, J. A.: Amer. J. Path. **27**, 761 (1951). — ENGLE, R. L.: Amer. J. Path. **27**, 317, 1023 (1951); **29**, 53 (1953). — ERNST, P.: Beitr. path. Anat. **53**, 429 (1912). — FIRKET, CH.: Virchows Arch. **215**, 454 (1914). — FREIFELD, H.: Beitr. path. Anat. **55**, 169 (1913). — GANGITANO: Zit. nach SCHAUMANN, 1941. — GANS, O.: Histologie der Hautkrankheiten, Bd. I. Berlin 1925. — GENTZEN, G.: Beitr. path. Anat. **98**, 375 (1936). — GÖRL, P.: Arch. f. Dermat. **148**, 130 (1925). — GOLDMANN, E.: Beitr. path. Anat. **7**, 553 (1890). — HAMPERL, H.: Virchows Arch. **323**, 591 (1953). — HAMPERL, H., u. K. W. KALKOFF: Hautarzt **4**, 418 (1953). — HEIDINGSFELD: J. Amer. Med. Assoc. **49**, 835 (1907). — HIRAYAMA, J.: Trans. Soc. Path. Japon. **23**, 261 (1939). — HIRSCH, E. F.: Arch. of Path. **20**, 665 (1935). — HUMMEL, E.: Virchows Arch. **211**, 173 (1913). — IWANZOFF, P.: Beitr. path. Anat. **52**, 1 (1912). — JAKUES, W. E.: A. M. A. Arch. of Path. **56**, 68 (1953). — KOGOJ, F., u. ST. PURETIC: Hautarzt **4**, 305 (1953). — KRANZFELD, M.: Frankf. Z. Path. **15**, H. 2 (1914). — LOMBARDO: Zit. nach SCHAUMANN, 1941. — LUNDMARK: Zit. nach VOLDET. — MARCHAND, F.: Beitr. path. Anat. **45**, 507 (1909). — NANTA: Arch. Mal Cœur **1930**. — ORSÓS, F.: Verh. dtsh. path. Ges. **28**, 95 (1935). — RANDEKATH, E.: Verh. dtsh. Ges. Path. **32**, 26 (1948). — RONA, P.: Beitr. path. Anat. **27**, 349 (1900). — RUTISHAUSER, et BARBEY: Ann. d'Anat. path. **13**, 143 (1936). — SCHAUMANN, J.: Acta med. scand.

(Stockh.) 106, 239 (1941). — SCHAUMANN, J., e INTROZZI: Haematologica (Pavia) 12 (1931). — SCHUM, H.: Virchows Arch. 208, 446 (1912). — SSUDAKEWITSCH, J.: Virchows Arch. 115, 264 (1889). — STAHEL-STEHLI, J.: Virchows Arch. 304, 353 (1939). — TEILUM, G.: Amer. J. Path. 25, 85 (1949). — VOGEL, K.: Virchows Arch. 206, 157 (1911). — VOLDET, G.: Schweiz. Z. Path. u. Bakter. 3, 222 (1941). — VOLK, R.: Handbuch Haut- und Geschlechtskrankheiten, Bd. XI. 1931. — WAWERLA, W.: Virchows Arch. 285, 12 (1932). — WINKLER, M.: Arch. f. Dermat. 77, 1 (1905). — WOLBACH, S. B.: J. Med. Res. 24, 243 (1911). — ZIPKIN, R.: Virchows Arch. 182, 374 (1905). — ZOLLINGER, H. U.: Virchows Arch. 307, 597 (1941).

Dr. VOLKER BECKER, Pathologisches Institut der Freien Universität Berlin.
