

O Wczesnym Rozsianym
ZANIKU SKÓRY

W POSTACI

XERODERMA PIGMENTOSUM
(Kaposi).

OPISAŁ

DR. WŁADYSŁAW REISS

Docent Uniw. Jagiell. i kierownik kliniki dermatologicznej.



KRAKÓW,

DRUKARNIA UNIwersYTETU JAGIELLOŃSKIEGO

pod zarządem Józefa Filipowskiego

1898.

O Wczesnym Rozsianym
ZANIKU SKÓRY

W POSTACI

XERODERMA PIGMENTOSUM
(Kaposi).

OPISAŁ

DR. WŁADYSŁAW REISS

Docent Uniw. Jagiell. i kierownik kliniki dermatologicznej.



KRAKÓW,

DRUKARNIA UNIwersYTETU JAGIELLOŃSKIEGO

pod zarządem A. M. Kosterkiewicza.

1897.

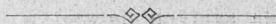
Osobne odbicie z „Przeglądu Lekarskiego“ 1897. Nr. 50 i 51.

O wczesnym rozsianym zaniku skóry w postaci *Xeroderma pigmentosum* (Kaposi)

napisał

Dr. Władysław Reiss

Docent Uniw. Jagiell. i kierownik kliniki dermatologicznej.



Liczba ogłoszonych w literaturze przypadków choroby opisanej przez Kaposiego pod nazwą *Xeroderma pigmentosum* a należącej do ogólnej gromady spraw zanikowych skóry (*Atrophiae cutis*), jest dotychczas bardzo nieznaczna, co należy tłumaczyć tem, że z jednej strony powyższa sprawa zanikowa należy do chorób względnie bardzo rzadkich, z drugiej zaś, że objawy tej choroby, jako zbyt jeszcze mało ogółowi lekarzy praktycznych znane, częstokroć bywają zapoznavane i błędnie tłumaczone. — W całej dostępnej mi literaturze znachodzimy dotychczas 74 przypadków tej choroby, wliczając do nich 57 historyj chorób zebranych aż do roku 1890 i zestawionych przez Archambaulta, w jego rozprawie, ogłoszonej w tymże roku (*De la dermatose de Kaposi. Bordeaux 1890*). W nowszych czasach kilkunastu autorów ogłosiło prace kazuistyczne, a pomiędzy nimi Hutchinson, Falcar, M'Call Anderson, Risso, Stern, Arnozan, Brayton, Zeferino, Schütte, Murphy i Łukasiewicz, razem około 20 przypadków, odnoszących się do ostatniego pięciolecia. Pierwszy dokładny opis tej choroby zawdzię-

czamy Kaposiemu (1870), który, wliczywszy odkrytą przez siebie sprawę chorobową do gromady spraw zanikowych, skreślił jak najdokładniej najważniejsze i cechujące objawy i nadał jej nazwę *Xeroderma pigmentosum*, streszczającą właściwie istotę choroby w jej przebiegu klinicznym, jako też w kierunku głównych zmian anatomo-patologicznych.

Przebieg kliniczny *Xeroderma pigmentosum* jest zwykle następujący: Choroba rozpoczyna się najczęściej w pierwszym lub drugim roku życia barwikowemi plamami, występującemi zrazu na twarzy i kończynach, nieco zaś później na tułowi, plamami, które gdzieniegdzie gęsto usadowione, niczem zdają się nie wyróżniać od zwykłych piegów (ephelides); gdzieniegdzie zaś oddzielone są od siebie dosyć szerokimi pasmami skóry prawidłowej, przyczem same plamy są częstokroć o wiele ciemniejsze wskutek nagromadzonego barwika w nadmiernej ilości nie tylko dokoła samych naczyń w ciałkach brodawkowych, lecz w zakresie dolnych warstw sieci Malpighiego. — Plamy barwikowe dorównywuja wielkością piegom, w niektórych jednak miejscach bywają znacznie większe i okazują na powierzchni bardzo delikatne łuseczki barwy brudno żółtej. Charakterystycznem jest także to, że plamy te zmieniają z czasem swą barwę na coraz to ciemniejszą, a nawet niemal zupełnie czarną. — Po pewnym czasie występują, obok plam barwikowych, plamki żywo czerwono zabarwione, odpowiadające w zupełności rozszerzonym naczyniom krwionośnym, przez co skóra przybiera wejrzenie pstre, różnobarwne, szczególnie na twarzy i szyi. Przyczynia się do tego w znacznym stopniu i ta okoliczność, że równocześnie w miejscach pomiędzy plamami barwikowemi występują plamy białe w postaci małych zanikowych ognisk skóry właściwej, przypominających wejrzeniem małe blizny; ogniska te dochodzą gdzieniegdzie wielkości soczewicy, nie zlewają się jednak ze sobą, są gładkie i wgłębiają się nieco pod poziom skóry prawidłowej. — Skóra staje się w miarę mnożenia się owych ognisk zanikowych coraz to bardziej suchą, pergaminową, z trudnością daje się unieść w fałd, powodu-

jąc napięciem swem niejednokrotnie zupełne wygładzenie fałdów fizyologicznych, („ectropium“ i t. d.). W dalszym przebiegu choroby (zwykle dopiero po upływie kilku lat), powstają tu i owdzie na tle plam barwinkowych utwory brodawkowate, powiększające się dosyć szybko i okazujące utkanie nowotworów złośliwych. Najczęstszem jest utkanie rakowate; niektórzy jednakże autorowie podają, że znachodzili postacie mieszane, a mianowicie utkanie mięsakowe, obok utkania rakowatego. Guzy powyższe powstają zwykle równocześnie w kilku, lub nawet kilkunastu miejscach, przebiegają bez obrzmienia sąsiednich gruczołów chłonnych i prowadzą ostatecznie do charłactwa i zejścia śmiertelnego. Chorzy nie uskarżają się z początku na żadne dolegliwości, dopiero w miarę wytworzenia się większej ilości guzów nowotworowych i następowego ich rozpadu, występują w znacznym stopniu zniekształtnienia i oszpecenia, co skłania dopiero chorych do szukania porady lekarskiej. —

Stosownie do objawów, mniej lub więcej opanowujących ogólny obraz chorobowy, nadawali rozmaici autorowie tej chorobie odmienne nazwy. I tak Neisser mówi o „*Lioderma essentialis cum melanosi et telangiectasia*“, u Picka spotykamy się z nazwą „*Melanosis lenticularis progressiva*“ itd. Pierwotna nazwa Kaposiego „*Xeroderma pigmentosum*“, utrzymała się jednak w literaturze, obejmując najwłaściwiej główne cechy kliniczne tej postaci chorobowej w samym jej początku, t. j. zanik skóry i pigmentację. — W kierunku etyologii tej choroby napotykamy u rozmaitych autorów wprost sprzeczne zapatrywania.

We wszystkich niemal podręcznikach spotykamy się najczęściej z przypuszczeniem, że *Xeroderma* powstaje u dzieci bawiących wiele na wolnem powietrzu i narażanych na silne i długotrwałe działanie promieni słonecznych. Wiadomo jednak powszechnie, że teorię powstawania piegów pod wpływem działania światła słonecznego obalil już Hebra, wykazując, że piegi i analogiczne plamy barwinkowe, powstają bardzo często na udach lub pośladkach, a zatem na częściach

ciała z reguły nieobnażonych. Z drugiej strony zasługuje na uwagę okoliczność stwierdzająca występowanie tej choroby u członków jednej i tej samej rodziny. — Piek zaś zauważył kilkakrotnie, że *Xeroderma* powstaje najczęściej u jasnowłosych, których rodzice okazywali pewne zmiany barwikowe w zakresie skóry twarzy lub tułowia. — Rozpoznanie choroby nawet w samym początku, nie jest wcale trudnem, właśnie z powodu już wyżej wspomnianego, a tak charakterystycznego wejrzenia skóry, choćby już w zakresie samej twarzy. — Co do rozpoznania różniczkowego, rozechodzićby się mogło może o pewne trudności chyba w niektórych okresach trądu. (Lepra anaesthetica), jakoteż w początkowym okresie twardzieli skóry (Sclerodermie en plaques), jeżeli równocześnie mamy do czynienia ze złożeniem nadmiernej ilości barwika w koło ognisk chorobowo zmienionych, na co zwracają uwagę Kaposi i Joseph. Dokładniejsze jednak badanie owych białych ognisk, o które się tu właśnie rozechodzi, wykaże w takim razie zawsze wybitną różnicę, bo w przebiegu twardzieli rozsianej skóry, ogniska białe okazują zawsze nadzwyczaj znaczną, prawie deskowatą twardość i zbite utkanie, podczas gdy w przebiegu trądu plamki owe leżą zawsze na polach anestetycznych. Rokowanie jest zawsze niepomyślne, bo dotychczas ani jednego nie znamy przypadku choroby tej, zakończonego wyzdrowieniem. Leczenie polega na wycinaniu ognisk nowotworowych i podawaniu znacznych dawek przetworów arsenowych wewnątrznie lub podskórnie, przez co udaje się niejednokrotnie utrzymać chorych przez długie lata w stanie względnie dobrym.

Do ogłoszenia przypadku *Xeroderma pigmentosum* u chorego z kliniki krakowskiej, skłania mnie ta okoliczność, że przypadek ten różni się tak przebiegiem klinicznym, — jak i niektórymi zmianami anatomo-patologicznymi od reszty znanych mi z literatury przypadków. Co do wieku w którym występują pierwsze zmiany patologiczne, znanym jest tylko jeden przypadek, ogłoszony przez Schwimmera, w którym choroba rozpoczęła się dopiero w 35-tym roku

życia, we wszystkich innych przypadkach pierwsze objawy spostrzegano zawsze w pierwszych latach dzieciństwa, najczęściej już drugim lub trzecim roku życia. W naszym przypadku z marca 1897 wykazują dokładne wywiady, że chory aż do 10-go roku życia nie okazywał zgola żadnych objawów chorobowych a dopiero po upływie powyższego okresu zaczęły się pojawiać nieliczne zrazu plamy barwikowe, z początku na twarzy, później na klatce piersiowej, jakoteż na kończynach.

Chory A. C., 25 lat liczący, przyjęty został w marcu b. r. na oddział chirurgiczny szpitala św. Łazarza, z powodu rozwiniętych już ognisk nowotworowych na obszarze twarzy. Uprzejmości prof. Obalińskiego zawdzięczaam przeniesienie chorego do naszej kliniki, gdzie po dokładnem zbadaniu zanotowano następujący *status praesens*:

Mężczyzna wzrostu średniego nie przedstawia w narządach wewnętrznych żadnych zmian patologicznych. Układ kostny prawidłowy, mięśniowy słabo rozwinięty, podściółka tłuszczowa bardzo skąpa. Włosy ciemne, tęczówki niebieskie, skóra zaś, w miejscach nie przedstawiających zmian chorobowych, biała, cienka, gładka, okazuje bardzo wybitne bruzdowanie siatkowate (*état chagriné*) i bardzo drobne tu i owdzie porozrzucane plamki barwikowe. —

Znaczne zmiany przedstawia skóra czoła, policzków, części chrząstkowej nosa, karku i szyi w ogólności, strony wyprostnej kończyn górnych, szczególnie w zakresie ramieniowym i stawu nadgarstkowego. Obszary te skóry zmienionej nie są jednak bynajmniej ściśle ograniczone, lecz przechodzą z wolna w pola prawidłowe; najmniej stosunkowo zmian przedstawia skóra brzucha, bocznych ścian klatki piersiowej, jakoteż kończyn dolnych. — Skóra twarzy, szczególnie w okolicy czoła i policzków, zasiana równomiernie plejadą bardzo gęsto obok siebie usadowionych ciemno-brunatnych plamek, rozmaitego kształtu, wielkości główki od szpilki lub ziarenek prosa; gdzieniegdzie plamki te zlewają się ze sobą, tworząc ogniska wielkości soczewicy (*lentigines*), szczególnie do koła miejsc nowotworowo przeobrażonych. Plamki te są barwy ciemno-brunatnej, ciemniejsze na skórze czoła i nosa, jaśniejsze na policzkach i szyi, nie zmieniają się zupełnie pod naciskiem palca i nie występują nigdzie w miejscach, w których zaczyna się rozwijać sprawa zanikowa. Pomiedzy plamami barwikowymi tak na twarzy jakoteż na szyi i kończynach górnych, w mniejszym zaś stopniu na skórze klatki piersiowej, spotykamy ogniska zanikowe przeróżnej wielkości, bardzo ściśle ograniczone, nieco po pod poziom otoczenia wklęsnięte. — Ogniska te, przeważnie wielkości ziarenek grochu

dochodzą gdzieniegdzie, a szczególnie w okolicy fałdów nosowo-policzkowych do wielkości drobnej monety, są zupełnie białe, ścięnczale i odbijają silnie od przebarwionych miejsc sąsiednich. Jeżeli skórę w powyższych miejscach usiłujemy ująć w fałd, przekonywujemy się że skóra uległa prawie zupełnie zanikowi i sprawia wrażenie cienkiego listka, o powierzchni zupełnie gładkiej, nieco połyskującej. Najwięcej ognisk zanikowych znachodzimy na skórze policzków i to tuż pod powiekami, dalej na czole, w mniejszej ilości na szyi, a nieznaczną tylko ich ilość na klatce piersiowej. Na kończynach znajdują się one głównie po wyprostnej stronie ramienia, tudzież w okolicy stawu nadgarstkowego, gdzie są nadzwyczaj drobne, dosyć równomiernie rozsiane, i okazują charakter prosówkowy. — Przestrzenie skóry zanikłej nie zdradzają zgoła żadnych złogów barwиковych i nie wkraczają nigdzie na obszary ognisk barwиковych. —

Obok zmian powyżej opisanych zauważyć się dają tak na skórze całej twarzy jakoteż klatki piersiowej, a w znacznie mniejszym już stopniu i na skórze brzucha i kończyn górnych, większe i mniejsze pasemka proste lub pokurczone 1—2 milimetrów długie, barwy sinoczerwonej, odpowiadające rozszerzonym naczyniom warstwy brodawkowej. Wybitnie rozszerzone naczynia znajdujemy głównie na powiece górnej i dolnej oka prawego, na policzkach i skrzydłach nosowych. — W kilku zaś miejscach znachodzimy prawdziwe już naczyniaki (angiomata), okrągłe i podłużne, wyniosłe ponad poziom skóry prawidłowej, wielkości ziarnka prosa lub nawet nieco większe. Na granicy kostnej i chrząstnej nosa po stronie lewej naczyniak wielkości grochu wysłał promienisto pasemka rozszerzonych naczyń pomiędzy plamy barwikowe gęsto dokoła usadowione. —

Trzecią zmianę, jaką przedstawia skóra twarzy, stanowią twory brodawkowate w nielicznej ilości, usadowione na powiece dolnej lewej, na lewym skrzydle nosowym, na policzku strony prawej i na brodzie pod kątem ust strony prawej. Brodawkowate te twory, osadzone na szerokiej podstawie, przedstawiają powierzchnię nierówną, огоłoconą z warstwy przyskrórkowej, tu i owdzie broczące. Utkanie ich jest zbite, a skóra zaczerwieniona dokoła podstawy, nosi cechy ostrego wyprysku sączącego (eczema madidans). Twory te na dolnej powiece lewej, są nieco większe od ziarna prosa, największy zaś obrzęk po zewnętrznej stronie lewego skrzydła nosowego wielkości dużej fasoli przechodzi od dołu na błonę śluzową, okazuje liczne bruzdy, jest nieco bolesnym i pokrywa go warstwa zaschłej krwi, zmieszanej z miazgą obumarłej tkanki. — Guzy powyższe, okazujące charakter nowotworów złośliwych, znajdują się w rozmaitym okresie rozwoju; dwa najmniejsze z nich, które według podania chorego powstały dopiero przed dwoma miesiącami, usadowione są na górnej kończynie prawej, po stronie ze-

wewnętrznej pierwszej falangi dużego palca. — Powieka dolna oka lewego okazuje prawie zupełny brak rzęs (madrosis) i odwinięcie powiek na zewnątrz (ectropium) miernego stopnia spowodowane kilkoma zanikowymi ogniskami, usadowionymi tuż pod powieką; spojówka powiekowa jest obrzękłą, silnie nastrzykaną i okazuje cechy zapalenia ostrego. — Skóra głowy pomiędzy włosami, nieokazującymi żadnych zmian patologicznych, pokryta dosyć grubą warstwą masy złożonej z wydzieliny gruczołów łojowych i komórek warstwy rogowej (Seborrhea). Podobne zmiany znajdujemy i na skórze czoła, na granicy porostu włosów. Wargi ust nieco wciągnięte, błona śluzowa warg sino czerwono zabarwiona, na wardze dolnej w pobliżu kąta lewego dwa ogniska zanikowe, przechodzące ze skóry wargi na jej błonę śluzową, skutkiem czego ta ostatnia w tych miejscach jest nieco szarą, a miejsca te przypominają na pierwsze wejrzenie *plaques muqueuses*. — Na skórze karku znajdujemy wszystkie powyżej opisane zmiany, t. j. bardzo liczne plamy barwikowe, obszerne ogniska zanikowe, i podłużne pasma rozszerzonych naczyń krwionośnych; białe pola zanikłej skóry (cutis), na tle przebarwionych miejsc sąsiednich, przypominają *leucoderma*. Warstwa rogowa skóry karku silnie zgrubiała, szorstka i poorana głębokimi bruzdami; nie ma tu ani jednego guzka brodawkowatego na całej przestrzeni; natomiast dwa naczyniaki wzdłuż tylnego brzegu mięśnia mostko - obojczyko - sutkowego (sterno-cleido-mastoidei) strony prawej.

Błony śluzowe, dostępne badaniu, oprócz nieznacznej łuszczycy (proriasis buccalis) zachowują się prawidłowo. Na wardze dolnej tuż przy wędzidełku znajdujemy *Xantoma planum* na bardzo nieznacznej przestrzeni, przechodzące także na dziąsła zębów siecznych. Wreszcie nieżytowe zapalenie gardła miernego stopnia.

Z bardzo dokładnych wywiadów wynika, że chory aż do 10-go roku życia nie przedstawiał zgoła żadnych zmian. Przypomina on sobie jak najdokładniej (co zresztą wie od swych rodziców), że w dziesiątym roku życia pojawiać się zaczęły na twarzy piegi w znaczniejszej ilości i to z początku tylko na czole, a dopiero później na policzkach i skroniach. W późniejszych latach zaczęły występować plamy barwikowe na piersiach i kończynach. — Chory podaje, że nigdy nie był na wsi, nie przepędzał nigdy dłuższego czasu na wolnym powietrzu i nie był nigdy narazony na przeciągłe działanie promieni słonecznych. Nie pracował nigdy w polu, lecz już od 10-go roku życia w warsztatach, i podaje stanowczo, że

w młodości swojej nie cierpiał na żadną chorobę skórą. — Okoliczność powyższa zasługuje w zeznaniach chorego na szczególną uwagę; wiadomo bowiem, że większość autorów i lekarzy przypisuje powstawanie ognisk barwikowych wogóle, a w szczególności w przebiegu *Xeroderma pigmentosum*, długotrwałemu działaniu promieni słonecznych.

Z opisu przytoczonych w literaturze historyj chorobowych przypadków *Xeroderma*, dowiadujemy się niejednokrotnie (i tak w ostatnich 2-ch przypadkach Łukasiewicza), że pierwszym objawem, poprzedzającym wytworzenie się plam barwikowych, było t. zw. *erythema solare* w postaci silnego przekrwienia skóry, z wybitnymi objawami zapalnymi. W przypadku Łukasiewicza poprzedzało chorobę silne zapalenie skóry twarzy (dermatitis) z objawami cechującymi różę, która kilkakrotnie powracała, a mianowicie zawsze wtedy, kiedy dziecko wyniesiono z mieszkania na wolne powietrze. Takie *erythema recidivum* wywołuje, zdaniem autorów, owe pigmentacje, które stanowią właśnie jeden z najwybitniejszych objawów choroby Kaposiego. W i d m a r k udowodnił, że rumień słoneczny (*erythema solare*) zawdzięcza swe powstanie promieniom ultrafioletowym widma słonecznego, a C o r n u twierdzi, że siła tych promieni wzrasta w prostym stosunku do wysokości słońca na firmamencie, jakoteż do wysokości miejscowości nad poziomem morza. — Łukasiewicz odnosi do tego najczęstsze powstawanie tej choroby z wiosną, jak to miało miejsce w obu jego przypadkach. Doświadczenia wykazały, że po zadziałaniu promieni ultrafioletowych na skórę pojawia się *erythema* w kilka godzin później, a dopiero następnie w miejscach odpowiednich występuje złożenie znaczniejszej ilości barwika, w przeciwieństwie do działania promieni cieplnych, które wprawdzie wywołują również rumień (*erythema*) i to stosunkowo w krótszym czasie, nie wywołują jednak następowego przebarwienia odpowiednich obszarów skóry. — Nie wchodząc w wywody krytyczne, o ile słusznem jest zapatrywanie autorów na wpływ promieni słonecznych, jako jeden z ważnych czynni-

ków etyologicznych tej choroby, zaznaczyć jednak muszę, że wedle zeznań naszego chorego plamy te zupełnie się nie zmieniały ze zmianą pory roku i w lecie nie stawały się wcale ciemniejszymi. —

W niespełna rok po pojawieniu się pierwszych zmian barwikowych zauważył chory tworzenie się owych czerwonych pasemek (Telangiectases) na twarzy. — Jestto jeden z niestałych objawów chorobowych w przebiegu *Xeroderma*, bo n. p. w obu przypadkach Łukasiewicza brakowało go zupełnie, a autor zaznacza wyraźnie, że u swoich chorych zgoła żadnego rozszerzenia naczyń skórnych tętniczych lub żylnych zauważyć nie mógł. — Z wywiadów wynika, że owe pasemka odpowiadające rozszerzonym naczyniom, pojawiały się tylko przez kilka pierwszych lat; w latach następnych ani też w ostatnich nie występowały już one zupełnie, a ostatnie, jakie zauważył, wystąpiły na klatce piersiowej przed 10 laty. Natomiast ogniska zanikowe pojawiały się ciągle bez przerwy coraz to w innych miejscach. Chory przypomina sobie dobrze, że już równocześnie z owymi ciemnymi plamami pojawiać się zaczęły „białe znaki”; — z biegiem czasu nagromadziło się ich sporo na twarzy, klatce piersiowej i kończynach, a jeszcze w ostatnim roku, t. j. w 15-ym roku trwania choroby, zauważył chory kilkanaście ognisk zanikowych w kończynie górnej prawej w okolicy stawu nadgarstkowego. — Nadto zauważył chory, że niektóre ogniska zanikowe, a przedewszystkiem na twarzy, dochodziły z biegiem czasu do pewnej maksymalnej wielkości i nie powiększały się odtąd zupełnie, podczas gdy znów inne, szczególnie na kończynach górnych, dochodziły szybko, bo już w ciągu kilku miesięcy, do znaczniejszej wielkości, nadto, zlewając się z sobą, tworzyły wielkie ogniska. — Jedno takie wielkie ognisko spotykamy na grzbiecie ręki prawej; dokoła wielu obszarów zanikowych znachodzimy prawie wszędzie o wiele znaczniejsze złogi barwikowe, aniżeli w zakresie plam barwikowych; zdaje się jakoby barwik z obszarów zanikowych posuwał się coraz to bardziej ku

obwodowi, tworząc ciemną obrączkę dookoła pola zanikowego. Utwory brodawkowate, które okazywały typową budowę raków, zaczęły się wytwarzać dopiero około ósmego roku trwania choroby. Pierwszy guziczek pojawił się na skórze chrząstkowej części nosa, jako mała płaska brodawka, na którą chory zrazu prawie zupełnie nie zwracał uwagi. Guz ten powiększał się bardzo nieznacznie i powoli, bo po upływie trzech lat osiągnął wielkości grochu i wtedy chory udał się do lekarza, który uznawszy narośl za złośliwą, wy-skrobał ją łyżeczką i wypalił ranę jakimś kwasem (wedle podania chorego dymiącem). Już w trzy miesiące po tej operacyi w samej bliźnie poczęła się wytwarzać nowa wyniosłość o nierównej powierzchni, która powiększała się już teraz dosyć szybko i dochodzi obecnie do wielkości dużej a soli, składa się z dwu zrazików i pokrywa całe lewe skrzydło nosa, przechodząc ku górze na część kostną, ku dołowi zaś na błonę śluzową. — Dwa małe ogniska rakowe w powiece dolnej lewej pojawiły się dopiero przed kilku miesiącami podobnie jak i guzki na kończynie górnej prawej po stronie zewnętrznej pierwszej falangi dużego palca. Guzki zaś na policzku strony prawej i na brodzie pod kątem ust strony prawej powstały jeszcze przed dwoma laty; mają one charakter typowych raków skórnych, przebieg bardzo powolny, a dochodzą obecnie wielkości drobnego śrutu. — Chory zdrapywał je kilkakrotnie paznokciami, poczem przypalał je hubką; guzki jednakże odrastały już po miesiącu, dochodząc do pierwotnej wielkości. — Chory udał się do szpitala, spowodowany głównie powiększeniem się guzów nowotworowych. Trzeciego dnia, po przeniesieniu chorego z oddziału chirurgicznego do kliniki dermatologicznej, celem badania histologicznego wycięto guz nowotworowy z części chrząstnej nosa i policzka, dwa ogniska zanikowe ze skóry czoła i klatki piersiowej, plamy barwikowe z twarzy i przedramienia lewego, wreszcie dwa płatki skóry, w zakresie których znachodziły się pasemka dość znacznie rozszerzonych naczyń tętniczych. W kilka dni później wycięto choremu

doszczętnie wszystkie guzy nowotworowe; równocześnie zaczęto podawać znaczne dawki arsenu.

Badanie histologiczne plam barwikowych wykazuje przedewszystkiem bardzo znaczne złogi barwika, nagromadzone w całej szerokości środkowej warstwy sieci Malpighiego (*stratum spinosum*). Brodawki poniżej przebarwionych obszarów bardzo szerokie, naczynia, należące do pętli brodawkowych dosyć grube, żyłne znacznie porozszerzane; — intima przerosła szczególnie w sieci naczyniowej tuż pod warstwą walcową (*stratum cylindricum*) zacieśnia w znacznym stopniu światło drobnych tętniczek. Dokoła naczyń tak grubszych jakoteż i cieńszych nie znajdujemy nigdzie w zakresie brodawek ani ciałek krwi ani też żadnych złogów barwikowych. Dlatego też nie mamy żadnych podstaw do przypuszczenia, że owo nadmierne wytworzenie się barwika pochodzić może z przepacania się (*diapedezy*) ciałek krwi w samych brodawkach skóry właściwej, lub też, że stan obecny poprzedzała w jej zakresie sprawa ostro zapalna. Bardzo często spotykamy tu naczynia żyłne pokręcone, tu i owdzie ułożone w drobne kłębki, przypominające drobnutkie żyłaki skórne. Złogi barwikowe nie ograniczają się tylko na dolnych obszarach *stratum spinosum*, w licznych bowiem miejscach znachodzimy długie wypustki barwikowe, ciągnące się z jednej strony ku dołowi przez pokład walcowaty (*stratum cylindricum*) aż do górnych warstw *corpus papillare*, z drugiej zaś strony sięgające ku górze aż powyżej warstwy ziarnistej (*stratum granulosum*), bo aż do warstwy rogowej. *Stratum spinosum* w całości nie przechodzi szerokości prawidłowej, wypustki jednak sieci Malpighiego są niezwykle szerokie i bardzo gęsto obok siebie ułożone. Warstwa ziarnista szeroka, bo obejmuje prawie wszędzie aż trzy pokłady komórek podłużnych, o bardzo ciemno zabarwionych jądrach; warstwa rogowa gruba, a podstawowa warstwa przeźroczysta Unny (*stratum lucidum*) ledwie dostrzegalna. Warstwa rogowa przedstawia bardzo liczne szczeliny, szczególnie w pokładach dolnych, w szczelinach zaś tych znachodzimy tu

i owdzie drobne złogi barwika w postaci pasemek lub kuleczek. Górne pokłady warstwy rogowej silnie ze sobą spójone, co nam tłumaczy okoliczność, że szorstkość powierzchni skóry w zakresie obszarów przebarwionych spowodowana jest nie łuszczeniem się warstwy rogowej (exfoliatio), lecz wprost nagromadzeniem grubych pokładów zrogowaciałego przyskórka (hyperkeratosis). Złogi barwika składają się z ziarenek barwy ciemno brunatnej, które częściowo zalegają szczeliny pomiędzy pokładami komórek, częściowo zaś, wchodząc w protoplasmę samych komórek, barwią ostatnie na ciemno brunatno; w komórkach gromadzi się barwik nie dokoła jądra, lecz więcej odśrodkowo przy samej osłonce komórki. Niektóre komórki warstwy środkowej sieci Malpighiego, wypełnione nadmierną ilością barwika, zatraciły niemal zupełnie swój kształt pierwotny; z komórek gwiaździstych o koleczastych wypustkach potworzyły się nieforemne masy, napęczniałe od znacznej ilości ziarn barwиковych pokrywających także prawie całe jądro. — W miejscach, w których znachodzimy wiele podobnych bezkształtnych komórek, wypełnionych w całości barwikiem, ztraca się w zupełności rys. sieci Malpighiego, szczególnie w środkowych jej warstwach. — Gdziekolwiek dochodzi warstwa rogowa do olbrzymich rozmiarów; niekiedy odnosimy wrażenie, jakgdybyśmy mieli przed sobą obraz histologiczny, przedstawiający model (tyloma). Warstwa ziarnista w niektórych miejscach znacznie szersza od prawidłowej, w innych zaś prawie zanikła od ucisku przygniatających ją olbrzymich pokładów warstwy rogowej; tu i owdzie zaś widzimy na jej miejscu tylko jeden cienki pokład komórek wydłużonych o spłaszczonej protoplasmie i słabo zabarwionych jądrach. — Jediną warstwą sieci Malpighiego, nie okazującą zmian żadnych, jest warstwa komórek walcowatych (stratum cylindricum). —

Kawałki skóry, które wycięto z obszarów zawierających nadmiernie rozszerzone naczynia krwionośne, nie okazują przy badaniu histologicznem żadnych uwagi godnych zmian charakterystycznych. W brodawkach znachodzimy

pętle naczyniowe, zajmujące niemal prawie całe pola pomiędzy wypustkami sieci Malpighiego; naczynia pokręcone wrzecionowato, porozszerzane, szczególnie na samych szczytach brodawek, tuż pod warstwą komórek walcowatych. — Wiadomo, że Pollitzer uważa rozstrzeń naczyń włosowatych (telangiectasis) w przebiegu *Xeroderma* za przekrwienie uboczne, wynikłe z zupełnego zaniku naczyń w zakresie plam białych, owych ognisk zanikowych: niewiadomo tylko, czy te ogniska zanikowe zawdzięczają właśnie swe powstanie zupełnemu zarośnięciu (obliteracyi) naczyń w zakresie powyższych obszarów, czy też zanik naczyń jest sprawą następową, a zmiany w tkance są zmianami analogicznymi z twardziłą skórą (sclerodermia). Pytanie to jest wielkiej wagi, zwłaszcza, że niektórzy autorowie uważają owe ogniska nie za zwykłą sprawę zanikową, dowodząc, że we wczesnych okresach mamy tu do czynienia z wytwarzaniem się zbitej tkanki twardzielowej, powodującej właśnie następowe zmiany w krążeniu obwodowym. — Większość jednak autorów przypuszcza tu li tylko sprawę czysto zanikową, uważając tę właśnie zmianę za jedną z najbardziej charakterystycznych tej choroby; tak Neisser twierdzi, że zanik skóry właściwej jest zawsze bez wyjątku ostatecznym wynikiem przebiegu *Xeroderma*, a Crocker proponuje nawet dla choroby Kaposiego nazwę *Atrophoderma*, ze względu na sprawę zanikową, jako objaw bezwarunkowo najważniejszy.

W ogniskach zanikowych spostrzegać się daje przede wszystkim zupełny, lub też prawie zupełny (zależnie od okresu sprawy zanikowej), brak brodawek skórnych; brodawki wszędzie zupełnie spłaszczone tak, że warstwa komórek walcowatych (*stratum cylindricum*) przedstawia się jako linia prawie zupełnie prosta. Dalej widzimy niemal zupełny brak pętli naczyniowych, gdzieniegdzie tylko przebiegają drobnutki naczynka wysełane przez kilka nielicznych pni naczyniowych w dolnych warstwach skóry. *Stratum spinosum* nadzwyczaj szerokie, warstwa ziarnista złożona z trzech pokładów komórek, warstwa zaś rogowa prawidłowej gru-

bości. Przyskórek zatem nie przedstawia w całości zgoła żadnych zmian zanikowych i leży swoją równą podstawą na zupełnie zanikłych i przypłaszczonych brodawkach skóry właściwej. — Barwika brak zupełny tak w zakresie sieci Malpighiego, jako i w warstwie brodawkowej (stratum papillare). — Stratum reticulare zupełnie prawidłowe, podobnie jak i warstwa podskórna; widzimy więc, że sprawa zanikowa odgrywa się jedynie tylko w warstwie brodawkowej i dotyczy głównie samych właśnie brodawek i pętli naczyńowych, pozostawiając przyskórek i warstwy głębsze nienaruszone. — Zanik naczyń włosowatych w ciałku brodawkowym powoduje właśnie, zdaniem Unny, owo rozszerzanie się żył pod warstwą komórek wałeczkowych. Autor ten jest zdania, że powstawanie rozstrzeni naczyń włosowatych (telangiectazyj) w przebiegu *Xeroderma* pozostaje w stanowczym związku przyczynowym z wytwarzaniem się ognisk zanikowych w skórze właściwej.

Badanie histologiczne guzów nowotworowych wykazuje typową budowę raka. Przebiegowi klinicznemu tych nowotworów odpowiada w zupełności obraz histologiczny. Raki wytwarzające się w przebiegu *Xeroderma pigmentosum*, okazują zawsze przez długi przeciąg czasu charakter brodawek, a tłumaczymy to w ten sposób, że bujanie przybłonka w głąb tkanki napotyka w przebiegu *Xeroderma* na znaczne trudności. Okoliczności utrudniające przedostanie się komórek przybłonkowych do warstw skóry właściwej, t. j. do warstwy brodawkowej i siatkowatej (reticulare) leżą w budowie histologicznej ognisk chorobowych skóry, na tle których rozwija się właśnie sprawa nowotworowa. — Bujaniiu przybłonka stawia opór budowa skóry w ogniskach zanikowych i twardzielowych, które stanowią właśnie podstawę rozwijających się nowotworów. W tych właśnie miejscach raki rozwijają się dlatego bardzo powoli i przedstawiają w pierwszych okresach tem dłużej charakter powierzchownych brodawek, im wybitniejsze zmiany napotykamy w części brodawkowej, t. j. im późniejszy okres zaniku

i zmian twardzielowych przedstawia skóra właściwa. Opór ten uwidacznia się w obrazach histologicznych, głównie tem, że badając przecięcie ognisk nowotworowych we wczesnym okresie rozwoju, widzimy cieniutkie tylko wypustki przybłonka usiłujące przebić się przez górne pokłady warstwy brodawkowej. W nielicznych tylko miejscach znachodzimy tu i owdzie komórki, które przedostały się do skóry właściwej, tworząc tam drobne gniazda przybłonkowe; całe zaś masy bujającego przybłonka napotykamy jeszcze w zakresie sieci Malpighiego, mianowicie w dolnych jej warstwach. Tu natrafiają one na opór i zaledwie drobne ich wypustki wkraczają ku dołowi, gdzie gromadzą się dokoła zanikających naczyń pętli brodawkowych. — Nowotwory okresów późniejszych, (np. nowotwór na części chrząstkowej nosa), przedstawiają wszystkie już cechy typowe raka skór nego. Potężne czopki przybłonkowe składają się z gęsto obok siebie ułożonych różnokształtnych komórek przybłonkowych płaskich, a granica pomiędzy czopkami, a otaczającą je tkanką łączną tylko niewyraźnie zaznaczona. Pomiedzy gniazdami przybłonkowymi widzimy w bardzo wielu miejscach szczeliny wypełnione leukocytami, jak również znaczną ilość obfitującej w komórki tkanki łącznej z grubymi pniami naczyniowymi. Barwik napotykałem jedynie w tych miejscach, gdzie sprawa nowotworowa nie ograniczała się do ognisk zanikowych tylko, lecz wkraczała również na obszary sąsiednie przebarwione. Zdawałoby się zresztą powinno, że sprawa nowotworowa w przebiegu *Xeroderma* musi brać zawsze początek w miejscach, w których znachodzimy zło gi barwikowe, a dopiero następowo przechodzić na obszary sąsiednie skóry zanikłej ta okoliczność przemawia za tem, że ogniska zanikowe, tak ubogie w gruczoły, a posiadające przytem tak cienką i nieznaczną warstwę komórek przybłonkowych, nie przedstawiają bynajmniej odpowiedniej gleby do rozwinięcia się raka skór nego, uwzględniając nadto jeszcze inne powody wyżej przytoczone.

Prawie wszyscy autorowie podają, że w przebiegu *Xeroderma* znachodzili zawsze tylko same nowotwory rakowe; tu i owdzie tylko spotykamy się w literaturze z wyjątkami. Chiari znalazł (w przypadku Picka) mięsaka wrzecionowato komórkowego (*Sarcoma fusocellulare*), Elsener opisuje mięsaka olbrzymio-komórkowego (*Sarcoma gigante cellulare*) obok gniazda rakowego! a Crocker miał znaleźć nowotwór mieszany, mianowicie mięsaka wrzecionowato i kulisto-komórkowego (*Sarcoma fuso- et globocellulare*), a przytem równocześnie śluzaka (*Myxoma*) i raka. — Ponieważ jednak autorowie ci znachodzili zawsze obok innych spraw nowotworowych równocześnie także i ogniska rakowe, nasuwa się mimowoli myśl, jak to słusznie już Unna zaznaczył, czy nie rozchodziło się w powyższych przypadkach o raki wychodzące z komórek barwиковych, tak zwane *Naevocarcinomata*, które obfitują także w duże komórki olbrzymie pochodzenia przybłonkowego. — Podobne raki barwиковe przybierają nieraz zupełnie wejrzenie mięsaków barwиковych, co mogłoby dać powód do możliwych pomyłek. — Co do powstawania naczyńiaków w przebiegu *Xeroderma* zauważyć należy, że występują one nader rzadko; tu i owdzie rozwinąć się one mogą na tle znacznego rozszerzenia naczyń krwionośnych w ciałku brodawkowem; nie należą jednak żadną miarą, jak to twierdzi Taylor, do objawów cechujących chorobę Kaposiego.

Jeżeli rozpatrzmy się w przebiegu klinicznym tej choroby i uwzględnimy zmiany anatomo-patologiczne w większości przypadków, jakie znachodzimy w literaturze, dochodzimy do wniosku, że 1) *Xeroderma pigmentosum* należy wprawdzie do chorób rozwijających się w większości przypadków już w pierwszych latach życia (podobnie jak rybia łuska, znamiona lub świerzbączka), że jednak rozwinąć się ona może i w latach późniejszych. 2) Że choroba ta nie musi się rozpoczynać koniecznie, jako ostre rozlane zapalenie skóry, która przez częste nawroty prowadzi następnie do zmian przewlekłych, jako to nacieku, przebarwienia (pigmen-

tacyi), wybijania (hyperplazyi) lub zaniku tkanki, lecz że tak sprawa zanikowa jakoteż i inne objawy towarzyszące powstać mogą bez żadnych poprzedzających objawów zwiastunowych. 3) Że nagromadzenie się barwika w ogniskach większych lub mniejszych nie należy do objawów najważniejszych tej choroby, jak również że czynnika etyologicznego, tak plam barwikowych jak i w ogóle choroby samej, nie należy upatrywać bezwzględnie w szkodliwym działaniu promieni słonecznych. — Jak bowiem z jednej strony promienie słoneczne przy bardzo nawet częstem i długotrwałem działaniu na skórę nie wywołują tak często zmian barwikowych (np. po insolacyach nie występują one nigdy), tak z drugiej strony znany jest fakt występowania złogów barwikowych na miejscach skóry zawsze odzieżą pokrytych. 4) Że najważniejszym objawem tej choroby jest sprawa zanikowa skóry właściwej, proces zupełnie analogiczny do zaniku starczego, mianowicie zanik ciała brodawkowego i przyskórka, wrastanie wypustek sieci Malpighiego w skórę właściwą, rozszerzenie naczyń (prawdopodobnie następowe), nareszcie przerost gruczołów łojowych, co znowu powoduje tę tak charakterystyczną suchość skóry i pergaminowe wejście. 5) Że powyższe właśnie warunki anatomiczne przygotowują właściwą glebę dla ogólnego zrakowacenia (carcinosis), że zatem rozwijanie się nowotworów jest sprawą następową, a podania autorów, podług których rozwój utkania rakowatego poprzedzał lub występował równocześnie z rozwojem przebarwienia i sprawy zanikowej, polegają z największem prawdopodobieństwem na niedokładnej obserwacji.

L i t e r a t u r a.

- 1) Hebra-Kaposi. Lehrbuch der Hautkrankheiten. 2 Theil 2 Lief. 1870.
- 2) Kaposi. Xeroderma pigmentosum. Wien. med. Jahrb. 1883.
- 3) Vidal. Über die Kaposi'sche Krankheit. Annales 1883.
- 4) Taylor. Xeroderma pigmentosum. Med. Record. 1888.
- 5) Pollitzer. Bemerkungen über die Histologie von Xeroderma. Journ. of. cut. 1892.
- 6) Lewinson. Über Xeroderma. Archiv. f. Dermatologie u. Syph. XI 136.

- 7) Neisser. Über das Lioderma essentielle cum Melanosi et Teleangiectasia. Archiv. XV. 47.
 - 8) Crocker. Drei Fälle von Xeroderma pigmentosum. Archiv. XVII. 327.
 - 9) Kaposi. Xeroderma pigmentosum idiopathicum multiplex. Pigmentcarcinom der Haut. Archiv. XVIII. 458.
 - 10) Taylor. Xeroderma pigm. und seine Beziehung zu bösartigen Neubildungen. Archiv. XXI. 106.
 - 11) Arnozan. Un cas de Xeroderma pigmentosum. Archiv. XXI. 399.
 - 12) Reid. Xeroderma pigmentosum. Archiv. XXI. 404.
 - 13) Elsenberg. Xeroderma pigmentosum (Kaposi) Melanosis lenticularis progressiva (Pick). Archiv. XXII. 49.
 - 14) Quinquand. Drei typische Fälle von Xeroderma pigm. Kaposi. Archiv. XXII. 198.
 - 15) Fox. Xeroderma pigmentosum. Archiv. XXII. 258.
 - 16) Besnier. Xérodermie pileuse érythémateuse ou congestive progressive ou ichthyose rouge. Archiv. XXII. 877.
 - 17) Łukasiewicz. Über Xeroderma pigmentosum (Kaposi). Archiw. 1896.
 - 18) Pick. Über Melanosis lenticularis progressiva. Archiv. 1884.
 - 19) Unna. Die Histopatologie der Hautkrankheiten. Berlin 1894.
 - 20) Archambault. De la dermatose de Kaposi. Bordeaux 1890.
-

