



EIN FALL
VON
MYKOSIS FUNGOIDES.

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG
DER
DOKTORWÜRDE
IN DER
MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE
UNTER DEM PRÄSIDIUM
VON

DR. C. VON LIEBERMEISTER

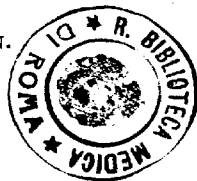
O. Ö. PROFESSOR DER MEDIZIN UND VORSTAND DER MEDIZINISCHEN KLINIK

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT IN TÜBINGEN
VORGELEGT

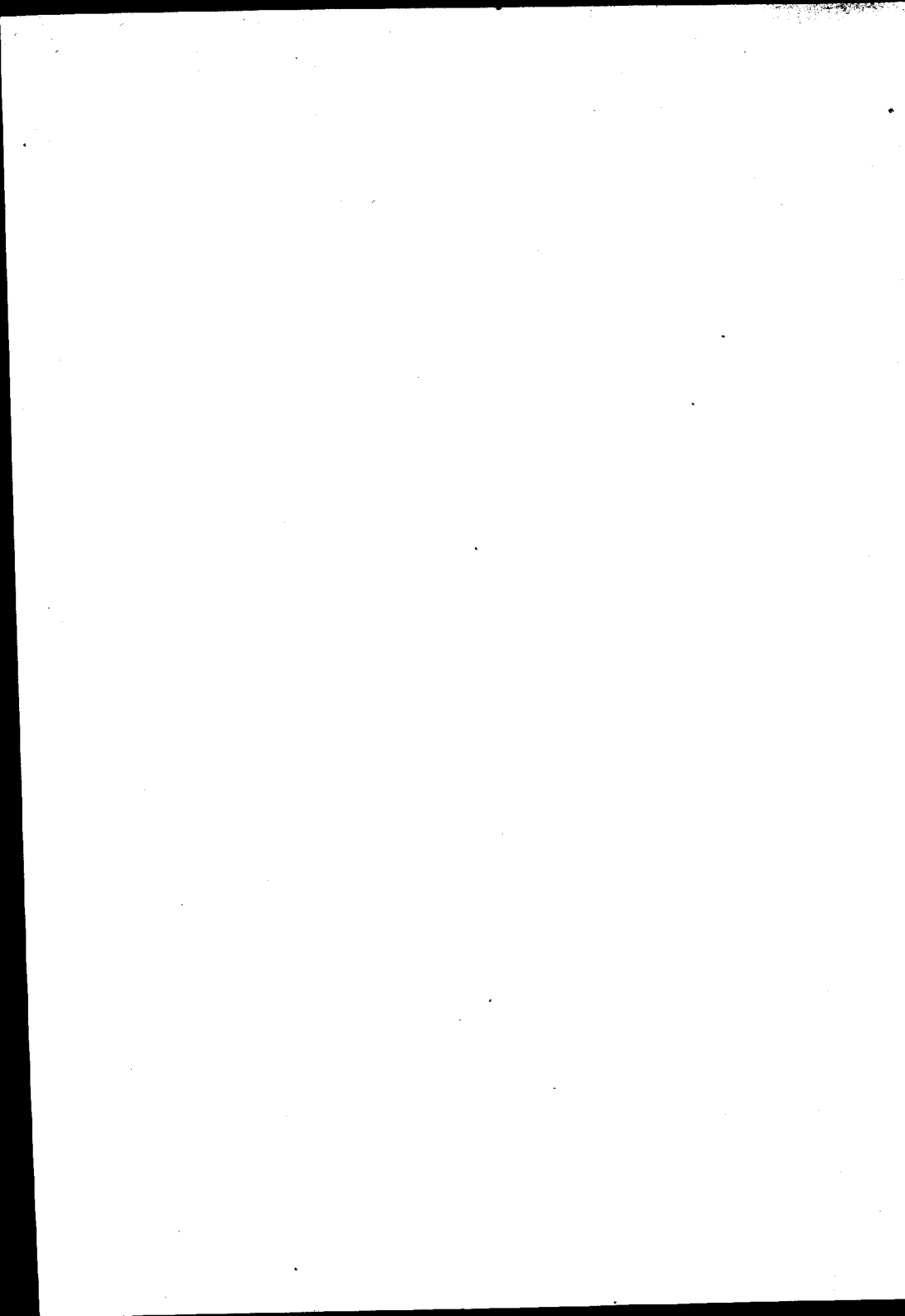
VON

ROBERT KÜBEL

APPROB. ARZT AUS TÜBINGEN.



TÜBINGEN,
VERLAG VON FRANZ PIETZCKER
1893.



EIN FALL
VON
MYKOSIS FUNGOIDES.

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG
DER
DOKTORWÜRDE
IN DER
MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE
UNTER DEM PRÄSIDIUM
VON
DR. C. VON LIEBERMEISTER

O. Ö. PROFESSOR DER MEDIZIN UND VORSTAND DER MEDIZINISCHEN KLINIK

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT IN TÜBINGEN

VORGELEGT

VON

ROBERT KÜBEL

APPROB. ARZT AUS TÜBINGEN.



TÜBINGEN,
VERLAG VON FRANZ PIETZCKER
1893.

Druck von W. Armbruster & O. Riecker in Tübingen.

Während der letzten 2 Jahre wurde in der hiesigen medizinischen Klinik ein Fall von Mykosis fungoides beobachtet, dessen Publikation Herr Professor Liebermeister mir gütigst überlassen hat.

Bei der Seltenheit dieser Hauterkrankung halte ich eine Veröffentlichung der Krankengeschichte für berechtigt, zumal da der Fall genau histologisch und bakteriologisch untersucht wurde.

Frau Margarethe H. aus Altenstadt, Oberamts Geisslingen, 36 Jahre alt, wurde am 23. April 1890 in die Klinik aufgenommen.

Anamnese: Die Eltern der Kranken sind gestorben, der Vater infolge eines Schlaganfalls, die Mutter an Wassersucht. Sie hat sechsmal geboren, vier Kinder leben und sind gesund, zwei sind gestorben, das eine an Brechruhr, das andere an Abzehrung. Die Kranke will früher nie eigentlich krank gewesen sein, dagegen seien öfters „Flechten“ in ihrem Gesichte aufgetreten, welche jedoch seit ihrer Verheiratung vollständig verschwunden seien.

Vor sechs Monaten bemerkte die Kranke einen juckenden Ausschlag in der rechten Kniekehle, welcher sich rasch über den ganzen Körper verbreitete. Seit 14 Tagen bestehen in der Nabelgegend und an der rechten Brustseite Stellen, welche eine scharfe Flüssigkeit absondern. Seit Weihnachten 1889 liegt die Kranke wegen grosser Müdigkeit den grössten Teil des Tages zu Bett, konnte jedoch noch gehen, bis vor einigen Wochen Schrunden an den Fusssohlen auftraten, welche ihr das Gehen unmöglich machten. Sie war in ärztlicher Behandlung, bekam innerlich Pulver und Tropfen, äusserlich wurde sie nicht behandelt.

Der Appetit ist gut, Stuhlgang, Urinentleerung und Periode waren immer normal.

Status praesens vom 23. April:

Kräftig gebaute, ziemlich gut genährte Frau. Über den grössten Teil des Körpers ist die Haut gerötet, verdickt, fühlt sich derb infiltriert an; nur an den Beinen sind grössere Hautpartieen relativ frei. Die afficierten Stellen sind teils mit dicken Borken und Krusten bedeckt, teils sind sie stark nässend, teils, so besonders die Kopfhaut, abschuppend. In der Unterbauchgegend und beiden Leistengegenden ist die Haut intensiv gerötet, stark nässend und zeigt stellenweise flache quaddelähnliche Verdickungen, die excoriirt sind und nassen. Die Cervicaldrüsen sind geschwellt; es besteht doppelseitige intensive Conjunctivitis. Die Zunge ist geschwellt, rissig, leicht belegt.

Die Lungengrenzen sind etwas erweitert, Lungenlebergrenze in der rechten Mamillarlinie auf der VII. Rippe. Die Auscultation ergiebt normalen Befund. Die Herzdämpfung ist verkleinert, der Spitzenstoss im V. Interkostalraum zu fühlen. Die Herztöne sind dumpf, im ganzen rein.

Die übrigen Organe ergeben normale Verhältnisse; an den Unterschenkeln ist kein Oedem nachzuweisen. Der Urin ist klar, reagiert sauer, enthält kein Eiweiss. Das Körpergewicht beträgt 58,4 Kgm.

Am 28. April wurde die Kranke in der Klinik vorgestellt. Die klinische Besprechung ist im Auszuge in der Krankengeschichte aufgezeichnet: „Es handelt sich um eine ganz eigentümliche Affection, namentlich an der Unterbauchgegend; daselbst finden sich flache Erhebungen meist mit excoriierter Epidermis, daher nässend, stellenweise auch mit Borken bedeckt. Man könnte an Gummata denken, doch ist dafür die Erhebung zu flach, und es spricht das Nässen dagegen. Eher könnte man an Lepraknoten denken, doch müssten sie dann auch im Gesicht ausgebildet sein; auch ist die Kranke nie ausser Landes

gewesen. Auf Lues deutet zunächst nichts hin, es ist keine destruierende Dermatitis, sondern eine schwere Form von Ekzem mit nur relativ freien Hautstellen; näher zu bezeichnen ist es als Eczema rubrum oder besser madidum. Wegen des Nüssens ist therapeutisch vorderhand kein Fett anzuwenden, sondern adstringierende Streupulver oder Lösungen.“

Der weitere Verlauf war während der ersten Aufnahme befriedigend.

Die nässenden Stellen wurden zunächst mit einem Pulver aus Zinc. oxyd. und Lycopodium bestreut, worauf das Nässen geringer wurde; bald jedoch begannen bisher weniger ergriffene Stellen stark zu nässen, es wurde daher neben der äusseren Behandlung vom 21. Mai an Arsenik innerlich in steigender Dosis gegeben (Liq. Kal. arsen. 3,0; Aq. foenic. 7,0. M. D. S. dreimal täglich 10—15 Tropfen zu nehmen).

Am 11. Juni wird, da kein ordentlicher Fortschritt zu bemerken ist, am rechten Bein versuchsweise Theersalbe angewendet (Rp. Pic. liq. 100,0; Axung. porc. 300,0. Mf. ung.); da dieselbe einige Besserung herbeizuführen scheint, werden vom 20. Juni an alle vier Extremitäten und in den nächsten zwei Monaten auch noch der Rumpf und Kopf mit derselben Salbe eingerieben. Das Nässen hörte bald ganz auf, an den Stellen, wo früher deutliche flache Erhabenheiten zu sehen waren, sind im August nur noch blaurote Flecken zu sehen. Das Allgemeinbefinden blieb immer gut, das Körpergewicht stieg bis zum 25. September auf 60,2 Kgm.

Vom 16. August an wurde, da die Einreibungen am ganzen Körper gut ertragen wurden, eine stärkere Theersalbe (1:2 Teilen Fett) angewendet. Vom 17. September an wird statt Arsenik innerlich Ichthyol gegeben (Rp. Ammon. sulfo-ichthyol. 5,0; Aq. dest. 40,0; M. D. S. dreimal täglich 20 Tropfen zu nehmen).

Nachdem eine wesentliche Besserung eingetreten war, verlangte die Kranke dringend nach Hause und war auch durch wiederholte ernstliche Vorstellungen nicht zu bewegen, länger in

Behandlung zu bleiben. Sie wurde somit am 27. September entlassen. Kopf und Extremitäten waren noch mit Schuppen und Borken bedeckt, der Rumpf war ziemlich frei. Es wurde ihr ein Recept für Theersalbe und für Ichthyol mitgegeben.

Am 17. November 1890 wird die Kranke zum zweiten Mal aufgenommen; sie hat sich zu Hause mit Theersalbe eingerieben und Ichthyol innerlich weiter genommen. Die Besserung hielt drei Wochen an, dann aber trat das Ekzem am ganzen Körper wieder heftiger auf.

Der Status vom 17. November ergibt: An Kopf und Rumpf ist der Ausschlag nicht stärker geworden, dagegen ist die Haut der Vorderarme und Hände stärker gerötet, nässt stark, bei Bewegungen entstehen leicht blutende Risse in der Haut. An den inneren Organen ist nichts abnormes nachzuweisen. Der Urin ist klar, enthält kein Eiweiss. Es wird die seitherige Behandlung fortgesetzt, die Haut der Vorderarme und Hände wird mit Streupulver bestreut. Statt Ichthyol wird vom 4. Dezember ab Leberthran innerlich gegeben. Die Theerbehandlung musste am 12. Dezember wegen Grünfärbung des Urins abgebrochen werden; eine Besserung ist nicht zu konstatieren, mehrere Geschwüre eitern stark und verbreiten einen üblen Geruch. Durch feuchte Einwicklung der Glieder mit in essigsäure Thonerdelösung getauchtem Verbandstoff gelingt es, den üblen Geruch abzuschwächen; Gesicht, behaarter Kopf und Hände werden mit Leberthran bestrichen, der Rumpf mit dem erwähnten Streupulver eingepudert. Diese Behandlung wird bis 15. Januar 1891 fortgesetzt; es zeigt sich eine entschiedene Besserung an vielen Hautstellen, an anderen aber bildeten sich neue flache Erhebungen, und die älteren fingen zum Teil an, geschwürig zu zerfallen. Die feuchten Einwicklungen werden vom 15. Januar an ausgesetzt; ein neuer Versuch mit stark verdünnter Theersalbe musste nach wenigen Tagen wegen zu starker Reizung ausgesetzt werden. In der folgenden Zeit werden tägliche $\frac{1}{4}$ Stunde lang dauernde Bäder mit Eichenrindendekokt verordnet und darauf die Haut mit Streu-

pulver eingepudert. Der Erfolg ist deutlich zu sehen, das Nässen lässt nach, die flachen Erhabenheiten schwinden, und die Geschwüre heilen.

Vom 4. Februar ab wird versuchsweise der linke Arm mit Lassarscher Paste behandelt, am rechten Arm wird vom 11. Februar an 2 % Pyoktaninsalbe versucht; während erstere von gutem Erfolg begleitet ist, ist bei letzterer keine Besserung bemerklich; diese wird deshalb vom 20. März an ausgesetzt und dafür wieder Theerbehandlung eingeleitet. Mitte März ist das Ekzem noch über den ganzen Körper verbreitet, in Mitte ekzematöser Stellen zeigen sich weich elastische Verdickungen der Haut, welche von einer schuppenden Oberfläche bedeckt sind; so sitzt z. B. auf dem rechten Scheitelbein etwas seitlich von der Mittellinie eine etwa einmarkstückgrosse Verdickung, zwei ähnliche sitzen symmetrisch über beiden Spinae scapulae; weitere finden sich über dem Fussrücken und auf dem Rumpfe. In der nächsten Zeit wird der ganze Körper mit Theersalbe eingerieben, innerlich bekommt die Kranke Arsen. Die Einwirkung ist günstig, jedoch werden die oben erwähnten Verdickungen allmählich grösser, erheben sich als flache Knoten über die Umgebung; Mitte April zerfallen sie geschwürig, das Centrum sinkt dann ein, die Ränder werden wulstig.

Da ein zweiter Versuch mit Lassarscher Paste am Gesicht günstige Erfolge hatte, wird vom 8. Mai an der ganze Körper und vom 27. Juni an auch die Geschwüre mit Lassarscher Paste behandelt. Letztere wurden bis dahin mit Carbolpriessnitz bedeckt, eine Besserung wurde jedoch davon nicht bemerkt.

Unter der Paste wurde die Haut am ganzen Körper weicher, das Ekzem besserte sich; der Knoten auf der rechten Schulter bildete sich vom Centrum aus zurück und heilte bis zum Anfang Juli mit glatter Narbe; in derselben Weise heilten die andern Knoten, dagegen wurde das Geschwür auf der linken Schulter immer grösser, so dass es am 21. Juli einen Durchmesser von etwa 13 cm hatte und sich etwa 5 cm über die Umgebung erhob; auch bei diesem Geschwür zeigte sich Tendenz zur Vernarbung,

das Centrum rückte tiefer, es bildeten sich gute Granulationen aus, dagegen dehnte sich der Wall an der Peripherie excentrisch immer weiter aus.

Am 21. Juli wird die Kranke in der Klinik vorgestellt: die grosse geschwürige Geschwulst auf der linken Schulter wird gezeigt, deren Ränder noch hoch wulstig sind, während das Centrum eingesunken ist, mehr durch allmähliches Schwinden der Neubildung als durch Eiterung und Zerfall. Es wird gezeigt, dass, wo die Geschwülste ganz verschwunden sind, keine auffallende Narbe zurückbleibt. Die Erkrankung wird bezeichnet als Mykosis fungoides (Alibert), eine eigentümliche Hauterkrankung, bei der auf Grundlage eines chronischen Ekzems Tumoren und Geschwüre entstehen, die sich spontan zurückbilden können.

Zwei im August vorgenommene Blutuntersuchungen ergaben nach dem Härometer von Fleischl einen Hämoglobingehalt von 65 % der Norm. Die Zahl der roten Blutkörperchen betrug am 10. August im mm^3 4,024,000, die der weissen 18,411; am 29. August 4,780,000 rote und 17901 weisse Blutkörperchen, somit ein Verhältnis der roten zu den weissen, das erstemal = 210 : 1; das zweitemal = 260 : 1.

Mitte September entsteht unterhalb des linken Schulterblatts ein neuer Knoten, welcher rasch wächst, so dass er am 20. September handtellergross ist; derselbe macht dann denselben Entwicklungsgang durch wie der früher beschriebene Tumor auf der linken Schulter; er zerfällt geschwürig, das Centrum sinkt ein, der Rand ist wallartig erhaben. Beide Tumoren werden mit Compressen von essigsaurer Thonerdelösung bedeckt, verbreiten aber trotzdem einen penetranten Geruch.

In der letzten Zeit ist ein deutlicher Nachlass der Kräfte zu konstatieren, die Kranke ist apathisch, klagt über heftige Schmerzen im linken Arm; das Körpergewicht, welches im August noch 66,5 Kgm betrug, beträgt am 1. Oktober noch 62 Kgm und am 22. Oktober nur noch 56,3 Kgm. Ferner treten abend-

liche Temperatursteigerungen auf. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Im weiteren Verlaufe entwickeln sich neue Knoten am ganzen Körper, so z. B. auf der Stirn, in der linken Supra- und Infraclaviculargrube; das Geschwür auf der linken Schulter schreitet gegen den Oberarm hin fort, ebenso wird das Geschwür unter dem linken Schulterblatt grösser, beide zeigen im Centrum nekrotischen Zerfall, wenig Granulationen und sind von einem schmutzig gelblich gefärbten stark übelriechenden Eiter bedeckt.

Als Auszug aus einer klinischen Besprechung vom 27. October findet sich folgende Aufzeichnung in der Krankengeschichte: „Das Geschwür auf der linken Schulter ist grösser geworden, hat bis in das Schultergelenk gegriffen, so dass die Gelenkspalte offen liegt; in den letzten Tagen ist die Gelenkspalte wieder überwuchert von Granulationen. Das Geschwür ist wieder oberflächlicher geworden, die wulstigen Ränder sind verschwunden. Ein früheres Stadium der Geschwüre ist auf dem Rücken zu sehen, nämlich ein grosses Geschwür mit dicken, wulstig erhobenen Rändern, das Centrum vertieft, mit nekrotischen Fetzen belegt. Ein noch früheres Stadium findet sich auf der Stirn, ein taubeneigrosser Knoten, der eben auf der Oberfläche durch Nekrose ulceriert. Ein noch früheres Stadium ist in den zahlreichen, über den Körper zerstreuten, weichen, flachen Knoten zu sehen, die nicht ulceriert sind. Wenn man die Geschwüre betrachtet, so ist zunächst an Carcinom oder Sarkom zu denken; aber der Verlauf spricht nicht dafür, da die Geschwüre heilen; selbst das grosse Geschwür auf der linken Schulter zeigt Tendenz zur Heilung. Die Krankheit war anfangs ein universelles Ekzem mit vielen flachen Knoten auf dem Bauch, die an *Lepra tuberosa* erinnerten. Es konnte sich aber nicht um *Lepra* handeln, da die Kranke nie Gelegenheit zu Infection hatte. Das Ekzem ist nun gebessert, dagegen

die Knoten entwickeln sich weiter. Die Erkrankung wurde bezeichnet als Mykosis fungoides. Es handelt sich um knotige Neubildungen in der Haut, aber nicht um maligne; die Knoten zerfallen und können heilen, ohne bedeutende Narben zu hinterlassen. Es ist eine besondere Art von Neubildung, von der noch nicht bekannt, wie sie sich zu den anderen Neubildungen verhält, und worauf sie beruht. Bei unserer Kranken ist der Prozess so weit vorgeschritten, dass die Prognose eine durchaus ungünstige ist.“

Bis zum Januar 1892 hat das Geschwür auf der linken Schulter einen Durchmesser von 20 cm erreicht, der Rand ist wallartig etwa 3 cm über die Umgebung erhaben, zum Teil unterminiert; das Geschwür ist auf der Unterlage verschieblich; gegen den Hals zu zeigt es glatte narbige Beschaffenheit, während die übrige Oberfläche unregelmässig höckerig ist. Das Geschwür unterhalb des linken Schulterblatts reicht jetzt von den Processus spinosi der Wirbelsäule bis zur hinteren Axillarlinie und vom Schulterblattwinkel nach abwärts bis zum unteren Rand des Rippenbogens, die erwähnten Tumoren in der linken Fossa supra- und infraclavicularis sind jetzt hühner- bis gänseeigross, an ihrer Spitze ulceriert und mit Eiter bedeckt. Auf der linken Brusthälfte ist im zweiten Interkostalraum ein taubeneigrosser Tumor von prall elastischer Consistenz zu palpieren, derselbe ist auf der Unterlage verschieblich, mit der bedeckenden Haut verwachsen. Die Cervicaldrüsen sind auf beiden Seiten geschwellt. Der Tumor auf der Stirne ist handtellergross, die Ränder sind gewulstet, infiltriert, teilweise unterminiert, im Centrum befindet sich eine etwa 2 cm im Durchmesser messende Narbeninsel, die Haut in der Umgebung ist gerötet und geschwollen.

Der linke Arm ist von der Schulter bis zur Hand stark verdickt, die Haut ist gerötet, mit Schuppen bedeckt, bei Fingerdruck bleibt auf dem Handrücken eine Delle zurück; der rechte Arm zeigt kein Oedem.

Am 3. Februar wird ein haselnussgrosser von normaler

Epidermis bedeckter Knoten zu mikroskopischer und bakteriologischer Untersuchung auf der Brust excidiert.

Die Kräfte nahmen allmählich mehr und mehr ab, der Hämoglobingehalt sank auf 52 % der Norm herab; das Körpergewicht betrug am 4. Februar noch 55,3 Kgm. Abends waren immer Temperatursteigerungen vorhanden. Es traten immer noch neue Knoten auf, und es kam endlich zu Decubitus. Am 9. März trat der Tod während des Verbandwechsels ein.

Die Section wurde am 10. März 10 Uhr vormittags im hiesigen pathologischen Institut gemacht und ergab folgenden Befund:

Ziemlich grosse weibliche Leiche von mässig kräftigem Knochenbau, äusserst abgemagert. Die Hautfarbe ist im allgemeinen schmutzig bräunlich, mit zahlreichen weissen Flecken bedeckt, welche Narben entsprechen. Die Haut schilfert am Hals, Gesicht und den oberen Extremitäten in geringem Masse ab, an den unteren Extremitäten zeigt sich Verdickung des Epithels, besonders an der Vorderfläche der Kniee und Füße in ganzer Ausdehnung. Ferner zeigen sich in der Haut an verschiedenen Stellen ulceröse Flächen, deren Grösse von der eines Pfennigstückes bis zu 40 cm und darüber im Durchmesser variiert. Der Rand und Grund der ulcerösen Flächen zeigt eine derbe Infiltration, der Rand ist meist wallartig aufgeworfen, der unebene granulierende Grund mit vielfach schmutzig verfärbten Fetzen und eitrigem Belag bedeckt.

Das grösste Geschwür befindet sich auf der linken Schulter, es reicht vom Schlüsselbein über die Schulter bis zum Schulterblatt, nach innen bis Handbreite von der Wirbelsäule, nach aussen bis über das Akromion. Kleinere Geschwüre dieser Art finden sich z. B. noch an der Innenseite des Kinns, an beiden Seiten des Halses, an der rechten Achsel, an der rechten Ellenbeuge, am rechten Oberarm und an der Innenfläche der linken Tibia. Ausserdem enthält die Haut zahlreiche derbe Knoten, über denen noch keine Ulceration stattgefunden hat. So sitzt z. B. zwischen den beiden Schulterblättern ein apfelgrosser Tumor.

Der linke Oberarm enthält solche Knoten in grosser Anzahl, so dass sein Volumen das des rechten bedeutend übersteigt; ferner findet sich ein flacher Knoten in der linken Achselhöhle, ein über Faust grosses Conglomerat auf der linken Seite des Rückens unter dem Schulterblatt, dessen Hautfläche seicht ulceriert ist; diese Knoten haben ein durchscheinend grauweisses sarkomähnliches Aussehen, ihre Schnittfläche ist glänzend feucht und lässt keine nennenswerte Saftmenge abstreichen. Im Grunde der grossen Ulceration der linken Schulter liegt das Akromion rauh blos.

Die Totenstarre ist an den unteren Extremitäten ausgesprochen, an den oberen gelöst.

An der Aussenfläche des linken Fusses in der Gegend der *Protuberantia ossis metatarsi V.* findet sich ein fünfmarkstückgrosser Decubitus; ferner ein handgrosser Decubitus am Kreuzbein.

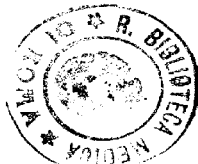
Das subcutane Fett ist sehr spärlich, hochgelb gefärbt. Nach Eröffnung der Bauchhöhle zeigt sich Leber, Magen, Colon transversum vorliegend; letzteres reicht bis ins kleine Becken in nach abwärts konvexem Bogen. Die Dünndarmschlingen sind völlig kollabiert, die Leber überragt rechts den Rippenbogenrand in der Mamillarlinie, den Processus xiphoideus um Handbreite, links berührt sie die Milz, die nach vorn 3 cm hinter dem Rippenbogen zurückbleibt. Der Magen, schlaff kollabiert, erscheint unter dem linken Leberlappen als drei Finger breiter Streifen. Die Bauchhöhle enthält keinen abnormen Inhalt. Die Darmserosa ist feucht, spiegelnd; das Zwerchfell steht rechts am unteren Rand der vierten, links am oberen Rand der fünften Rippe. Pleurahöhlen sind beide leer. Die Lungen, auf der Vorderseite blass, sind nicht adhärent, an manchen Stellen lassen sich derbe Knoten durchfühlen. Der Herzbeutel enthält einen Esslöffel wasserheller Flüssigkeit.

Der Schädel ist brachycephal, etwas asymmetrisch, ziemlich schwer; Diploë überall vorhanden, grösste Dicke 6 mm. Neben der Sagittalnaht sind mehrere Pacchionische Vertiefungen. Die Gefässfurchen sind ziemlich tief, die Dura ist von mittlerer

Spannung, ihre Innenfläche spiegelnd, das subarachnoidale Gewebe ist von reichlicher klarer Flüssigkeit durchtränkt. Entsprechend dem rechten Stirnlappen findet sich an der Innenfläche der Dura eine zackige, warzenähnliche, mehrere mm hohe Auflagerung von 0,5 cm Durchmesser (Pachymeningitis ossificans). Der Balken erscheint ziemlich stark nach hinten gewölbt. Aus dem in situ aufgeschnittenen linken Seitenventrikel entleert sich eine ziemlich reichliche Menge einer wasserklaren Flüssigkeit. Die Pia ist überall feucht glänzend und durchsichtig. Die Arterien der Basis sind leer. Die Gehirnssubstanz zeigt wenig Blutpunkte, dagegen starken feuchten Glanz und sehr deutlichen Contrast zwischen weisser und grauer Substanz. Sämtliche Ventrikel sind erweitert und enthalten dieselbe klare Flüssigkeit. Die Consistenz des Gehirns ist normal, ebenso die Zeichnung, nirgends sind fremdartige Einlagerungen zu konstatieren.

Das Herz hat ungefähr die Grösse der Faust, normale Form, zeigt wenig Fettauflagerungen. Im linken Vorhof findet sich etwas geronnenes Blut. Mitralostium für zwei Finger durchgängig, der rechte Vorhof enthält etwas mehr Cruorgerinnsel, ebenso der rechte Ventrikel, die Vena cava inferior enthält cruorartige Gerinnsel. Das Herzmuskelfleisch ist bräunlich, der linke Ventrikel etwas dilatiert. Klappenendocard scharf durchscheinend. Coronararterien etwas geschlängelt, ihre Wand ist zart und glatt.

Der durchschnittene Hauptbronchus der linken Lunge entleert etwas zähen gelben Schleim. Die Pleura der linken Lunge ist glänzend, nur am hinteren Rande des Unterlappens findet sich eine leicht getrübte und stellenweise mit Fibrin bedeckte Stelle von geringer Ausdehnung. Die Lunge fühlt sich überall knisternd an, im oberen Teile ist sie etwas gebläht, der hintere Teil des Unterlappens zeigt eine blaurote Farbe; die Lunge ist mit Ausnahme einiger Lobuli völlig aufzublasen. Auf dem Durchschnitt zeigt sich der Unterlappen durchweg ziemlich ödematös, die luftleer gebliebenen Herdchen, welche der frischen Pleuritis entsprechen, erscheinen auf dem Durchschnitt etwas prominent, von graugelblicher Farbe. Im oberen Teile des Unterlappens



sitzen nebeneinander zwei derbe Knoten, die auf dem Durchschnitt eine teils schiefrige, teils graugelbliche Farbe zeigen. Ebensolche Knoten finden sich am hinteren Teile des Unterlappens, zwei gleiche im vorderen Teile des Oberlappens. Die Bronchialschleimhaut ist blass, mit mässigen Mengen gelben Schleims bedeckt.

Die rechte Lunge zeigt eine stärkere Trübung und reichlicheren Fibrinbelag am Unterlappen, doch fühlt sich dieser noch überall knisternd und wenig resistent an, wenn er auch blutreicher ist als der blasse von spiegelnder Pleura überzogene Oberlappen. Das Gewebe des rechten Unterlappens ist ödematös. Die Bronchien zeigen dasselbe Bild wie links, ebenso finden sich Knoten wie in der linken Lunge an verschiedenen Stellen.

Bei der Herausnahme der Halseingeweide finden sich teils gerötete, teils blassgrau durchscheinende Lymphdrüsen. Am Larynx findet sich eine erhebliche Verdickung der Epiglottis, welche mit ihrem freien Rande bis $\frac{3}{4}$ cm dick, unregelmässig und an einer Stelle etwas ulceriert ist. An der Hinterfläche der Epiglottis erhebt sich eine diffuse derbe Geschwulstmasse. Die falschen Stimmbänder sind mässig verdickt; in der Gegend der Cartil. Santor. und Wrisberg. findet sich beiderseits eine rundliche glatte bohnergrosse Geschwulstmasse. Der Aditus laryngis ist verengt. Sämtliche Geschwulstteile sind von blasser Schleimhaut überzogen und haben mässig derbe Consistenz. Die wahren Stimmbänder und der untere Teil des Larynx sind normal.

Die Milz, 13 cm lang, 9,5 cm breit, 5 cm dick, ist von glatter Oberfläche, von mittlerer Consistenz und mässigem Blutgehalt. Die Follikel erscheinen bis über Stecknadelkopfgrosse geschwellt. Pulpa blass, Amyloid makroskopisch nicht nachweisbar.

Linke Niere von gewöhnlicher Grösse, Kapsel leicht abziehbar, Oberfläche glatt, Parenchym von geringem Blutgehalt, Rinde blassgrau, leicht gelbliche, mässig deutliche Zeichnung. Consistenz ist vermehrt. Amyloidreaction tritt nicht ein. Rechte Niere im allgemeinen wie links, nur findet sich beim Abziehen der Kapsel

nahe dem Hilus eine Stelle, wo die Kapsel fester an der Niere hängt. Es liegt an dieser Stelle eine in die Niere hineinragende, an der Kapsel festsitzende, gelbliche Masse, welche sehr zerreisslich ist. Der in der Niere festsitzende Teil hat, auf dem Durchschnitt eine keilförmige Gestalt. Die histologische Untersuchung ergab, dass es sich um ein kleines Lipom handelte. Beide Nebennieren etwas gross, zeigen normale Zeichnung.

Die Blase enthält eine geringe Menge klaren Urins, die Schleimhaut ist glatt, blass.

Uterus nebst Anhängen bietet nichts besonderes.

Der Magen hat eine blasse Schleimhaut, enthält etwas Schleim, an einer Stelle findet sich ein die Schleimhaut durchsetzender schwarzer Fleck.

Auf leichten Druck entleert sich aus dem Ductus choledochus dünnflüssige Galle.

Die Venen des Darms sind im oberen Teile stark gefüllt; die Schleimhaut des Jejunum ist geschwellt und injiziert; der Inhalt desselben ist schleimig, weich. Nach unten zu wird die Schwellung und Injektion geringer, hört im Ileum ganz auf. Der Inhalt daselbst und im Dickdarm besteht aus einem grüngelben Brei, die Schleimhaut des Dickdarms zeigt wieder eine mässige Injektion. Im Mesenterium findet sich eine Anzahl kleiner blasser Lymphknoten.

Die Leber wiegt 2120 gm, ihre Oberfläche ist glatt, von deutlicher Zeichnung, geringem Blutgehalt und graurötlicher Farbe. Auf einem Durchschnitt des linken Lappens erscheinen einige etwas zurücksinkende Flecke mit scharfer Umgrenzung, teils graurötlich, teils etwas dunkler gefärbt. Hinter der Leber, sowie hinter dem Bauchfell finden sich zahlreiche geschwollene Lymphdrüsen von weicher Consistenz und braunroter Farbe.

In der linken Pleurahöhle zeigt sich auf der Höhe der achten bis zehnten Rippe den Angulus costarum umgreifend eine ungefähr im Sinne der Rippen verlaufende länglich ovale, höckerig derbe Geschwulst, die in den Thoraxraum hineinragt und von Pleura überzogen ist. Diese Geschwulst ist 10 cm lang, 5 cm

breit und 2 cm prominierend; sie steht in unmittelbarem Zusammenhang mit der an entsprechender Stelle aussen in der Haut sitzenden Geschwulst. Ferner ist die Tumormasse in ziemlich grosser Ausdehnung mit den Rippen fest verwachsen, namentlich mit der neunten, welche an der Innenfläche eine Strecke weit usuriert erscheint.

Das Pancreas bietet das gewöhnliche Verhalten.

Die histologische Untersuchung des am 3. Februar excidierten Knotens, dessen Oberfläche noch nicht ulceriert war, ergab folgenden Befund:

Die den Knoten bedeckende Oberhaut zeigt keine Abweichungen von der Norm. Die Cutis dagegen ist von sehr zahlreichen Rundzellen durchsetzt, welche teils diffus in grossen Strecken, teils auch in Form kleiner Herde angeordnet erscheinen; dieses Infiltrat setzt sich in Gestalt von Zügen und Herden in das subkutane Gewebe fort. Die an letzteres mit ziemlich scharfer Grenze anschliessende eigentliche Geschwulst bietet, frisch mittelst Zupfpräparates untersucht, sehr zahlreiche kleine, zarte, runde und spindelförmige Zellen. Auf Schnitten zeigt sie sich zusammengesetzt aus einem Stroma zarter Bindegewebsstränge, zwischen denen sich sehr dicht liegende kleine Zellen angehäuft finden. Die Kerne der letzteren, teils rund, teils länglich, nehmen Kernfarbstoff ziemlich intensiv an und lassen vielfach Teilungsfiguren erkennen. Die Zellen liegen nicht lose in den Maschenräumen, sondern sind mit dem Stroma und unter einander in deutlichem Zusammenhang; Gefässe beteiligen sich an dem Aufbau der Geschwulst nur in geringer Menge und in zarter Entwicklung. Die Geschwulst ist sonach bindegewebigen Ursprungs und dürfte am ehesten als eine Art Granulationswucherung aufzufassen sein.

Die bakteriologische Untersuchung desselben Knotens

ergab auf Deckglaspräparaten mit den gewöhnlichen Farbstoffen, Fuchsin, Gentiana, sowie nach den Methoden von Löffler, Gram, Gram-Weigert keine Mikroorganismen. Bei langer Anfärbung mit Carbofuchsin (24 Stunden bei 37°) und vorsichtigem Entfärben in Alkohol traten sehr feine stäbchenartige kurze Elemente auf, deren bacilläre Natur jedoch nicht sicher erschien.

Impfung mit dem steril entnommenen Knoten aus der Mitte unter allen Cautelen (Knoten in Sublimat, Alkohol, dieser abgebrannt), mit gewechselten sterilen Instrumenten auf Glycerinagar blieb in Röhrchen 2 und 3 (Verdünnung) steril, auf Röhrchen 1 entwickelten sich sehr feine rundliche bis 1 mm grosse flache durchscheinende Colonieen mit blattartig ausgebuchtetem abgesetztem Rand. Die Colonieen (feine Bakterien) waren bei der nach 2 Tagen versuchten Übertragung nicht weiter übertragbar. Gelatineplatten blieben steril. Impfungen mit einer Suspension von zerquetschtem Knoten auf je ein Meerschweinchen und Kaninchen waren resultatlos.

Überimpfung aus kurz nach dem Tode entnommenen Knoten unter allen Cautelen auf Glycerinagar nach Buchner ergab in den ersten Röhrchen Wachstum von circumscribten Colonieen, sie sind weisslich, leicht erhaben, bestehen aus kurzen Bakterien; ausserdem Kocken (*Staphylococcus*).

Die weitere bakteriologische Untersuchung verlief resultatlos.

Aus dieser Untersuchung ergibt sich, dass es mit den gebräuchlichen Methoden nicht möglich war, als Ursache der Mykosis fungoides einen pathogenen Mikroorganismus zu finden. Die gefundenen Bakterien und Kocken müssen als accidentelle aufgefasst werden.

Alibert beschrieb zuerst im Jahre 1833 (*Clinique de l'hôpital St. Louis ou traité complet des maladies de la peau*, pag. 273) einen Fall mit eigenartigen Tumoren auf der Haut und bezeichnete diese wegen der äusseren Gestaltung als *Mycosis fungoïde*, stellte sie jedoch mit anderen Geschwülsten (der *Mycosis syphiloïde* und *Mycosis framboisé*) in eine Gattung zusammen.

Bazin und Köbner (1864) erkannten zuerst in der *Mykosis fungoides* eine Erkrankung *sui generis*. Die Zahl der Beobachtungen hat sich in den letzten 20 Jahren so vermehrt, dass jetzt gegen 80 Fälle in der Litteratur beschrieben sind. Da sich unter diesen auch mehrere genaue Beschreibungen und Zusammenstellungen befinden, so z. B. von Vidal et L. Brocq („*Étude sur le Mycosis fungoïde*“; *la France médic.* Nr. 79—85, 1885), ferner von Kaposi („über *Mykosis fungoides* und ihre Beziehungen zu andern ähnlichen Erkrankungsformen“; *Wiener med. Wochenschrift* 1887), dann von Ledermann („2 Fälle von *Mykosis fungoides*“; *Archiv für Dermatologie und Syphilis* 1889 pag. 682), so beschränke ich mich, im Hinweis auf diese, einen kurzen Überblick über die Symptomatologie und die verschiedenen Ansichten der Autoren über die Art der Erkrankung zu geben.

Was die Symptomatologie betrifft, so teilt Kaposi, welcher bis 1887 sieben Fälle von *Mykosis fungoides* sah, dieselbe in 3 Typen ein:

Nach dem ersten Typus entwickelt sich die *Mykosis fungoides* mit und aus erythematösen und ekzematösen Erkrankungsherden; hiebei verläuft die Erkran-

kung in drei mehr oder minder genau von einander differenzierten Stadien:

Beim ersten Stadium (erythematösen und ekzematösen Stadium von Bazin, Vidal u. A.) treten ohne nachweisbare Veranlassung und ohne merkliche Erscheinungen von Seiten des Allgemeinbefindens vereinzelt erythematöse, stark juckende, runde, selten annuläre, bis thalergrosse Plaques teils solitär, teils confluierend auf, die später einen ekzematösen Charakter annehmen können. Jucken ist stets vorhanden (in einem von Auspitz veröffentlichten Falle fehlt es), häufig ist es sehr heftig und das hervorstechende Symptom der Erkrankung. Dieses Stadium kann Monate und Jahre lang bestehen.

Das zweite Stadium (Période lichenoïde Bazin; Stadium der flachen Infiltration Köbner) zeichnet sich durch Bildung linsen- bis bohnergrosser Buckel, flachhöckeriger Vorwölbungen und Knoten aus, das Ekzem und Jucken besteht dabei fort. Charakteristisch für dieses Stadium ist das abwechselnde Verschwinden und Entstehen dieser Tumoren; auch dieses Stadium kann jahrelang dauern.

Beim dritten Stadium (Stadium der fungösen Geschwülste) entwickeln sich grössere Knoten und Geschwülste teils durch rapides Heranwachsen schon bestehender Knoten und Buckel der ekzematös infiltrierten Hautstellen, teils solcher auf früher intakt gewesener Haut; sie erreichen die Grösse einer Citrone, ragen steil von der Hautfläche auf, selten sind sie an der Basis eingeschnürt, überhängend oder gar gestielt; meist sind sie von weich elastischer Consistenz, weniger oft auch bis zum Verschwinden komprimierbar, dabei schmerzlos. Ihr Sitz ist hauptsächlich am Stamm und an den oberen Extremitäten, nächst dem am behaarten Kopf und Gesicht. Sie

zeigen einen rapiden Wechsel im Wachstum und in der Rückbildung; mit Hinterlassung eines Pigmentflecks werden sie resorbiert oder exulcerieren, dabei bilden sich missfarbige, hämorrhagisch jauchige, zerwühlte Geschwürsflächen (Stadium ulcerationis). Bald kommt es dann zu Kräfteverfall (Stadium der Kachexie) und zum Tod durch Marasmus oder pyaemische Erscheinungen.

Der zweite Typus entbehrt des ekzematösen Stadiums, er beginnt mit dem Erscheinen von zarten, flachen, kaum über das Hautniveau emporspringenden, bis thaler-grossen, der Urticaria ähnlichen ovalen Flecken, von derber Consistenz und durch Mangel an wässrigem Schimmer sich unterscheidend. Jucken fehlt oder ist vorhanden. Diese Flecken können rasch schwinden oder aber nach Monaten und Jahren sich zu Knoten entwickeln; der weitere Verlauf ist dann derselbe wie beim ersten Typus.

Häufig kommen Mischformen dieser beiden Typen vor.

Der dritte Typus wurde von Kaposi selbst nicht beobachtet, es ist der von Bazin und Vidal angeführte Type des tumeurs mycosiques d'emblée, wobei sich die fungösen Geschwülste auf vorher intakter Haut entwickeln, also ohne erythematöses und ekzematöses Vorstadium; in diesem Falle sind öfters nur vereinzelte Tumoren vorhanden, der Prozess ist nicht so verallgemeinert.

Vergleichen wir unsere Krankengeschichte mit der von Kaposi gegebenen Beschreibung, so kann wohl kein Zweifel über die Diagnose entstehen. Wir haben den ganz charakteristischen Verlauf, wie ihn der erste Typus angiebt.

Die meisten bis jetzt beobachteten Fälle gehören diesem Typus an; von den 7 Fällen Kaposi gehören 4 dem ersten, 3 dem zweiten Typus an; von den 6 von

Vidal und Brocq beobachteten Fällen gehören 3 dem ersten, 3 dem dritten Typus an; diese beiden Autoren unterscheiden wie auch andere nur 2 Typen, einen mit ekzematösem oder lichenoidem Vorstadium und einen zweiten ohne dieses. Der von Alibert beschriebene Fall scheint dem dritten Typus anzugehören, ebenso ein von Fr. Eve veröffentlichter Fall (Transact. of the path. Soc. XXXVII).

Was die Heilung anbelangt, so sind die Aussichten, wenn auch schlecht, doch nicht ganz hoffnungslos. Ein von Bazin beobachteter Fall heilte spontan durch ein hinzugekommenes Erysipel; Köbner sah nach consequenter Arsenikbehandlung einen Fall von Heilung. Bei dem oben erwähnten Fall von Eve trat nach Abtragung des auf dem Fussrücken sitzenden Tumors Heilung durch Überwachsung ein. Fernér berichtet J. Reboul (Journ. des malad. cut. et syph. 1890) von einer Heilung durch Injektionen von Campher-Naphtol (allerdings schwankte hier die Diagnose zwischen Mykosis fungoides und Sarcomatose der Haut). Auch Geber berichtete auf der 59. Naturforscher-Versammlung zu Berlin 1886 über einen von ihm beobachteten Fall von Heilung. Im allgemeinen werden die günstigsten Erfolge von Arsenikbehandlung berichtet; Vidal, Brocq und Simon rühmen besonders eine Behandlung mit Pyrogallussalbe.

Wie verschieden die Ansichten über die Art der Erkrankung sind, beweisen die verschiedenen Bezeichnungen, unter welchen diese Affektion beschrieben wurde; so nannte sie Köbner „beerschwammähnliche multiple Papillargeschwülste“, Geber „entzündlich-fungöse Geschwulstform der Haut“, Duhring „inflammatory fungoid neoplasm“, Ranvier, Gillot u. A. „Lymphadénie cutanée“, Au-

spitz „Granuloma fungoides“, Port, Kaposi u. A. „multiple Sarcombildung der Haut“.

Alle diese Theorien über die Bedeutung dieses Prozesses stützen sich auf die histologische Untersuchung, welche in der Hauptsache eine dichte Einlagerung von Rundzellen in ein zartes Reticulum mit dem Hauptsitz in der Cutis und zwar in der subpapillären Schicht ergibt; die Bindegewebsbalken sind dabei auseinandergedrängt, das Gewebe ist meist wenig vaskularisiert, manchmal erheblicher. Stellenweise findet man wie auch in unserem Falle Spindelzellen und, worauf besonders Philippson (Berl. klin. Wochenschrift 1892 Nr. 39) aufmerksam macht, Teilungsfiguren im Bindegewebe und Epithel.

Auf Grund oben geschildeter Struktur bezeichneten Ranvier und Gillot 1869 das Gewebe als adenoid und identifizierten die Tumoren mit den bei der Leukämie und Pseudoleukämie in innern Organen vorkommenden, bezeichneten den Prozess als Lymphadénie cutanée und die Mykosis fungoides als Ausdruck einer allgemeinen Diathese (Diathèse lymphoïde). Diese Ansicht, welche besonders in Frankreich vertreten wurde, so von Landouzy, Debove, Demange, Vidal, Besnier und Doyon, de Amicis, ist jetzt fast verlassen, da „weder die Zellen in den Tumoren so gleich wie in Lymphdrüsen sind, noch das netzförmige Stroma dem der letzteren gleicht; auch findet man nicht, ausser im Stadium der Kachexie, Leukocytose des Blutes oder die für Leukämie charakteristischen Milz-, Drüsen- und Knochenmarksveränderungen“ (Köbner). Auch die in unserem Fall vorgenommene Untersuchung des Blutes, wobei das Verhältniß der weissen zu den roten Blutkörperchen nur als „hochnormal“ zu bezeichnen ist, spricht gegen diese Auffassung.

Eine andere Auffassung haben Kaposi, Port und

Funk; diese rechnen die Mykosis fungoides zu den Sarkomen. Ausser auf den histologischen Befund stützt sich Kaposi auf einen von ihm beobachteten Fall, wo bei der Sektion Metastasen in den Lungen, Pleuren, Nieren, Leber, Peritoneum, Netz und Knochenmark gefunden wurden (Wiener medic. Wochenschrift 1888 Nr. 19). Gegen diese Auffassung wird von Rosin („über das idiopathische multiple Hautsarkom“. Inauguraldissertation 1887, Freiburg) gerade der histologische Charakter angeführt; Andere betonen mehr den klinischen Unterschied: „letzterer weicht beim Granuloma fungoides von einer generalisierten Sarkomentwicklung ab, der chronische Charakter, die trotz des endlichen Erschöpfungstodes verhältnismässige Gutartigkeit, die geringe Neigung zu Metastasenbildung, namentlich die spontane Rückbildung ganzer Geschwülste, die gesetzmässig kreisförmige, herpetiforme Ausbreitungsart mit Tendenz zur Abheilung vom Centrum aus, die dauernde Bevorzugung eines Systems — das alles sind Umstände, die sich mit dem Begriff einer Sarkombildung nicht ohne weiteres decken“. (Dönitz und Lassar, Virchows Archiv 116. Band 1889.)

Eine dritte jetzt fast allgemein vertretene Auffassung rechnet die Mykosis fungoides zu den infektiösen Granulationsgeschwülsten. Diese Auffassung schien durch die von Rindfleisch, Hammer, Hochsinger und Schiff gefundenen Mikroorganismen bestätigt zu werden. Es steht diesen Befunden jedoch eine grosse Anzahl neuerer negativer Befunde, so von Dönitz und Lassar, Ledermann, Maiocchi, Immermann, Köbner gegenüber. Auch unsere Untersuchung war negativ. Den oben erwähnten positiven Befunden wird wohl mit Recht eine andere Deutung gegeben, wie sie bereits Köbner auf der 59. Naturforscherversammlung zu Berlin ausge-

sprochen hat, dass, sobald auf der Oberfläche eines Knotens Nekrose eingetreten ist, wie dies bei den betreffenden Fällen war, hiemit eine Eingangspforte für Keime gegeben ist, dass somit den bisher gefundenen Mikroorganismen keine pathogene Bedeutung zugesprochen werden darf.

Gestützt auf den histologischen Befund und den klinischen Gesamteindruck schliesse auch ich mich dieser letzten Auffassung der Mykosis fungoides als infectiöser Granulationsgeschwulst an.

Dem vollständigen Litteraturnachweis, welchen Ledermann seiner Arbeit: „Zwei Fälle von Mykosis fungoides“ (Archiv für Dermatologie und Syphilis 1889) beifügt, sind noch die neueren Veröffentlichungen anzureihen.

L. Brocq und Matton: Cas de mycosis fongoide; Annal. de dermat. T. II. Nr. 7 pag. 583; Bericht im Jahresbericht von Virchow und Hirsch 1891.

Feibes: Vorstellung eines Falles von Mykosis fungoides; Deutsche Wochenschrift 1889; Verhandlung der dermat. Vereinigung zu Berlin 1887/88. Bericht im Jahresbericht von Virchow und Hirsch 1889.

Haslund: Mykosis fungoides. Der Kjöbenhavenske med. Selsk. Forh. II 1888/89 pag. 90—96. Jahresbericht von Virchow und Hirsch 1889.

Immermann: Vorstellung eines Falles von Mykosis fungoides. Correspondenz-Blatt für Schweizer Ärzte 1891.

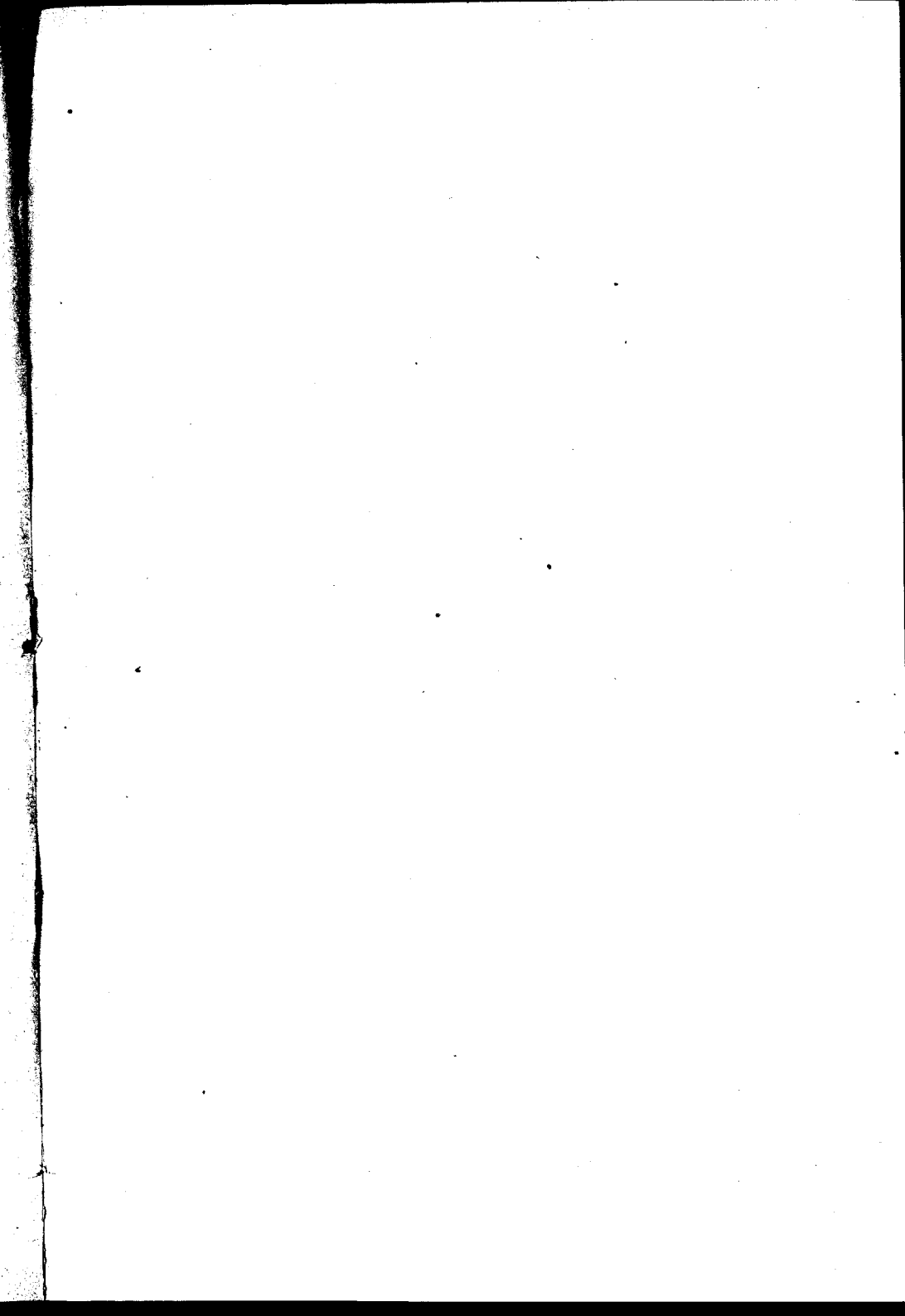
L. Philippson: Zwei Fälle von Mykosis fungoides. Berliner klinische Wochenschrift 1892 pag. 975.

J. Reboul: Un cas de mycosis fongoide ou de sarcomatose cutané; Gaz. des hôp. 138; Jahresbericht von Virchow und Hirsch 1890.

Redingius, R. A.: Een geval van mycosis fungoides; Nederl. Tijdschr. Nr. 7; Jahresbericht von Virchow und Hirsch 1890.

16711







Druck von W. Armbruster & O. Riecker in Tübingen.

26365