

medic@

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Jadassohn (nevus de)**

**JADASSOHN, Josef. - Bemerkungen
zur Histologie der systematisierten
Naevi und über "Talgdrüsen-Naevi"**

*In : Archiv für Dermatologie und Syphilis (1889),
1895, Vol. 33, pp. 355-94*

II. Bemerkungen zur Histologie der systematisirten Naevi und über „Talgdrüsen-Naevi“.

Von

Dr. **J. Jadassohn.**

Die Publication meines casuistischen Materials an halbseitigen Naevus, welches Herr College Werner auf meine Bitte zusammengestellt hat, gibt mir die erwünschte Gelegenheit, das Resultat der histologischen Untersuchung des einen der oben beschriebenen Fälle (A., 2) mitzuthemen und einige sich daraus ergebende Bemerkungen speciell über Talgdrüsen-naevi anzuknüpfen.

Von den schmalen Streifen, welche den typisch „linearen“ und verrucösen Naevus zusammensetzen, stand mir ein Stück von der Linea alba, eines von der Innenfläche des Oberschenkels, eines vom inneren Fussrande zur Verfügung.

Diese drei Präparate ergaben ganz verschiedene Bilder.

1. (Cf. Taf. XIX, Fig. 1.) Die Schnitte des Stückes von der Linea alba müssen, soweit sie pathologisch verändertes Gewebe enthalten, in 3 Zonen eingetheilt werden, eine breite mittlere und zwei schmalere, welche die erstere zu beiden Seiten begrenzen und zu der normalen an beiden Rändern der Schnitte erhaltenen Haut überleiten. Diese seitlichen Partien sind ausgezeichnet durch eine leicht papilläre Anordnung der Hautoberfläche, durch ein geringes unregelmässiges Auswachsen der Retezapfen nach unten, und durch das Vorhandensein von an die Gefässe sich anschliessenden Haufen und Strängen von Zellen, welche zum Theil einen kleinen runden, intensiv färbaren Kern und einen sehr schmalen Protoplasmasaum, zum Theil einen grösseren, mehr bläschenförmigen Kern mit etwas reichlicherem Protoplasma haben. Zwischen diesen Zellen und in den normalen Partien der Cutis finden sich typisch unregelmässige, mit Pigment vollgestopfte Zellen in mässiger Anzahl und vereinzelte Mastzellen.

Gegen diese Partien setzt sich der oben erwähnte centrale Streifen ab als eine flache und nur mit einzelnen Einsenkungen an der Oberfläche versehene Erhebung, über der die Hornschicht normal ist und deren Epithel sich nur hie und da zapfen- und knopfartig ein wenig in die Tiefe senkt.

Die Hervorwölbung dieser Stelle wird bedingt durch eine nach unten in der Höhe der Papillarkörper-Cutisgrenze sich scharf absetzende Einlagerung, welche als eine alveoläre Tumormasse erscheint.

Dieselbe wird durch einige senkrecht von unten nach oben verlaufende Septen in grössere Läppchen gesondert. Diese Septen bestehen aus Bindegewebszügen, die entweder zellarm sind oder Stränge von Rund- und Spindelzellen in dichter Aneinanderlagerung enthalten. In einigen dieser Septen ziehen langgestreckte, ganz normal gebaute Schweissdrüsenausführungsgänge nach oben. Innerhalb dieser grösseren Läppchen ist eine weitere Absonderung der Tumormasse in kleinere und grössere Nester von ganz unregelmässiger Form vorhanden. Die als Zwischengewebe imponirende Masse ist entweder zellarmes Bindegewebe oder sie wird aus zellreichen Strängen von der oben beschriebenen Beschaffenheit gebildet, die sich hier und da zu unregelmässigen Haufen verbreitern. In diesem Zwischengewebe finden sich im Ganzen recht spärlich Pigment- und Mastzellen; das durch dasselbe gebildete ganz unregelmässige Netz- und Maschenwerk wird ausgefüllt von Zellhaufen und Zellsträngen, die sehr verschiedene Dimensionen haben, nirgends ein Lumen aufweisen und deren einzelne Zellen dicht aneinander liegen und grosse hellgefärbte Kerne und sich aneinander abplattende Protoplasmasäume haben. In den von mir untersuchten Schnitten ist nirgends ein Uebergang dieser Zellmassen in das Deckepithel einerseits oder in die Schweissdrüsenausführungsgänge andererseits zu constatiren.

2. (Cf. Taf. XIX, Fig. 2.) In den Schnitten, welche von dem sehr schmalen Streifen am Oberschenkel stammen, findet sich etwa in der Mitte der Präparate eine leichte, an der Oberfläche nicht papilläre Erhebung, auf welcher in der bei weitem überwiegenden Mehrzahl der vielen (ca. 100) hier vorliegenden Schnitte das Epithel, was Breite und Anordnung anlangt, ganz normal ist. Nur an einigen wenigen Schnitten ist diese Erhebung von Bindegewebe ausgefüllt, das ausser reichlichen Rund- und Spindelzellen im Anschluss an die Gefässe nichts pathologisches enthält. An einzelnen Schnitten ist an solchen Stellen ein leichtes unregelmässiges Einwachsen der Epidermis vorhanden. Ganz anders ist das Bild in dem Gros der Schnitte. Auf diesen nämlich wird die beschriebene flache Erhebung ganz oder zum grössten Theil ausgefüllt von Talgdrüsenmassen. Dieselben liegen in der Mehrzahl der Präparate nur durch eine schmale Bindegewebsmasse von der Oberhaut getrennt, an manchen Schnitten auch tiefer, an manchen reichen sie von der Oberhaut bis an die Grenze des Cutis. Sie setzen sich zusammen aus einer mehr oder weniger grossen Anzahl (bis 25) grösserer und kleinerer Talgdrüsenläppchen mit typischem specifischem Epithel bald in ganz unregelmässiger Zusammenlagerung, bald in doldenförmiger Gruppierung um einen Ausführungsgang herum, der mit normalem, zum Theil verhorntem Epithel bekleidet ist und sich hier und da erweitert nach aussen öffnet. Das Zwischengewebe ist meist nur in geringem Masse mit Rund- und Spindelzellen durchsetzt. Lanugohaare sind in diesen Ansammlungen von Talgdrüsen nur ganz vereinzelt (an 3 Stellen) zu finden.

Dagegen werden diese ab und zu von den Ausführungsgängen der unter ihnen liegenden Schweissdrüsen durchsetzt. An einigen Schnitten

des Präparates¹⁾ finden sich zwei solche Talgdrüsenansammlungen durch einen etwa fünf Papillen breiten Zwischenraum normalen Cutisgewebes von einander getrennt. Auf den Schnitten sind in der weiteren Umgebung in mässiger Anzahl normale Lanugohaare mit kleinen Talgdrüsenanhängen zu constatiren — die letzteren liegen tiefer als die meisten der grossen Ansammlungen.

3. (Cf. Taf. XIX, Fig. 3.) An den Präparaten vom inneren Fussrande sind die pathologischen Veränderungen weniger scharf abgesetzt als an den bisher beschriebenen Präparaten. An einzelnen Schnitten sind deutlich zwei Zonen vorhanden, an denen die Veränderungen, den höchsten Grad erreicht haben — verbunden durch eine Zone, innerhalb deren sie weniger stark sind.

Ueberall ist die Oberfläche durch kleinere und schmalere oder breitere und tiefere Einsenkungen sehr unregelmässig. Die Hornschicht, welche ganz normal gebaut ist, ist verbreitert. Regelmässiger als ihre Oberfläche ist die obere Grenze des im ganzen schmalen Rete, das auch bei starker Vergrösserung in seiner Zusammensetzung Abweichungen von der Norm nicht aufweist.

Dagegen ist die Papillarkörperepithelgrenze, trotzdem die Schnitte, wie die normalen Partien derselben erweisen, die Hautoberfläche senkrecht getroffen haben, eine ausserordentlich unregelmässige.

Von der Unterfläche der Epidermis senken sich, bald nur vereinzelt und in grösseren Abständen, bald dicht an einander schmalere und breitere Ausläufer in die Cutis ein, die theils als ganz gleichmässige, unverzweigte Stränge in den verschiedensten Richtungen verlaufen, theils sich gabeln, sich hier und da auch in der Tiefe zu verflechten scheinen, bald auf Längs- und Schrägschnitten, bald auf Querschnitten und dann scheinbar von der Epidermis losgelöst liegen. Während die schmaleren Zapfen vielfach unmittelbar aus der Unterfläche der Epidermis hervorgehen und jedenfalls nicht mit irgend welcher Regelmässigkeit an die Follikel sich anschliessen, scheinen die Ausführungsgänge der letzteren einen besonderen Proliferationsprocess zu zeigen. Wenigstens lässt sich erweisen, dass sie an manchen Stellen nach allen Richtungen zapfen- und knopfförmige Wucherungen aussenden, von denen einzelne sich als dünne, zum Theil noch seitliche Knöpfe tragende Stränge in die Tiefe erstrecken.

An einzelnen Stellen finden sich meist dicht unter dem Epithel mit hornigen Massen gefüllte Cysten, welche mit einem cubischcylindrischen, 2- und 3schichtigen Epithelsaum bekleidet sind; an 2 Punkten lässt sich constatiren, dass sich innerhalb der im Papillarkörper verlaufenden, aus gleichmässig grossen Epithelien zusammengesetzten Stränge solche Hohlräume bilden. Pigment findet sich in den Pallisadenzellen nur an einzelnen Stellen; an dem Cutisgewebe selbst ist ausser einer etwas

¹⁾ Dasselbe ist leider nicht in Serienschnitte zerlegt worden, so dass genauere Angaben über die Aufeinanderfolge der einzelnen Schnitte nicht gemacht werden können.

stärkeren Ansammlung von Rund- und Spindelzellen nichts Abnormes zu constatiren.

Diese zunächst überraschenden histologischen Befunde geben zu einigen epikritischen Bemerkungen Anlass.

Von den hierher gehörigen verrucösen Naevus besitzen wir nur eine relativ geringe Anzahl histologischer Untersuchungen; in der Mehrzahl derselben wird der ichthyosiforme Charakter dieser Bildungen hervorgehoben, so unter Anderen bei Kaposi,⁸⁾ Philippson,⁹⁾ Blaschko,²⁾ Boegel,³⁾ Breda,⁵⁾ Albers-Schönberg,¹⁾ Gerhardt,⁷⁾ Galliard,⁶⁾ Hagen,^{7a)} Brault.⁴⁾ Dabei sind die Veränderungen in der Cutis (Infiltrationen, Teleangiectasien) in sehr verschiedenem Masse ausgebildet. Doch zeigt schon die klinische Beobachtung in manchen Fällen, wie bei den oben beschriebenen A 1 u. 3, dass es sich gelegentlich nicht um rein oder vorwiegend epidermoidale, sondern wesentlich um in der Cutis gelegene, den „weichen Naevus“ analoge Bildungen handelt. In den Arbeiten der letzten Jahre habe ich dieses Moment, auf dessen Bedeutung ich weiterhin zu sprechen komme, nicht genügend betont gefunden. Dagegen sind einzelne Fälle beschrieben (Petersen,¹⁰⁾ Elliot,¹¹⁾ in welchen von den Knäueldrüsen ausgehende Geschwülste einen wesentlichen Antheil des Naevus darstellen.

Bei den „Naevi kérato-pilaires“ (pilo-folliculaires) Hallopeau's^{12), 13)} scheint sich die Hyperkeratose wesentlich auf die Follikelausführungsgänge zu beschränken; sie stehen also zu den ichthyosiformen Naevus etwa in demselben Verhältniss wie der Lichen pilaris (Keratosis pilaris) zur Ichthyosis simplex. Die rothe Farbe dieser Efflorescenzen entspricht der der erythematösen Form der Keratosis follicularis.

Aus den klinischen Schilderungen geht ferner hervor, dass verschiedene Formen der Naevi die „systematisirte“ Erkrankung eines Individuums zusammensetzen können. Diesen klinisch differenten Gebilden müssen natürlich auch histologische Differenzen entsprechen. So beschreibt z. B. Kaposi⁸⁾ neben Ichthyosis hystrix glatte Pigmentstreifen, Brocq und Rivet^{13c)} Pigmentmäler und weiche Warzen; so hat Kroener¹⁴⁾ neben planen, pigmentirten verrucöse („weiche, röthliche, succulente“) mollusciforme, Esmarch und Kulenkampff¹⁵⁾ haben (bei

der Marie Holstmann) Naevi spili und papillomatosi, Galliard⁶⁾ hat glatte pigmentirte und hypertrophische Naevi gesehen; schon Neumann¹⁶⁾ betont, dass in der Mehrzahl (der publicirten Fälle) die Protuberanzen der Ichthyosis hystrix gleichen, einzelne aber pigmentirte weiche Warzen darstellen.

Es ist aber, soweit ich sehe, bisher noch kein Fall beschrieben worden, in welchem histologisch der Nachweis erbracht worden wäre, dass klinisch scheinbar gleichartige oder nur sehr wenig differente Neubildungen eines systematisirten Naevus einen ganz verschiedenen Bau haben können.¹⁷⁾

Das erste Präparat (von der Linea alba) ist ein „weicher Naevus“; die Tumormasse setzt sich ganz wesentlich aus Zellsträngen und Zellhaufen zusammen, welche in die Cutis eingelagert sind; die mit grossen und blassen Kernen versehenen alveolenartig angeordneten Zellen sind das charakteristischste Moment dieser Form, welche Recklinghausen³⁸⁾ bekanntlich zu den Lymphangiofibromen rechnet, Unna¹⁹⁾ neuestens auf im embryonalen Leben in die Cutis „abgetropfte“ Epithelmassen zurückführt. Ich kann auf diese Frage hier nicht eingehen und möchte nur betonen, dass ich in meinem Falle wie in einer Anzahl anderer „weicher“ Naevi den Nachweis eines Zusammenhanges mit dem Epithel ebenso wenig erbringen konnte wie Green (Virchow's Archiv 1893, Bd. 134) und neuestens Ribbert (Naturforscher-Versammlung 1895); die in der Peripherie der eigentlichen Geschwulstbildung an meinen Präparaten vorhandene Verlängerung der Epithelzapfen war von dem Tumormaterial selbst ganz verschieden.

Sie war nicht beträchtlich genug, um diese Theile als ichthyosiformen Naevus zu diagnosticiren. Blaschko²⁾ hat in seinem (resp. Alexander's) Fall neben der ichthyosiformen Veränderung Rundzelleneinlagerungen in die Cutis gesehen, die an die Lymphangiome Recklinghausen's erinnerten, die aber nach Blaschko auch entzündlicher Natur sein könnten. Davon ist in meinem Fall nicht die Rede, da die Epidermis hier zum grössten Theil normal ist, die Cutis aber typische Tumormassen enthält. Die Anschauung Breda's,⁵⁾ dass wegen der Infiltration der Cutis (die in seinen beiden Fällen

gleichmässig vorhanden war, obgleich der eine pruriginös war, der andere nicht), diese Affection zu der „Cheratodermis“ und nicht zu der „Cheratodermie“ zu rechnen, also entzündlicher Natur sei, ist nicht berechtigt, da diese Infiltration nicht sicher als entzündlich zu erkennen, sicher aber, wenn sie das ist, als secundär zu bezeichnen ist.

Auf die entzündlichen Erscheinungen bei dieser Form der Naevi möchte ich an dieser Stelle noch mit einigen Worten zu sprechen kommen. Ich möchte hier zunächst absondern diejenigen Fälle, bei denen durch die Localisation und Grösse der Tumoren an sich ein ausreichender Grund zu complicirender Entzündung gegeben ist; hierher gehören die grossen Papillome in der Achselhöhle, bei denen Maceration und Reibung vielfach zu Exsudation und Ulceration Anlass gibt. Aber auch abgesehen von diesen bleibt noch eine ganze Reihe von Fällen übrig, bei denen das entzündliche Element, ohne dass äussere Momente mit Sicherheit als Ursache dafür anzuführen wären, in einer auffallenden Weise in den Vordergrund tritt. Im geringsten Grade ist das der Fall bei den Naevi pilosebacei und den lichenoiden streifenförmigen Naevis Hallopeau's^{12), 13), 20)}; in ihnen war nur eine mässige Hyperämie vorhanden, welche wohl als secundär in derselben Weise, wie bei der Keratosis follicularis erythematosa zu erklären ist. Hierher gehört auch ein „Case for diagnosis“, den Robinson²¹⁾ vorgestellt hat; bei einem 10jähr. Mädchen tritt ohne subjective Symptome ein 7 Zoll langer, die Kniekehle kreuzender Streifen auf, in Form einer schwach gekrümmten Linie, deren einzelne Efflorescenzen dem Lichen planus sehr ähnlich sehen — in der Discussion wurde theils die Diagnose: Lichen planus, theils die: Naevus unius lateris gestellt. Dagegen erwähnt Kaposi in seinem Lehrbuch²²⁾ 3 Fälle, in denen wirklich Eczeme vorhanden waren; das Gleiche trifft zu für Philippson's⁹⁾ 1. und für Shearar's (cf. ⁹⁾ Fall; ferner für den Mackenzie's,²³⁾ Galewski's,²⁴⁾ Barhams,²⁵⁾ bei zweien, die Hallopeau¹³⁾ erwähnt; bei den 5 Fällen Unna's,²⁶⁾ von denen 2 wohl identisch sind mit denen Philippson's, waren zweimal mässige, zweimal stärkere exsudative Processe vorhanden. In einem Falle, den ich selbst beobachtet habe, war an der Innenseite

des Oberschenkels an der grossen Labie 5 Cm. nach unten bei einem 8jährigen Mädchen ein Streifen vorhanden, der erst bemerkt wurde, als er juckte und nässte — nach vorläufiger (?) Heilung des „Eczems“ blieb ein charakteristischer, derber Naevusstreifen zurück.

Zur Erklärung dieser bisher immer an den unteren Extremitäten beobachteten Complication gibt Hallopeau an, dass die Naevi eben Loci minoris resistentiae darstellen. Unna fragt auf Grund der klinischen wie der histologischen Differenzen der entzündlichen und nicht entzündlichen Fälle, ob es berechtigt sei, beide Gruppen bei einander zu lassen. Er entscheidet diese Frage nicht, aber er scheint geneigt zu sein, die Alternative zu stellen: Entweder die beiden Gruppen werden getrennt oder sie gehören doch zusammen und dann sind sie von den Naevis abzusondern. Mir scheint die Thatsache, dass allmälige Uebergänge von leichten zu stärkeren Entzündungserscheinungen vorkommen, für die Zusammengehörigkeit aller hierher gerechneten Fälle zu sprechen; sowohl aus histologischen wie vor Allem aus allgemein pathologischen Gründen (congenitale Anlage!) gehören sie zu den Naevis; zur Erklärung der entzündlichen Complicationen bleibt uns kaum eine andere Annahme übrig, als dass — wofür auch die meist vorhandene leichte rundzellige Infiltration spricht — ein gewisser gleichsam latenter Entzündungszustand bei diesen Naevis immer vorhanden ist und dass darum die geringsten Reize genügen, an diesen Stellen eine manifeste Entzündung zu setzen.

Das Verhältniss ist hier ein sehr ähnliches wie beim Keratoma palmare und plantare, welches auch bald einen entzündlichen Rand aufweist, bald nicht — ja man kann fragen, ob nicht die „Kérotodermie commune symétrique des extrémités“ (Besnier) in einem ähnlichen Verhältniss zum Keratoma palmare steht, wie die entzündlichen Naevi zu den nicht entzündlichen.⁹⁴⁾ —

Ich kehre jetzt zu meinen Präparaten zurück. Im Gegensatz zu dem Befund bei den Streifen an der Brust war die ichthyosiforme Veränderung das Wesentliche bei dem 3. vom Fuss entnommenen Präparat. Mehr aber als sie tritt die unregelmässige tiefgreifende Epithelwucherung, die Zapfen- und

Netzbildung von Seiten des Epithels in den Vordergrund. Von den harten Naevi Unna's²⁶⁾ unterscheidet sich der Fall daher wesentlich, da bei ihnen die Grenze zwischen Epithel und Papillarkörper eine geradlinige ist; dagegen hat er mit ihnen die Bildung von Horncysten gemeinsam. Das histologische Bild ähnelt in einem gewissen Umfang dem, welches Jarisch²⁷⁾ von seinem „Tricho-Epithelioma papulosum multiplex“ gezeichnet hat; nur dass die Abstammung der Epithelzapfen von den Haarfollikeln hinter der vom Deckepithel selbst zurücktritt. Mit den von Unna beschriebenen beiden „Naevi lineares“ besteht kaum eine Uebereinstimmung.

Eine besondere Beachtung aber verdient das (2.) Präparat vom Oberschenkel. Hier wird der schmale Geschwulststreifen in fast allen zur Verfügung stehenden Schnitten durch Talgdrüsenmassen eingenommen; sonstige Veränderungen von Cutis und Epithel treten dagegen ganz in den Hintergrund. Die Talgdrüsen sind in ihrem Bau vollständig normal, nirgends ist das secernirende Epithel morphologisch verändert, nirgends finden sich Wucherungen desselben, welche an sich den Typus des Normalen überschritten. Nur die Grösse der einzelnen Läppchen, ihre Zahl, ihre Lagerung dicht am Epithel und tief in die Cutis hinein, ihr starkes Ueberwiegen über die Haare, die freie Endigung ihrer Ausführungsgänge an der Hautoberfläche unterscheiden sie auf das Eclatanteste von den in der Umgebung befindlichen normalen und den sonst am Oberschenkel vorkommenden Talgdrüsen.

Der Zufall hat mir in jüngster Zeit noch ein Präparat in die Hände gespielt, welches einen ähnlichen Befund aufweist und welches ich deshalb hier kurz beschreibe.

Bei einem jungen Mann fand sich ein angeblich schon bei der Geburt vorhandenes Muttermal an der linken Seite des Halses oberhalb der Clavicula strichförmig in einer Länge von ca. 5 Cm., in einer Breite von $\frac{1}{4}$ —1 Cm. schräg von aussen oben nach innen unten verlaufend. Die Farbe des Naevus wechselte von hell- bis dunkelbraun; seine Oberfläche war sehr unregelmässig, mit vielfachen kleineren und grösseren Wärzchen himbeerartig bedeckt, der grössere Theil der Oberfläche war nicht abnorm verhornt, sondern weich; an anderen Stellen war eine dickere Hornschicht vorhanden. Stärkere Haare waren nicht sichtbar; ebenso fehlten erkennbare Talgdrüsenöffnungen.

Die mikroskopische Untersuchung einer grösseren Anzahl von Schnitten ergab, dass wesentlich 3 verschiedene Formationen diesen Naevus zusammensetzten: Einmal ichthyosiforme Partien mit papillärer Hypertrophie des Epithels und starker Verhornung, dann Stränge von dicht gedrängten kleinen Rundzellen, mit intensiv färbbarem Kern in wechselnder Tiefe in der Cutis, endlich aber und vor Allem colossale Massen von Talgdrüsenläppchen, welche in ihrem Bau im Einzelnen normal und nur durch ihre Massenhaftigkeit, ihr dichtes Zusammenliegen, die Mannigfaltigkeit ihrer Gruppierung abnorm waren; sie füllten einzelne der beschriebenen Wärzchen vollkommen aus. Lanugohaare sind nur sehr spärlich vorhanden; nur an einer Stelle habe ich eine mit hornigen Massen erfüllte, ziemlich grosse Cyste eines Talgdrüsenausführungsganges gesehen.²⁸⁾

An in Osmiumsäure fixirten Präparaten zeigt sich, dass die Talgdrüsenzellen zum allergrössten Theil in ganz typischer Weise verfettet sind; nur an manchen Stellen ist die Verfettung geringer, als man es meist sieht; doch kommt das auch bei ganz normalen Talgdrüsen vor.

Aus diesen beiden Befunden ergibt sich, dass es Naevi gibt, welche ganz oder zu einem wesentlichen Theil aus Talgdrüsen bestehen, die an sich normal und nur in ihrer Grösse und Massenhaftigkeit für die betreffende Stelle der Haut abnorm sind.

Dass es sich in diesen Fällen um Naevi, d. h. um angeborene oder auf einer angeborenen Anlage beruhende benigne Geschwülste der Haut handelt, ist nicht zweifelhaft; gerade die lineare Anordnung der Elemente bei beiden Personen ist dafür besonders charakteristisch. (S. hierüber unten.)

Bei der Würdigung dieser Befunde sind zwei Punkte zu erörtern:

1. Wie sind diese Geschwulstbildungen pathologisch-anatomisch zu rubriciren?
2. Was wissen wir von der Betheiligung der Talgdrüsen an Naevis?

Die Untersuchungen über die benignen Tumoren der Talgdrüsen haben in den letzten Jahren einen grösseren Umfang angenommen. Ich kann hier auf eine Uebersicht über dieselben umsomehr verzichten, als fast alle in Frage kommenden Angaben im letzten Jahr von Jarisch,²⁷⁾ von Unna,²⁹⁾ besonders ausführlich aber von Barlow³⁰⁾ gewürdigt worden sind. Aus diesen Arbeiten ergibt sich das Eine mit Sicherheit, dass bisher unter der Bezeichnung Talgdrüsenadenom verschie-

dene Dinge zusammengefasst worden sind. Den Kernpunkt dieser ganzen Discussion bildet die Definition des Begriffes Adenom. Unna hält zur Diagnose eine „in neuen Bahnen sich bewegende Wucherung“ für nothwendig, gibt aber zu, dass es eine „anerkannte Definition“ nicht gibt; Barlow schliesst sich denjenigen pathologischen Anatomen an, „welche für ein Adenom nur eine Drüsenneubildung erklären, die zwar mehr oder weniger den Bau einer Drüse nachahmt, aber doch vom Muttergewebe verschieden ist und vor allen Dingen die Function derselben nicht mehr erfüllen kann, während er diejenigen Tumoren, bei denen es sich um Neubildung oder Volumenzunahme von sonst normal functionirenden Drüsen handelt, als Drüsenhyperplasien, resp. Hypertrophien bezeichnen möchte“. Das Letztere entspricht auch dem Standpunkt Unna's, welcher aber die Frage noch dadurch complicirt, dass er von den Adenomen diejenigen Geschwülste als Akanthome abtrennt, bei denen der specifische Charakter der Drüsen nicht erhalten bleibt, „das Talgdrüsenepithel solide Sprossen treibt, welche zu soliden Epithelmassen oder Epithelsträngen auswachsen“, in denen eine fettige Metamorphose nicht stattfindet. Bei diesem Standpunkt ist es natürlich, dass kaum ein sicherer Fall von Talgdrüsen-Adenom übrig bleibt. Andere dagegen, z. B. Hallopeau halten an dem Namen „Adenom“ auch für ganz normal gebaute Drüsenbildungen fest.

Für unsere Erörterung ist es gleichgiltig, ob man dem Standpunkt Unna's oder Barlow's folgt, — es ist mir aber zweifellos, dass nach dem bei uns herrschenden Sprachgebrauch die von mir beschriebenen Tumoren nicht als Adenome bezeichnet werden dürfen. Denn sie sind Ansammlungen von ganz normalen, nach Bau, Anordnung und histologischen Erscheinungen der Function*) dem Typus entsprechenden, nur in ihrer Massenhaftigkeit für den Ort ihres Bestehens pathologischen Drüsenläppchen.

*) Die Präparate des ersten Falles waren zwar nur in Müller'scher Flüssigkeit und Alkohol gehärtet; doch ist der Bau der normalen secernirenden Talgdrüsenzelle mit ihrem Fächerwerk so charakteristisch, dass hier mit vollem Recht von einer normalen Functionsfähigkeit gesprochen werden kann.

In dieser Beziehung stimmen sie vollständig überein mit den am häufigsten beschriebenen als „*Adenomata sebacea*“ bezeichneten multiplen Geschwulstbildungen speciell des Gesichtes, welche in der Arbeit Barlow's im Einzelnen zusammengestellt sind. Dieselben werden denn auch von Barlow sowohl wie von Unna nicht als Adenome, sondern von Letzterem als multiple umschriebene Talgdrüsenhypertrophien aufgefasst, von Barlow zum Theil — Caspary's Fall — „auf eine Vermehrung, vielleicht auf eine gewisse Hyperplasie der Talgdrüsen“ zum Theil (Pringle etc.) auf eine Bildung von „Naevi mit secundärer Hyperplasie der Talgdrüsen“, zurückgeführt, von Beiden aber wegen des total differenten histologischen Bildes von den beiden Fällen von Balzer [und Ménétier³¹⁾ resp. Grandhomme³²⁾] abgegrenzt. Die letzteren werden von Barlow als Talgdrüsenadenome anerkannt, von Unna³³⁾ als *Acanthoma adenoides cysticum* bezeichnet und mit Brooke's³⁴⁾ *Epithelioma adenoides cysticum* und den von Fordyce³⁵⁾ beschriebenen multiplen gutartigen cystischen Epitheliomen identificirt. Unna sieht den Beweis, dass diese Geschwülste von den Talgdrüsen ausgehen, für nicht erbracht, bleibt aber selbst den Beweis schuldig, dass es sich um ein Akanthom, d. h. um eine Epithelgeschwulst mit Epithelfaserung handelt.

Ein dritter Standpunkt wird von Jarisch vertreten, welcher die Balzer'schen Fälle ebenfalls mit dem Brooke'schen und mit seiner eigenen Beobachtung aus histologischen Gründen für gleich erachtet und diese Tumoren als „*Tricho-Epithelioma papulosum multiplex*“ auffasst und benennt, aber auch die Fälle Pringle's, Caspary's³⁶⁾ etc. aus klinischen Gründen hierher rechnet, und die von den genannten Autoren in den Vordergrund gestellten Talgdrüsenanhäufungen als nebensächlich, ja als für die betreffenden Stellen normal bezeichnet.

Jarisch gibt selbst zu, dass für die letzterwähnte Auffassung histologische Beweise nicht vorliegen. Es wäre jedenfalls auffallend, dass eine jetzt schon ziemlich beträchtliche Anzahl von Autoren nur den Befund von Talgdrüsenvermehrung resp. Vergrößerung erhoben, die Wucherung des Haarbalg-

epithels aber übersehen oder in den Hintergrund gestellt haben sollten.

* Ich selbst kann auf Grund eigener Erfahrung über diese Auffassung ein Urtheil nicht abgeben; ich muss mich an das in der Literatur niedergelegte Material halten und kann auf Grund davon sagen: Es gibt neben wenigen mit mehr oder weniger grosser Sicherheit als Talgdrüsenadenome aufzufassenden Geschwülsten (Balzer, Poncet, Bock, Barlow etc.)³⁷⁾ eine Anzahl von circumscripten Neubildungen der Haut, welche allein oder ganz vorzugsweise aus einer Vermehrung, resp. Vergrösserung der normal an den betreffenden Stellen vorhandenen Talgdrüsenläppchen bestehen und, da ihnen ein atypischer Bau fehlt, nicht als Talgdrüsenadenome bezeichnet werden dürfen.^{95) 96)}

Von diesem negativen Standpunkt gehören meine Talgdrüsentumoren in Naevi zu derselben Gruppe. Es fragt sich aber weiter, ob die klinisch so differenten Bilder des fälschlich sogenannten Adenoma sebaceum multiplex und meiner linearen Naevi sonst noch Analogien aufweisen.

Diese Frage ist m. E. zu bejahen. Englische und französische Autoren (Pringle, Besnier und Doyon, Crocker) haben schon lange die congenitale Natur der multiplen Talgdrüseneschwülste der Haut anerkannt und sie zum Theil (z. B. Besnier) geradezu als Naevi bezeichnet. Diesem Standpunkt hat sich für den grösseren Theil der Fälle Barlow angeschlossen; ich glaube, dass die Absonderung des Falles von Caspary, die Barlow vorgenommen hat (s. ob.) nicht nothwendig ist; denn aus dem klinischen Befunde dieses Falles geht hervor, dass „papilläre Auswüchse“³⁸⁾ vorhanden und kleine Gefässe auf der Haut sichtbar waren. Wenn das mikroskopische Bild davon nichts ergeben hat, so kann die Spärlichkeit des zur Verfügung gewesenen Materials die Ursache davon sein. Aber selbst wenn Beides wirklich gefehlt hätte, braucht dieses Moment, wie ich noch weiter werde betonen müssen, nicht ausschlaggebend für eine Differenzirung zu sein.

In jüngster Zeit hat Hallopeau³⁹⁾ (mit Leredde) auf Grund eines Falles die Identität der „Adenomata sebacea“ (er hält an diesem Ausdruck fest)⁴⁰⁾ und der Naevi besonders betont. Er hält die von Balzer und die von Pringle etc. beschriebenen Fälle für identisch;⁴⁰⁾ er scheint die Differenzen zwischen seinem Fall und denen Balzer's (normale Talgdrüsen-structur gegenüber starker epithelialer Wucherung und Cystenbildung) nur für quantitativ zu halten und ist überzeugt, dass sie alle ebenso wie ein klinisch sehr analoger Fall, den Darier^{40a)} beschrieben hat und bei dem die Talgdrüsenvermehrung fehlte, eine Krankheit darstellen, „welche nicht immer dieselben klinischen, noch selbst mikroskopischen Erscheinungen darbietet, aber deren wesentliche Charaktere sind: der Beginn in der Kindheit, die Symmetrie der Veränderungen im Gesicht, die lobuläre Form, und deren Aussehen variirt, je nach dem das Talgdrüsen-, das Bindegewebs- oder das vasculäre Element das Uebergewicht hat“. Ja er glaubt, dass möglicherweise die Adenomata sebacea bei allen diesen Tumoren das Primäre seien und nur durch die Proliferation des Bindegewebes und der Gefässe in den Hintergrund gedrängt würden. Dieser Ansicht schliesst sich Darier an.⁹⁷⁾

In der That gibt es zwischen multiplen Naevus des Gesichts und multiplen Talgdrüseneschwülsten alle möglichen klinischen Uebergänge und auch mikroskopisch scheinen zwischen reinen Ansammlungen an sich normaler Talgdrüsen und Bindegewebs- und Gefäss- und (wie ich speciell auf Grund meines 2. Falles hinzufügen kann) ichthyosiformen Naevi Zwischenstufen vorzukommen.

Die Auffassung, dass die multiplen Talgdrüseneschwülste des Gesichts zur Gruppe der Naevi gehören, wird von Jarisch durch den Hinweis bekämpft, dass „bei der übergrossen Zahl der Fälle die Anamnese auf die Pubertät als Entwicklungsperiode“ hinweist; das scheint J. eine Stütze für seine Anschauung von der tricho-epitheliomatösen Natur dieser Gebilde zu sein, da ja gerade um diese Zeit „eine lebhaftere Entwicklung der Körperhaare“ stattfindet. Aber ganz abgesehen davon, dass in einzelnen Fällen auch frühere Daten angegeben sind, wissen wir doch, dass die Naevi sehr oft nicht congenital sind;

dass es nach Fournier's treffendem Ausdruck auch „*Naevi tardifs*“⁴¹⁾ gibt und dass zur Pubertätszeit auch der Talgdrüsenapparat in stärkere Wucherung geräth, so dass überzählig angelegte oder mit einer abnormen Wachstumsenergie versehene Talgdrüsenkeime sehr wohl auch gerade um diese Zeit zur Entwicklung kommen können.⁴²⁾

Die Annahme der Naevusnatur dieser bisher dubiösen Krankheit wird durch meine Befunde, wie ich glaube, wesentlich gestützt. Hier haben wir nach dem ganzen klinischen Befund — gerade wegen ihrer linearen Anordnung — zweifellose Naevi, welche streckenweise ganz oder zum grössten Theil aus normalen, aber für die erkrankten Stellen abnorm angesammelten Talgdrüsen bestehen, deren Entstehung nicht anders als durch eine congenitale Anlage zu erklären ist. Solche Befunde sind meines Wissens bisher in der Literatur weder der gewöhnlichen noch der lineären und halbseitigen Naevi vorhanden;⁴³⁾ nur der Fall Pollitzer's⁴⁴⁾ scheint mir wegen seiner strichförmigen Anordnung hierher zu gehören; auch er ist aus den oben betonten Gründen nicht zu den Adenomen zu rechnen, da er wesentlich aus vergrösserten und vermehrten, an sich normalen, vereinzelt cystisch umgewandelten Drüsen besteht.⁴⁵⁾

Ob die von R. Crocker^{45a)} als „*Milium congenitale en plaques*“ beschriebenen Fälle hierher gehören, vermag ich nicht zu sagen, da die mikroskopische Beschreibung und die Abbildungen der Präparate des einen Falles ein sicheres Urtheil nicht gestatten; die von Crocker angegebene abnorm grosse Entwicklung der Talgdrüsen lässt an diese Möglichkeit denken. Dass es sich hier um eine Form von Naevus handelt, scheint mir auch auf Grund der Anordnung der erkrankten Stellen im 1. Fall kaum zweifelhaft.

Ist somit erwiesen, dass es Talgdrüsen-Naevi wirklich gibt, so ist die Auffassung der sogenannten *Adenomata sebacea* als solche die einfachste. Sie reiht dann diese Geschwulstform in eine grosse Gruppe ein, welche zwar der Räthsel sehr viele noch enthält, bei der uns aber wenigstens das wesentlichste ätiologische Moment, die congenitale Anlage, nicht zweifelhaft ist.

Dass unter den Naevi anatomisch sehr differente Dinge vorhanden sind, ist bekannt und von den pathologisch-anatomischen Systematikern viel beklagt. Die gemeinsame Aetiologie der verschiedenen Formen erhellt in dem Gros der Fälle genügend aus ihrem gemeinschaftlichen multiplen Vorkommen bei demselben Individuum. Aber — und das muss ich gerade hier hervorheben — es gibt doch bei all dem Wechsel der Erscheinungen bei den Naevus und bei all den Uebergängen, welche zwischen den einzelnen Formen vorhanden sind, gewisse Krankheitsbilder, welche durch ihre Einheitlichkeit ausgezeichnet sind und zwar nicht bloss bei den lineären Naevus, sondern auch z. B. bei den von mir beschriebenen multiplen glatten Fleckenmälen (s. ob.), bei den angiomatösen Naevus, die häufig allein in grosser Zahl vorkommen, bei den „weichen Warzen“ etc. Ein solches einheitliches klinisches Bild in der grossen Gruppe der Naevi würden dann auch trotz aller mikroskopischen Differenzen die multiplen Talgdrüsen-Naevi wegen ihrer Vorliebe fürs Gesicht, ihrer Neigung, sich mit Gefässwucherung zu combiniren, endlich vielleicht auch wegen ihres vorzugsweisen Vorkommens bei geistig nicht normalen Individuen⁴⁶⁾ bilden.

Neben diese Talgdrüsen-Naevi würden dann die von mir beschriebenen lineären zu stellen sein. Ich bin nicht zweifelhaft, dass bei reichlichem Suchen auch unter den diffus zerstreuten solche sich finden würden, welche ganz oder vorzugsweise aus Talgdrüsen zusammengesetzt sind.⁴⁷⁾

Die Talgdrüsen treten damit in die Reihe derjenigen Organe ein, deren abnorme Lagerung, Vermehrung, Vergrösserung das Wesentlichste im Aufbau mancher Naevi ausmacht und die man als Organ-Naevi im Gegensatz zu den sich aus einfachen Gewebsbestandtheilen zusammensetzenden Gewebs-Naevi⁴⁸⁾ bezeichnen könnte. Zu den ersteren gehören schon längst die Gefäss-Naevi und die Haar-Naevi; in jüngster Zeit sind die Schweissdrüsen-Naevi hinzugetreten.^{10) 11) 49)} —

Nachdem ich die Frage nach dem Stande unserer Kenntnisse über die Betheiligung der Talgdrüsen in Naevus, so weit es mir auf Grund des bisher vorliegenden Materials und meiner Beobachtungen möglich war, beantwortet habe, muss ich noch einmal zu der ersten Frage zurückkehren: Wie sind diese

Geschwulstbildungen pathologisch-anatomisch zu rubriciren?

Ich habe schon oben in Uebereinstimmung mit Barlow und Unna ihre Bezeichnung als Adenome zurückgewiesen.

Die Frage, ob die Balzer'schen Fälle sowie die von Jarisch, Brooke und Fordyce wegen der Analogien im klinischen Bilde zusammenzustellen sind mit den Fällen, die im Ganzen nach dem von Pringle zuerst gezeichneten Typus geartet sind, also aus normalen Talgdrüsen-elementen bestehen, kann auf Grund des vorliegenden Materials m. E. nicht entschieden werden; da die ersteren strengeren Anforderungen an ein Adenom (oder ein Akanthoma adenoides) zu entsprechen scheinen, trotzdem ihre Abstammung von den Talgdrüsen noch sehr dubiös ist, die letzteren aber nicht, so würde, falls sich Uebergangsbilder finden lassen, immer noch die Auffassung möglich sein, dass die als Talgdrüsen-Naevi bezeichneten Bildungen gelegentlich in ein Adenom entarten können, wie epitheliale Naevi carcinomatös, bindegewebige sarcomatös werden können.⁵⁰⁾

Die Auffassung Barlow's, dass der Fall Caspary's als reine Vermehrung der Talgdrüsen im Gegensatz zu den „Naevi mit secundärer Hyperplasie der Talgdrüsen“ zu stellen sei, habe ich oben schon als eine m. E. nicht nothwendig sich ergebende Complication der Frage bezeichnet. Wir wissen von den verschiedensten Formen der Naevi, dass sie bald mehr bald weniger „rein“ einen Gewebstypus wiedergeben. Mein erster Fall z. B. war in einem ziemlich grossen, von mir untersuchten Stück ein reiner Talgdrüsen-Naevus, der zweite „gemischt“. Solche Differenzen müssen bei der anatomischen Beschreibung betont werden, für die ätiologische Auffassung (und auf diese weist doch die Bezeichnung „Naevus“ hin) sind sie bedeutungslos. Ich sehe aber auch keinen Anlass zu der Bezeichnung „secundäre Hyperplasie“ der Talgdrüsen. Ich möchte glauben, dass die Vermehrung und Vergrösserung der Drüsen-elemente ebenso „primär“ ist, als z. B. die der Gefässe; denn wir sehen doch colossale Gefässmäler ohne Talgdrüsenvermehrung und sehen die letztere ohne jede Angiomatose.⁵¹⁾

Ja ich muss auch, da die Nomenclatur in solchen Dingen für die allgemein-pathologische Auffassung leider nur zu oft massgebend ist, gegen die ganz allgemein gebrauchten Ausdrücke Hypertrophie und Hyperplasie bei den hier in Frage kommenden Geschwülsten opponiren.

Denn mit diesen Ausdrücken bezeichnen wir gemeinhin Vergrösserung oder Vermehrung der einzelnen Elemente auf Grund einer Activitäts- oder entzündlichen oder Stauungshyperaemie. Von keiner dieser Ursachen ist hier die Rede. So wenig es Jemandem einfallen würde, die congenitale Bildung eines 6. Fingers als Hyperplasie der Finger zu bezeichnen, so wenig es berechtigt ist, den congenitalen oder auf congenitaler Anlage beruhenden, aber erst im extrauterinen Leben sich entwickelnden Riesenwuchs einer Extremität als Hypertrophie zu benennen, so wenig darf man m. E. bei den Naevis von einer Hypertrophie oder einer Hyperplasie der einzelnen, die Geschwulst zusammensetzenden Gebilde sprechen. Wenn irgendwo, so treffen hier die Cohnheim'schen Erörterungen über die Geschwulstanlagen zu. Nicht um eine Vergrösserung oder Vermehrung normal angelegter Elemente handelt es sich, sondern um das Vorhandensein von Gewebs-elementen, welche an sich ganz normal sein können, aber für die betreffende Stelle des Körpers abnorm sind. Diese Keime brauchen, wie Cohnheim besonders betont, morphologisch nicht nachweisbar differenzirt zu sein,⁵²⁾ aber sie müssen die „immanente Potenz“ haben, zu einer bestimmten Zeit sich zu entwickeln. Die Haaranlagen der Bartgegend haben bei männlichen Individuen die immanente Potenz, zur Zeit der Pubertät sich zu Barthaaren zu entwickeln; entsteht zur selben oder zu anderer Zeit an einer circumscribten, normalerweise nur mit Lanugohaaren versehenen Stelle des Körpers ein Büschel von starken Haaren, so ist das ein Haarnaevus,⁵³⁾ den wir uns nicht anders als auf einer abnormen congenitalen Anlage beruhend erklären können, nicht aber eine Hypertrophie oder Hyperplasie der Haare.

Ganz ebenso ist, glaube ich, die von Beier⁵⁴⁾ beschriebene Vermehrung von Schweissdrüsenknäueln in einem Naevus

nicht eine Hyperplasie, sondern beruht auf einer abnormen Keimesanlage, wie die „Schweissdrüsengeschwülste“ Petersen's.

Die Talgdrüsen-Naevi sind demnach an sich weder Adenome noch Hyperplasien der Talgdrüsen, sondern beruhen auf einer abnormen Keimesanlage. Einen pathologisch-anatomischen Namen für solche Gebilde besitzen wir nicht; er kann auch nicht gefunden werden, denn hier ist eben die Aetiologie das Ausschlaggebende.

Der von mir histologisch untersuchte Fall von linearen Naevus ist ein besonders schlagender Beweis für diese Auffassung; es ist geradezu unmöglich in diesem Fall, die Gesamterkrankung anatomisch zu benennen.

Darum ist der Begriff des Naevus, der ein ätiologischer ist, für die Nomenclatur nicht zu entbehren. Zu diesem Schluss ist auch Unna⁵⁵⁾ gekommen, der ebenso wie ich selbst⁵⁶⁾ früher gehofft hatte (und wie es Petersen⁵⁷⁾ als eine ideale Forderung aufstellt), dass man dazu gelangen würde, eine Reihe pathologisch-anatomischer Begriffe an Stelle des einen „Naevus“ zu setzen. Unna meint, dass die Entwicklungsgeschichte des einzelnen Naevus das zu einer Unmöglichkeit mache; in demselben Masse wird es aber verhindert, durch die unendlich mannigfaltigen Combinationen der pathologischen Veränderungen, welche die Naevi zusammensetzen.⁵⁸⁾ Deswegen wird auf die Gefahr hin, dass diese Gruppe immer grösser wird, der Begriff Naevus so lange bestehen, als es nicht gelungen ist, alle benignen Tumoren der Haut auf die beiden Ursachen zurückzuführen, welche jedenfalls die grösste Rolle in ihrer Pathogenese spielen, auf Infection (Mollusca, Warzen) und auf congenitale Anlage.

Bis dahin wird der ätiologische Begriff des Naevus als substantivische Bezeichnung gebraucht, die klinischen und anatomischen Eigenschaften der einzelnen Geschwulst werden adjectivisch hinzugefügt werden können.

Die in diesen Bemerkungen besprochenen Gebilde werden am geeignetsten als Talgdrüsen-Naevi, Naevi sebacei mit den Beiworten: multiplices faciei, lineares, verrucosi, teleangiectatici⁵⁹⁾ etc. bezeichnet werden.

III. Zur Localisation der systematisirten Naevi.

Von

Dr. J. Jadassohn.

Neben dem rein pathologisch-anatomischen Interesse, welches das Vorkommen von linearen Talgdrüsen-Naevi darbietet, hat der erste der von mir oben histologisch beschriebenen Fälle, wie ich meine, auch eine gewisse Bedeutung für die Auffassung der sogenannten „Nerven-Naevi“, auf welche ich hier noch eingehen muss.

Ich habe mich mit dieser Frage im Jahre 1888 beschäftigt⁵⁶⁾ und bin damals zu dem Resultat gekommen, dass, die Uebereinstimmung der Nerven-Naevi mit Nervenbahnen (welche mir an meinen Fällen zu erweisen nicht geglückt war) vorausgesetzt, die Annahme von intrauterinen Störungen trophischer Natur weniger wahrscheinlich sei, dagegen eine Erklärung analog der Virchow'schen Theorie der „fissuralen Angiome“ und besonders der Cohnheim'schen Geschwulsttheorie uns dem Verständniss der sog. „Nervennaevi“ am nächsten führe.

Ich hatte damals trotz der mangelnden Beweise für die anatomische Uebereinstimmung mit den Nerven doch speciell an Complicationen bei der Entwicklung dieser gedacht, dabei aber hervorgehoben, dass auch die Annahme Kopp's von einer Störung der Gefässanlage für manche Fälle zutreffen könne.

Seither haben die einen Autoren, speciell Spietschka⁶⁰⁾ die trophisch-nervöse Natur der Nerven-Naevi wieder vertheidigt, andere aber haben die Anschauung, dass diese Naevi in ihrer eigenartigen Localisation Entwicklungscomplicationen ihre Entstehung verdanken, acceptirt. Speciell hat Philippson⁹⁾ den Nachweis erbracht, dass in einzelnen dieser Fälle eine auffallende Uebereinstimmung mit den bekannten Voigt'schen Linien vorhanden sei und hat daraus die Anschauung abgeleitet, dass diese Linien nicht bloss verschiedene Nerventerritorien, sondern auch Hautgebiete von verschiedener Wachstumsrichtung von einander scheiden und dass, wo verschiedene

Wachstumsrichtungen auf einander stossen, die Gelegenheit zu Entwicklungs-Complicationen besonders gegeben sei. Er hat diese Anschauung zunächst für die von ihm noch sogenannte Ichthyosis partialis aufgestellt, dann aber auch, wenn gleich hypothetischer, auf die Naevi ausgedehnt. Ich glaube, in dieser Arbeit einen neuen anatomischen Beweis für die Richtigkeit der Anschauung erbracht zu haben, dass die Ichthyosis partialis zu den Naevis zu rechnen ist; denn von den Talgdrüsenbildungen abgesehen, ist die „wesentlichste Differenz“, welche Recklinghausen¹⁸⁾ zwischen neuritischen Papillomen und Ichthyosis cornea einer- und den Neurofibromen der Haut andererseits findet, das „Fehlen einer richtigen Tumorbildung“ in meinem Fall nicht zu constatiren gewesen. Der Streifen an der Brust meines Falles war eine „richtige Tumorbildung“.

Philippson hat also für die von mir allgemein formulierte⁶¹⁾ hypothetische Anschauung einen speciellen Fall ausfindig gemacht und ihr damit eine, wie ich glaube, sehr werthvolle Stütze gegeben.

Hallopeau¹³⁾ hat versucht, diese Philippson'sche Beobachtung mit der alten Anschauung von der „trophischen“ Natur der systematisirten Naevi in Uebereinstimmung zu bringen, indem er meint, dass „le développement des hyperplasies qui constituent ces naevi linéaires est du à la superposition des actions tropho-névrotiques qui appartiennent aux rameaux anastomosés des territoires voisins“. Ganz abgesehen aber davon, dass diese Hypothese wieder auf den Einfluss der trophischen Nerven recurriert, von deren Wirkung im intrauterinen Leben wir noch weniger wissen, als von der im extrauterinen, so ist es doch sehr unwahrscheinlich, dass durch Störungen im Gebiete der Anastomosen so scharf gezogene schmale Linien resultiren, wie sie oft bei den lineären Naevis vorhanden sind.

Die Thatsache der Uebereinstimmung einzelner Naevusstrecken mit den Voigt'schen Linien ist seither mehrfach bestätigt, von anderer Seite (Lanz)⁶²⁾ aber als nicht genügend bestritten worden.

Ich gebe hier eine kurze Zusammenstellung der mir zugänglichen Notizen mit Rücksicht auf diesen Punkt, wobei ich betone,

dass ich — ebenso wie Philippson,⁶³⁾ Pečirka⁶⁵⁾ und Blaschko²⁾ — von einer genauen Uebereinstimmung nicht spreche, weil die Voigt'schen Linien individuellen Abweichungen selbstverständlich unterworfen sind und, wie wiederholt betont worden ist, beim Neugeborenen und beim Erwachsenen naturgemäss verschieden verlaufen können. Eine Ansammlung des sehr zerstreuten Materials, von dem auch Philippson selbst einige werthvolle Fälle entgangen sind, hat vielleicht einigen Werth, weil sie zeigt, dass in der That in einer grösseren Zahl von Fällen die Uebereinstimmung mit den Voigt'schen Linien und untereinander eine oft wirklich recht auffallende ist — diese Thatsache macht die bei dieser Gelegenheit immer citirte Erklärung Kaposi's, dass diese Naevi natürlich wie die Nerven und die Spaltbarkeitsrichtungen der Haut der allgemeinen Wachstumsrichtung folgen, nicht ausreichend. Denn diese Annahme erklärt, wie Philippson mit Recht betont, wohl die allgemeine Richtung der Naevustreifen, nicht aber ihre Lieblings-Localisation an ganz bestimmten Stellen, speciell der Extremitäten.

1. Hallopeau.¹³⁾ 3 Naevi lineares aus dem Musée St. Louis (Nr. 1478, 976, 845). (Fig. 2.) Vertheilung z. Th. entsprechend der innern Grenzlinie des hinteren Verästlungsgebietes der unteren Extremität am Oberschenkel (zwischen N. cut. post. und N. obtur.) viel unvollkommener und nur im grossen Ganzen in der Richtung der äusseren Grenzlinie zwischen N. cut. femor. lat. und post.

2. Ebenda (Fig. 3). Vertheilung zum Theil und nur ungefähr entsprechend der bei 1. an erster Stelle erwähnten Linie.

3. Ebenda (Fig. 4). Ebenfalls nur zu einem kleinen Theil genauer, sonst nur ungefähr derselben Linie am Oberschenkel entsprechend wie bei 1.

4. Hallopeau et Jeanselme.²⁰⁾ Lichenoider, angeblich erst im 20. Jahre aufgetretener Naevus an der Hinterfläche der unteren Extremität, der inneren Grenzlinie des hinteren Verästlungsgebietes entsprechend.

5. Galewski.²⁴⁾ Naturforscher-Versammlung zu Nürnberg 1893. „Eczematöser Naevus“ nach der mir vorliegenden Photographie übereinstimmend mit dem oberen Theil derselben Linie; auch an der inneren hinteren Fläche des Unterschenkels noch einzelne Herde.

6. Pečirka.⁶⁵⁾ „Ichthyosis linearis congenitalis“. Die Streifen zeigen an den oberen und unteren Extremitäten Aehnlichkeit und Parallelismus mit dem Voigt'schen Linien (besonders fällt wieder die Uebereinstimmung mit der inneren Grenzlinie des hinteren Gebietes am Oberschenkel auf).

7. Petersen.¹⁰⁾ Genaue Uebereinstimmung wiederum mit der Grenzlinie zwischen den Gebieten des N. cutaneus femoris posterior und obturatorius, bez. N. cutaneus femor. lateral.

8. Bätge, R.⁶⁶⁾ Ein Fall von multiplen Hauthörnern, den ich kein Bedenken trage, hierher zu rechnen, da die sehr hohen und grossen Gebilde schon in früher Jugend entstanden sind; nach der Abbildung steht eine ganze Anzahl derselben reihenweise an der hinteren inneren Seite des Oberschenkels wieder der Grenze zwischen N. cut. post. und Obturatorius etwa parallel; eine andere Reihe findet sich an der äusseren hinteren Seite des Oberschenkels und in der Glutäalgegend, in der letzteren etwa der hinteren seitlichen Begrenzungslinie des Stammes, in der ersteren der Grenze zwischen N. cutan. femor. later. und post. entsprechend.

9. Hagen, A.^{7a)} Nach der Beschreibung verläuft ein Streifen (17) an der Innenseite des Oberschenkels und hinter dem Cond. int., also wohl ebenfalls ungefähr in der wiederholt erwähnten Linie.

10. Curtis.⁶⁷⁾ An der Vorder- und Innenfläche des Knies grössere Plaque; die Fortsetzung nach unten entspricht den Voigt'schen Linien nicht (s. u.), die nach oben aber verläuft in der Innen-Vorderfläche des Oberschenkels zur Schamfuge (s. die oben wiederholt besprochene Linie).

11. Mackenzie.²³⁾ Soweit aus der Beschreibung ersichtlich ist, ebenfalls Streifen an der Innenseite des Oberschenkels.

12. Barham, Cuthbert R.²⁵⁾ Auch hier Innen- und Vorderseite des Oberschenkels!

13. Cutler.⁶⁸⁾ Von der grossen Zehe entlang dem Verlauf des N. plantar. int., des Tibial. post., des Popliteus internus, und des Ischiadicus bis zur Glutäalgegend — d. h. mit Ausnahme der obersten Partien der inneren Grenzlinie des hinteren und vorderen Verästlungsgebiets der unteren Extremität ungefähr entsprechend.

14. Breda, Achille.⁵⁾ Ein Streifen auf der Linea alba setzt sich über das Scrotum fort, verläuft dann auf der Innenseite des Oberschenkels in kurzem Zuge auf die Hinterseite, dann wieder auf der Innenseite und erreicht endlich den Unterschenkel.

15. Saalfeld.⁶⁹⁾ Rechts feingeschlängelte Linie vom Scrotalansatz über den medialen Theil der hinteren Seite des Oberschenkels bis über die Kniekehle hinaus, diese selbst freilassend. Links „analoger“ Bogen auf der hinteren medialen Seite des Oberschenkels (hier aber auch oben auf dem medialen Theil der Hinterbacke).

16. Albers-Schönberg.¹⁾ Auch hier verlieren sich die vom Mons Veneris kommenden Papillome auf der Innenseite des Oberschenkels im Gebiet des N. cut. post. strichförmig.

17. Lanz, A.⁶²⁾ Strichförmige Anordnung in den oberen zwei Dritteln des Oberschenkels an der Innen-Vorderseite.

18. Brocq et Rivet.^{13a)} Am rechten Bein pflanzt sich ein Streifen an der Innenseite bis zum Condylus intern. fort. Ich fahre wörtlich fort: A la partie postérieure de la jambe on remarque une longue bande longitudinale, ayant à peine 1 Cm. de large qui descent jusqu' au mollet; un

peu plus en dehors une deuxième bande un peu plus large et beaucoup plus longue que la précédente s'étale vers la partie médiane du mollet, puis se prolonge jusqu' au tendon d'Achille au niveau duquel elle se divise en deux branches, l'une qui contourne la malléole interne, y forme quelques saillies verruqueuses et se perd sur la face plantaire du pied; l'autre qui contourne la malléole externe et s'étale en mourant sur la face dorsale du pied.“ Diese Beschreibung stimmt mit der des Verlaufes der inneren Grenzlinie und mit der der „Nebenlinie“ des äusseren Knöchels überein und verhält sich speciell in letzterer Beziehung sehr analog dem 1. Fall Philippson's (l. c.).

19. Haussmann, Carl Fr.⁷⁹⁾ (cf. Taf. XVIII, Fig. 13). Sehr auffallende Uebereinstimmung des streifenförmigen Naevus am Arm mit den Grenzlinien des Schulterfortsatzes (cf. ob. p. 353), der selbst noch von den N. subclavicul. versorgt und von dem Gebiet der Thoracici laterales, resp. Intercosto-humeral. nach vorn, dem des Axillaris nach hinten begrenzt wird. Die Basis dieses dreieckigen Schulterfortsatzes wird in H.'s Fall durch einen (mit den Convoluten auf der Brust zusammenhängenden) Streifen, der von der Achselhöhle nach der Schulterhöhe verläuft, gebildet, die beiden anderen Seiten durch Streifen, die sich an seiner Spitze vereinigen. Von hier entspricht der Verlauf des Streifens genau dem der inneren Grenzlinie der oberen Extremität (zwischen N. cut. et intercosto-humeral. und N. axillaris am Oberarm, N. cut. med. und ext. am Vorderarm) bis zur Hand; am Handgelenk wendet er sich radialwärts und erstreckt sich ganz wie die Voigt'sche Linie noch über den Daumenballen.

Hierher gehören (als 20 u. 21) die beiden oben beschriebenen Fälle (A. 1 u. 2), von denen Werner hervorgehoben hat, dass sie am Oberschenkel übereinstimmen mit der inneren seitlichen Grenzlinie des unteren Verästelungsgebietes des Beckens, resp. der inneren Grenzlinie des vorderen Verästelungsgebietes der unteren Extremität.

Hierher gehören ferner alle diejenigen Fälle, in denen Streifen in der Mittellinie selbst verlaufen, da diese naturgemäss auch zu den Voigt'schen Linien gehört.

In allen diesen Fällen ist eine Uebereinstimmung der Naevusstreifen mit den Voigt'schen Linien bald in grösserem, bald nur in einem sehr geringen Umfang — über dessen Bedeutung man gewiss verschiedener Meinung sein kann — vorhanden. Besonders häufig ist diese Uebereinstimmung an der Innen- und Hinterseite des Oberschenkels.⁷¹⁾ Ganz speciell aber möchte ich auf den Fall Haussmann's¹⁹⁾ hinweisen, dessen Abbildung in einer alten Dissertation vergraben ist und welcher die Congruenz mit den Voigt'schen Linien besonders

überzeugend aufweist; auch der leider nicht mit einer Abbildung versehene Fall von Brocq und Rivet ist sehr beweisend.

Auf der anderen Seite ist früher, wie in letzter Zeit, eine ganze Anzahl von Fällen beobachtet worden, bei denen eine solche Uebereinstimmung absolut nicht vorhanden ist. Für solche Fälle ist immer und auch jetzt wieder die Congruenz mit Nervenstämmen oder mit Nervengebieten herangezogen worden. Die erstere Annahme gibt uns nicht die Möglichkeit eines Verständnisses, aber es ist auch kaum ein Fall vorhanden, in welchem ein wirklich auffallender übereinstimmender Verlauf nachgewiesen wäre; viel mehr Material ist in Bezug auf die zweite Annahme — Ausbreitung eines Naevus in dem Verzweigungsgebiet eines Nerven — vorhanden. Ich kann auf dieses hier unmöglich eingehen — bei einem genaueren Studium dieser Fälle aber zeigt sich, dass die Congruenz doch fast immer nur eine recht unvollständige ist.⁷²⁾

Ich möchte auch nur erwähnen die seit Gerhardt's⁷⁾ Publication immer wieder in den Vordergrund gerückte Erfahrung, dass zugleich mit diesen Geschwulstbildungen nervöse Störungen zur Beobachtung kommen. Das Material ist auch in dieser Beziehung nicht gross und natürlich umso dubiöser, als sehr viele Fälle (u. a. alle oben publicirten) von oft sehr ausgedehnten „neuropathischen Naevus“ ohne alle solche Störungen vorkommen. Wir werden in der Verwerthung dieses Zusammenkommens kaum weiter gehen können als Besnier, welcher meint, dass, wenn überhaupt intrauterine Entwicklungsstörungen vorhanden sind, diese naturgemäss auch mehrere Organe — z. B. Haut- und Centralnervensystem — treffen können. Es besteht hier eventuell eine interessante Analogie zwischen den „Nervennaevus“ mit centraler Störung und zwischen der geistigen Minderwerthigkeit vieler an Adenomata sebacea leidenden Patienten (s. ob.),^{73) 97)}

Auf die in jüngster Zeit ausgesprochene Annahme Heller's, dass eine Uebereinstimmung von strichförmigen Naevus mit den Lymphgefässen bestehe, kann ich, da das tatsächliche Material noch nicht vorliegt,⁹⁸⁾ ebensowenig eingehen, wie auf den oft vermutheten, aber nie erwiesenen Zusammen-

hang auch der „trophischen Nervennaevi“ mit dem Blutgefäßsystem.

Pečírka⁶⁵⁾ hat bei der Veröffentlichung seines Falles betont, dass die Naevus-Streifen an den Extremitäten Analogien mit den Voigt'schen Linien aufweisen, am Rumpf aber diese direct schneiden und überschreiten; diese Beobachtung ist an anderen Fällen (s. u.) zu verificiren. „Il resulte de nos recherches qu'entre les démarcations de Voigt dessinées sur le tronc et celles sur les extrémités ne règne pas une analogie totale. Les lignes troncales (de Voigt) démarquent seulement les territoires de certaines branches nerveuses, par contre les démarcations sur les extrémités déterminent la ramification des troncs nerveux entiers.“

Diese Differenzirung der Voigt'schen Linien am Rumpf und an den Extremitäten ist zweifellos berechtigt. Am Rumpf stellen sie nur die Grenzen zwischen den Verzweigungsgebieten der einzelnen Aeste der Intercostal- etc. Nerven dar. In ihnen sind „Nerven-Naevi“ meines Wissens [vielleicht mit Ausnahme des Köbner'schen Falles von Xanthomen (dieses Archiv 1888, p. 403)] nicht beobachtet worden. Die Grenzlinien der Gebiete der einzelnen Rückenmarksnerven sind uns bisher nur durch die Eichhorst'sche Untersuchung bekannt geworden. So wenig wie 1888, habe ich jetzt Uebereinstimmung der Naevusgrenzen mit ihnen ausfindig machen können; auch Alexander ist das nicht gelungen.^{73a)}

Nun ist Pečírka in seiner Arbeit auf Grund von Untersuchungen „dans le sens ontogénique et phyllogénique“, deren Details mir der czechischen Sprache wegen leider nicht zugänglich sind, zu den Schlüssen gekommen: 1. „Les Naevi linéaires sont une prononciation de la constitution segmentaire du corps“, 2. „Les segments primitifs donnent origine à des muscles et nerfs; entre les segments se développe le tissu connectif. La symétrie et le parallélisme dans l'organisation du corps sont alors déterminé par l'évolution des segments primitifs.“ 3. „Les lignes de démarcation de Voigt ne sont pas réciproquement équivalentes, il faut les soumettre à quelques corrections. Alors seulement ils sont aussi une des manifestations de la segmentation du corps.“

Auf die Bedeutung der „metameren“ Entwicklung des Körpers für die lineären Naevi hat in neuester Zeit auch Blaschko²⁾ anlässlich des Alexander'schen Falles die Aufmerksamkeit gelenkt; er hat sie seiner Hypothese zu Grunde gelegt, nach welcher angenommen wird 1. dass die Metamerie in der Hautentwicklung zu Tage tritt dadurch dass die einzelnen Gebiete der Haut, in denen die Differenzirung des Papillarkörpers, d. h. das Einwachsen der Epithelsprossen stattfindet, am Rumpfe metamer angelegt sind, 2. dass diese Differenzirung beginnt an den Grenzbezirken zweier gegeneinander wachsender Hautabschnitte und von da aus über die ganze Fläche fortschreitet; 3. dass Störungen in der normalen Entwicklung der Epithelsprossen naturgemäss vorzugsweise die Grenzlinien, „welche ja den Ausgangspunkt der Differenzirung darstellen“, betreffen.

Diese Hypothese setzt voraus, dass die „Nerven-Naevi“, für die sie Geltung haben soll, primär epidermoidalen Charakters — der Ausdruck ist wohl nicht missverständlich — sind. Sie kann für die Gefässmäler kaum verwendet werden, für die linearen weichen Naevi, wie in dem einen Theil meines Falles, nur dann, wenn man die Unna'sche Anschauung acceptirt, dass ihre Zellansammlungen epidermoidalen Ursprungs sind; sie hat auch bei den reinen Pigment-Naevi mit grossen Schwierigkeiten zu rechnen, da die Pigmentbildung und die Ansammlung von Zellen um die Gefässe, wie ich sie in einem meiner früheren Fälle gefunden habe, mit der Ausbildung des Papillarkörpers unseres Wissens nichts zu thun haben. Für die linearen Drüsen-Naevi könnte sie, da die Entwicklung der Drüsen mit der des Epithels im engsten Connex steht, Verwendung finden.

Mit diesen Bemerkungen soll, wie aus dem Folgenden hervorgeht, der Werth der Blaschko'schen Hypothese für eine Anzahl von Fällen nicht herabgesetzt werden. Blaschko hat selbst auseinandergesetzt, was sie von der Philippsen'schen unterscheidet und wie weit sie mit ihr zu vereinigen ist.

Um weiteres Material zur Erörterung dieser Frage herbeizuschaffen, lag es natürlich zunächst nahe, die Fälle von strichförmigen Naevi am Rumpfe genauer auf die Art ihrer Aus-

breitung und Anordnung zu untersuchen und mit dem Fall Alexander's und Blaschko's zu vergleichen.⁷⁴⁾

Ich gebe hier die Resultate einer solchen Durchsicht wieder.

In Alexander's Fall ist auffallend 1. der geknickte Verlauf der Streifen an der Vorderseite mit der höchsten Höhe in der Mammillarlinie, 2. der relativ gestreckte Verlauf am Rücken, 3. das Aufhören seitlich von der hinteren Mittellinie. Hierzu habe ich folgende Analogien gefunden :

1. In dem oben sub A 3 beschriebenen Fall findet sich die Spitze des Winkels ebenfalls in der Mammillarlinie, der Verlauf am Rücken ist geradlinig und der Streifen hört handbreit von der hinteren Mittellinie auf (cf. Taf. XVII, Fig. 3 und 4).

2. In einem Falle, den Bär aus der Neisser'schen Klinik veröffentlichten wird (der Patient lag eine Zeitlang auch auf meiner Abtheilung und seine Photographie wurde mir freundlichst zu diesem Vergleich überlassen), haben von 3 Streifen am Thorax der obere und der untere einen ziemlich geradlinigen Verlauf, der mittlere (zwischen Processus ensiformis und Nabel), zeigt eine leichte Knickung, deren höchster Punkt in der Mammillarlinie liegt. (In diesem Falle wird die hintere Mittellinie von einzelnen Herdchen erreicht.)

3. In dem Fall, den ich 1888 (dieses Archiv 1889, p. 926) recht summarisch beschrieb und dessen Photographie ich jetzt wieder hervorgesucht habe, ist deutlich Folgendes zu constatiren: Von der in der vorderen Mittellinie vom Nabel bis zum Processus ensiformis verlaufenden Grenzlinie zieht sich eine breite, ichthyosiform veränderte Fläche nach aussen; in dieser sind glatte Streifen vorhanden, welche ganz eclatant einen den Streifen in Alexander's Fall analogen Verlauf haben: steiles Ansteigen von der Mittellinie nach aussen und oben, spitzer Winkel in der Mammillarlinie, dann steiler Abfall nach der vorderen Axillarlinie, in welcher der Bogen in einem fast rechten Winkel nach aussen und hinten umbiegt, um bis handbreit von der hinteren Mittellinie zu verlaufen (cf. Taf. XVIII, Fig. 14).

4. Ein Fall aus der Praxis des verstorbenen Collegen Michelson, von dem sich eine Photographie in der dermatologischen Klinik zu Breslau befindet und von dem ich hier mit Erlaubniss des Herrn Prof. Neisser eine kurze Beschreibung gebe (cf. Taf. XVIII, Fig. 15 und 16).

An der Vorderseite des Thorax finden sich 4 Streifen, von denen einer eigentlich noch aus 3 schmäleren Streifen zusammengesetzt ist. Der oberste der „Hauptstreifen“ beginnt in der Mittellinie etwas unterhalb der Höhe der Mamma, läuft schräg nach aussen und oben, geht oberhalb der Mamma in leichtem Bogen horizontal nach aussen und endet nach einer grösseren Lücke auf der hinteren seitlichen Thoraxwand etwa handbreit von der hinteren Mittellinie mit 2 Flecken.

Der 2. Streifen setzt sich aus 3 Einzel-Streifen zusammen, die aus einer an die Mittellinie angrenzenden grossen und unregelmässigen Plaque hervorgehen, dann stellenweise verschmelzen, schräg nach oben und aussen aufsteigen, in der vorderen Axillarlinie ihre höchste Höhe erreichen, sich darnach wieder leicht senken und an der Hinterseite im Ganzen horizontal bis handbreit von der Mittellinie verlaufen.

Der 3. Streifen beginnt seitlich von der vorderen Mittellinie, handbreit über dem Nabel, unterhalb der oben erwähnten unregelmässigen Plaque und verläuft dem vorhergehenden ganz parallel, hört aber an der vorderen Axillarlinie auf.

Der 4. Streifen endlich beginnt erst in der vorderen Axillarlinie in der Höhe des Nabels und senkt sich gleich nach unten, so dass man den Eindruck erhält, als wäre der Beginn etwa auf der Höhe des Bogens; er verläuft nach einem sehr kurzen nach aussen und unten gerichteten Stück um die seitliche Abdominalfläche und an der Rückseite in ganz derselben Weise, wie die bereits beschriebenen. Am Rücken kommt noch oberhalb aller Streifen etwa in der Höhe der Spina scapulae ein Streifen hinzu, welcher über dem inneren Rand des Schulterblattes beginnt und in einem nach oben leicht convexen Bogen nach aussen auf die Aussenfläche des Oberarms verläuft und sich dort mit Streifen vereinigt, die von der vorderen Seite der Schulter her in ganz unregelmässiger Weise nach dem Oberarm hinüber ziehen.

5. In dem Fall II von Spietschka⁶⁶⁾ zeigt die Abbildung, dass der unterste Streifen von der Mittellinie schräg nach unten und oben aufsteigt und zwischen vorderer Axillar- und Mammillarlinie seine höchste Höhe zu erreichen scheint. Die Streifen enden seitlich von der hinteren Mittellinie.

6. In dem bekannten Fall Arndt's,⁶⁶⁾ den Bärensprung⁷⁷⁾ abbildet, finden sich an der Brust 3 parallele Streifen, welche zwar keine Knickung haben, aber ihre höchste Höhe zwischen Mammillar- und vorderer Axillarlinie haben und handbreit von der hinteren Mittellinie aufhören.

7. In Breda's⁶⁾ oben schon citirtem Fall (1) beginnt ein Streifen am unteren Scapularwinkel und reicht bis zum Seitenrand des Sternum. „Von der Lumbarregion läuft eine 1½ Cm. breite Zone zur Seite, steigt bis zur Mammillarlinie an, vor welcher sie sich senkt, um am Nabel aufzuhören.“

8. In Hagen's Fall^{7a)} verläuft ein Streifen unterhalb des 1. Lendenwirbels „in einem leicht nach unten convexen Bogen parallel mit dem Rippenbogen bis zur vorderen Axillarlinie und geht hier in einen leicht nach unten convexen Bogen über“.

Ich möchte endlich noch darauf aufmerksam machen, dass bei den multiplen glatten Fleckenmälern in dem Fall 2 der Zusammenstellung Werner's, wie in dem Fall 3 meiner früheren Publication, wie in dem Falle Spietschka's (3), welche durch eine grosse Uebereinstimmung in der Localisation — in der Unterbauchgegend — auffallen, die obere Grenze der mit Pigmentnaevis bedeckten Partie eine Knickung macht, deren Winkelspitze gerade in der Mammillarlinie liegt.

Auch in den beiden in der oberen Thoraxregion localisirten Fällen dieser Naevusform (1 u. 2 meiner früheren Publication) sind die höchsten Punkte der unteren Grenzlinien in der vorderen Axillar-, resp. der Mammillarlinie gelegen.

Dagegen erreichen diese Mäler relativ häufig auch die hintere Mittellinie; so bei Spietschka, bei Barthélemy,⁷⁸⁾ in dem oben beschriebenen Falle (B 6) und in dem 2. und 3. der früher von mir beschriebenen Fälle.

Aus diesem Material geht in einer, wie ich glaube, einwandsfreien Weise hervor, dass die Streifen der ichthyosiformen wie die Grenzlinien der multiplen Fleckenmäler am Rumpf in einer ganzen Anzahl von Fällen so auffallende Uebereinstimmungen zeigen, dass dem ein Gesetz zu Grunde liegen muss. Und zwar sind diese Punkte gerade diejenigen, die ich oben als die Characteristica des Falles von Alexander anführen konnte.

Alexander und Blaschko haben die bekanntlich von Osiander,⁷⁹⁾ Eschricht⁸⁰⁾ und Voigt⁸¹⁾ zuerst genauer untersuchten Haarströme, die „mit dem Leistensystem und der Spaltrichtung der Haut im Grossen und Ganzen einen gleichen Verlauf haben“, zu einem Vergleich speciell mit den Bögen an der Vorderseite des Rumpfes in ihrem Falle herangezogen. Alexander ist, auch bei der Untersuchung von Foeten, zu einem negativen Resultat gekommen; Blaschko erklärt geradezu den eigenthümlichen Bogen als von der Voigt'schen Abbildung der Haarströme abweichend; dagegen hat er selbst „mehrfach in der Mammillarlinie einen typischen Divergenzstreifen gefunden; in einem Falle war sogar eine absolute Uebereinstimmung der beiden von dem Streifen abwärts gehenden Haarströme mit den beiden Schenkeln unseres Bogens vorhanden“, so dass Bl. nicht ansteht, eine dementsprechende Anlage der Epithelleisten (für einzelne Individuen natürlich) zu vermuthen.

• Ich finde auf den Tafeln Eschricht's eine von der Höhe des vorderen Achselhöhlenrandes, ganz wenig nach aussen von der Mamma gerade nach abwärts bis zum Oberschenkel verlaufende Linie, welche die Ströme an der Vorderseite von denen an der Seitenfläche trennt, und von der die Haarströme in ihrer ganzen Länge so divergiren, dass sie in dieser Linie

einen spitzeren oder stumpferen (nirgends aber ganz gestreckten) nach unten offenen Winkel bilden. Auf den Voigt'schen Tafeln liegt diese Linie etwas mehr lateralwärts — die Winkel sind auf beiden Seiten verschieden, je nachdem ein mittlerer Seitenwirbel eingeschaltet ist oder nicht — doch sind sie theilweise auf beiden Seiten ebenfalls mit der Spitze nach oben gerichtet.

Ich selbst habe in jüngster Zeit einen Foetus (etwa im 7. Monat) untersuchen können, in welchem diese Verhältnisse besonders gut zu constatiren waren. Bei ihm verläuft die erwähnte Linie beiderseits dicht aussen von der Mammilla bis zur Spina anterior oup. ossis ilei; Wirbel sind nicht in sie eingeschaltet. Von ihr divergiren die Haarströme nach unten innen und nach unten aussen; sie ist also in ihrem ganzen Verlauf die Verbindungslinie der Spitzen von nach unten offenen Winkeln. Ich finde demnach im Gegensatz zu Alexander und in Uebereinstimmung mit Blaschko's Befunden am Lebenden — aber in Widerspruch mit dessen Betonung des abweichenden Verlaufes der Voigt'schen Haarströmung-Zeichnungen⁸²⁾ — dass in der That die Haarströmungen an der Haut des Embryos (in einer Anzahl von Fällen) mit dem Verlauf der Bögen der Naevi lineares ihres Falles und einer auffallenden Anzahl anderer Fälle insoferne übereinstimmen, als sie in der Gegend zwischen Mammillar- und vorderer Axillarlinie einen mit der Spitze nach oben gerichteten Winkel bilden. Dass diese Linie beim Erwachsenen speciell mit dem unteren Ende nach innen abweicht (wie in Alexander's Fall), ist von Blaschko mit der Hautverschiebung durch den Descensus testicul. erklärt.

Eine 2. Analogie in diesen Fällen besteht darin, dass die hintere Mittellinie von diesen Naevusstreifen so oft nicht erreicht wird,⁸³⁾ während dies in der vorderen viel häufiger der Fall ist; das stimmt damit überein, dass hier die beiderseitigen Strömungen, welche aus den Achselhöhlenwirbeln hervorkommen, sich auf- und aneinander legen, „während sie sich hinten an den zwischen ihre Ausströmungen eingeschobenen Rückenstrom legen.“ (Voigt, l. c. p. 9.) Dementsprechend ist die vordere Mittellinie oft in lineärer verticaler Ausdehnung in einen Naevusstreifen umgewandelt, was ich an der hinteren nicht beschrieben gefunden habe.

Von besonderem Interesse ist in dieser Beziehung ein Fall *Veiel's*.*) Ich möchte hier nur hinweisen auf die eigenartige Anordnung an der Vorderseite, an welcher die Naevi in der rechten oberen Brustgegend im Ganzen einen verticalen Verlauf haben, während sie unterhalb in der Gegend der Mammillarlinie, so weit sie noch streifenförmig sind, mehr horizontal verlaufen, und auf die im Ganzen horizontale Anordnung auf der Rückseite — in diesen Punkten in Uebereinstimmung mit den Haarströmen; ich möchte auch nur hinweisen auf den linksseitigen Streifen am Rippenbogen, welcher in der Mammillarlinie seine höchste Erhebung — wenn auch nicht in Form eines Winkels — hat und sich in spitzem Winkel an die vordere Mittellinie anlegt. Ich muss aber speciell die sonderbare Anordnung am Rücken betonen, wo in der Mittellinie eine Anzahl von nach unten geschlossenen V-förmigen Figuren gebildet wird. Diese Anordnung ist weder durch die Spaltrichtungen der Haut (wenn man nicht annimmt, dass diese im fötalen Leben den Haarströmen ganz analog verlaufen, was im extrauterinen nicht der Fall ist), noch durch Nervenverlauf zu erklären, dagegen wohl durch den Verlauf der Haarströme.

Bei *Eschricht*, welcher den mittleren, vom Nacken kommenden Strom nicht gezeichnet hat, treffen sich die beiderseitigen Strömungen in der Mittellinie in mit der Spitze nach unten gerichteten, ziemlich spitzen Winkeln. Bei *Voigt* legen sie sich mit solchen Winkeln an den mittleren, vertical verlaufenden Strom an. Diese Verhältnisse sind an dem oben erwähnten Fötus ausserordentlich gut verfolgbar, und deswegen füge ich eine Zeichnung der Rückenströme bei. Daraus geht — wie aus der unmittelbaren Betrachtung — hervor, dass nicht bloss verticale Linien in dem Mittelstrom vorhanden sind, sondern dass die Seitenströme in Winkeln, die im Ganzen etwas grösser als 1 R sind, in den Mittelstrom direct umbiegen. Nimmt man also einen einzelnen Streifen aus dem Bilde heraus, so bekommt man in der That eine Linie, die einem V sehr wohl gleicht (cf. Taf. XVIII, Abbildung 17).*)

Die bisher erwähnten Thatsachen wurden für mich die Veranlassung, das mir bekannte Material an systematisirten Naevis noch einmal auf Uebereinstimmungen mit den *Voigt'schen* Haarstrombildern und zugleich auf auffallende Aehnlichkeit unter einander durchzusehen; ich habe dabei eine Anzahl von Analogien gefunden, die auffallend genug sind, um in aller Kürze dargelegt zu werden, zumal die Notizen recht mühsam

*) (Anmerkung bei der Correctur.) Seit ich auf diese Verhältnisse mehr achte, finde ich, dass auch beim Erwachsenen sehr häufig diese charakteristische Art der Anordnung der Lanugo Haare am Rücken deutlich zu erkennen ist. Ein Fall von streifenförmigem Naevus, von dem Herr *College Galewsky* mir eine Photographie freundlichst zugeschickt hat, zeigt ebenfalls eine ähnliche Anordnung am Rücken.

zusammengesucht werden müssen und viele von ihnen nur schwer zugänglich sind.

* Ich beginne mit dem Kopf. Während an der Vorderseite des Rumpfes (mit Ausnahme des Penis und des Nabels) die Haarströme beider Seiten nach der Voigt'schen Abbildung durch die Mittellinie geschieden werden, macht die Stirn und besonders der Kopf hievon eine Ausnahme; an der Stirn schiebt sich ein mittlerer Strom, welcher vom Scheitelwirbel kommt, zwischen die beiden seitlichen ein; am Kopf liegt der Wirbel meist excentrisch. In F. Müller's⁸⁵⁾ Fall läuft die Grenze des halbseitigen Naevus bis zur Nasenwurzel genau in der Mittellinie; von da weicht sie plötzlich nach aussen ab und geht zum behaarten Kopf seitlich von der Mittellinie. Auch auf dem behaarten Kopf macht sie unregelmässige Krümmungen und geht sogar auf die andere Seite über (entsprechend der asymmetrischen Anordnung der Haare des Kopfes?). Ganz ähnlich verlaufen in Boegel's³⁾ Fall 2 Streifen von dem inneren Ende der Augenbrauen leicht geschwungen zur Haargrenze.

Ein dritter hierher gehöriger Fall ist der Haegeler's,⁸⁶⁾ in welchem ebenfalls 2 Streifen den N. frontal. und besonders den supraorbitales entsprechend von den Augenbrauen nach oben verlaufen. In diesen 3 Fällen ist eine auffallende Analogie mit den — bei Voigt rothen — Linien vorhanden, welche den mittleren von den seitlichen Stirnströmen trennen. Analog zu erklären ist es vielleicht auch, dass in dem Fall Brocq's und Rivet's¹³⁾ die Grenze des sehr ausgebildeten halbseitigen Naevus an der Stirn 2 Cm. von der Mittellinie zurücktritt, während sie an der Nase genau in derselben läuft.

Während mir im Gesicht selbst besondere Analogien nicht aufgefallen sind, finden sich solche an Ohr, Unterkiefergegend und Hals. Am Ohr selbst treffen sehr verschiedene Strömungen zusammen; von ihm steigt eine Linie schräg zu den Augenbrauen auf, welche die Wangen- von den Schläfenströmen scheidet; dieselbe setzt sich vor dem Tragus fast gerade nach unten fort und erreicht nach vorn und unten vom Unterkieferwinkel den seitlichen Halswirbel, von dem eine Fortsetzung dieser Linie, welche Gesichts- und Halsströme trennt, zur Mittellinie („Zungenbeinkreuz“) in leicht geschwungenem, im Ganzen fast horizontal liegendem Bogen verläuft. Mehr oder weniger auffallende Analogien zu dieser Anordnung: Bögen vom Ohr parallel dem Unterkiefer zum Mund, Kinn, Zungenbein und Kehlkopf finde ich in Pott's⁷³⁾ Fall, in welchem mehrere einander ungefähr parallel laufende Streifen zum Mund und Kinn vorhanden sind. Sehr ähnlich ist die Anordnung bei Esmarch's¹⁶⁾ Patientin Marie Holstmann, bei welcher ein starker Streifen vom Ohr nach unten geht, unter dem Kieferwinkel umbiegt und in der Grenze zwischen Kinn und Hals nach der Mittellinie verläuft. Parallel zu diesem Streifen gehen 2 bis 3 schmale oberhalb desselben zur Unterlippe und zum Kinn. Sehr ähnlich ist auch der Verlauf in R. Crocker's¹⁵⁹⁾ Fall von *Millium congenitale en plaques*.

Bei Bärensprung's⁷⁷⁾ zweitem Patienten (Friedrich Müller) localisirte sich der Naevus („auf der rechten Seite des Hinterkopfes zwischen den Haaren“) auf der rechten Wange vor dem Ohr und auf der rechten Seite des Halses abwärts vom Unterkieferast, vorn bis zum Kinn und zur Mitte des Kehlkopfes laufend und zurück an der Mittellinie endigend“.

In Kroener's¹⁴⁾ Fall befindet sich am Hals ein „Flächenwulst“, dessen obere Begrenzung „eine dicht unterhalb des Ohrs“ beginnende, bis zur Mitte des Kinns mit dem Unterkieferast parallel und in gleicher Höhe mit ihm laufende Linie bildet; Boegel³⁾ beschreibt einen Patienten, bei welchem „von dem Ohrfläppchen abwärts eine feine warzige Verbindungslinie in einem kleinen, nach oben concaven Bogen in eine allmählig an Breite zunehmende, prominenter werdende und sich mehr zerklüftende Warzenbildung übergeht, welche etwa in der Gegend, kurz vor dem Zungenbein bis an den Clavicularfortsatz (?) sich heruntererstreckt.“ Auch Etienne⁷²⁾ erwähnt einen Zweig, welcher von dem Hauptherd (4—5 Finger breit unter dem Unterkieferwinkel) ausgeht und dem horizontalen Ast des Unterkieferastes bis zur Lippencommissur folgt, während ein anderer von demselben Punkte aus dem verticalen Ast des Unterkiefers folgt und das äussere Ohr einhüllt; vom Ohr geht ein weiterer Zweig über die Schläfe zum äusseren Augenwinkel. Endlich verläuft bei Jackson⁸²⁾ der Naevus in einem starken Streifen von der Ohrmuschel, die er zum Theil einnimmt, nach unten, biegt unterhalb des Unterkieferwinkels nach vorn um und erreicht in einer Linie vom Zungenbein bis zum Jugulum (so scheint es wenigstens auf der Abbildung) die Mittellinie.

Breda⁵⁾ beschreibt 2 Naevustreifen parallel zu den Sternocleidomastoidei verlaufend; den gleichen Verlauf nehmen die Linien an der Seite des Halses, welche bei Voigt den divergirenden seitlichen Halsstrom bezeichnen.

Während an den unteren Partien des Thorax und am Abdomen eine regelmässige metamerale Anordnung der Streifen oder bei einzelnen Streifen wenigstens ein im Ganzen horizontaler Verlauf derselben zu constatiren ist, welcher dem Verlauf der Haarströmungen, wie dem der Spaltrichtungen, Nerven etc. entspricht (s. ob.), ist an den oberen Partien des Thorax die Anordnung meist eine viel unregelmässige. Es liegt naturgemäss am nächsten, diese Unregelmässigkeiten auf die Einfügung des Schultergürtels zu beziehen. Sie reichen im Allgemeinen etwa bis zur Höhe der Mammillae, eine Analogie mit der Anordnung der Haarströme ist in einer Anzahl der Fälle nicht zu verkennen.

Nach der Voigt'schen Abbildung verlaufen die letzteren an der Vorderseite des Thorax vom Hals her in verticaler Richtung bis zu einer mitten zwischen Mamma und Clavicula liegenden Horizontalen; von dieser an folgen Bögen aus dem Achselhöhlenwirbel, welche von aussen oben nach innen unten verlaufen und sich an die Mittellinie in mehr oder weniger spitzen Winkeln anlegen. Der erste Fall, der einen etwas analogen

Verlauf aufweist, ist der Arndt's,⁷⁶⁾ den Bärensprung⁷⁷⁾ abbildet, und in welchem ein Streifen entlang der vorderen Mittellinie aufsteigt, um unterhalb der Clavicula nach oben und aussen umzubiegen — er endet auf der Vorderfläche des Armes.

Ganz ähnlich ist der Verlauf in dem Falle von Albers-Schönberg,¹⁾ ähnlich auch bei der Patientin Esmarch's,¹⁵⁾ bei welcher ein Streifen entlang dem Stamm bis zum Jugulum läuft und dann nach aussen oben zur Schulter abbiegt, während ein zweiter mitten zwischen Sternum und Mammilla beginnt und schräg nach aussen und oben zur Mittellinie verläuft. Dem unteren, resp. hinteren Rand des Pectoralis major entlang zieht sich ein Streifen bei Hagen's⁷⁶⁾ Fall zur Achselhöhle; analog ist die Richtung eines Streifens in dem Falle Bär's (cf. p. 381), Saalfeld's⁶⁹⁾ und in Spietschka's⁶⁰⁾ Fall 1, in denen ebenfalls die Richtung Mammilla—vorderer Achselhöhlenrand innegehalten wird; der untere resp. hintere Rand des Pectoralis major wird ferner noch angegeben von Breda⁵⁾ und von Hyde⁸⁵⁾ (Achselhöhle am Rande des Pectoralis major unter der Mammilla zur Mittellinie).

Sehr eigenartig ist die Gruppierung in Spietschka's zweitem Fall, in welchem aber ebenfalls auf beiden Seiten die Anordnung von unten medial nach oben lateral geht, nur dass hier auf beiden Seiten eine kreisförmige Biegung des unteren Endes nach der Mammilla zu stattfindet.

Besonders erwähnenswerth ist die Anordnung in Veiel's⁸⁴⁾ Fall, in welchem auf der rechten Seite des Halses und der oberen Partien des Thorax die sehr reichlichen Naevusmassen deutlich eine Richtung von oben nach unten aufweisen, während sie links in einem Streifen unterhalb der Clavicula fast horizontal verlaufen; die dicht ober- und unterhalb der Mammilla gelegenen Naevi scheinen mehr in horizontaler Richtung angeordnet.

In den oberen Partien des Rückens verlaufen die Streifen im wesentlichen horizontal und überschreiten vielfach die Hinterwand der Achselhöhle, um auf die Hinterseite des Oberarmes überzugehen. Nach der Mittellinie zu senken sich die Streifen häufig, doch ist der Verlauf hier im Ganzen ein wenig charakteristischer.

In der Achselhöhle ist eine Lieblingslocalisation dieser Naevi; hier sind sie häufig am intensivsten ausgebildet; es ist möglich, wie J. Müller meint, dass dies zurückzuführen ist auf die provocatorische Wirkung der Reibung und Maceration der Haut an dieser Gegend; es wäre aber auch möglich, dass diese Thatsache im Zusammenhang damit steht, dass hier einer der wesentlichsten Wirbel der Haarströme sich findet. Ich finde die Achselhöhle als besonders betheilt angegeben bei: Esmarch,¹⁵⁾ Hardaway,⁸⁹⁾ Spietschka⁶⁰⁾ (1 u. bes. 2), Albers-Schönberg,¹⁾ Hagen,⁷⁶⁾ Saalfeld,⁶⁹⁾ Gerhardt⁷⁾, Arndt-Blasius⁷⁶⁾ (4. Fall bei Bärensprung,⁷⁷⁾ Thomsen,⁹⁰⁾ Galliard,⁶⁾ Veiel,⁸⁴⁾ F. Müller,⁸⁵⁾ Lang,⁶²⁾ Brocq et Rivet¹³⁾ etc.

Sehr häufig ist die obere Extremität befallen; auch hier kommen verschiedene Localisationen vor, es ist aber sehr auffallend, wie

viele Streifen gerade auf der inneren Seite des Oberarms, in der Gegend des Sulcus bicipitalis internus localisirt sind; in manchen Fällen gehen sie dann ohne Unterbrechung über das Ellbogengelenk auf der ulnaren Seite des Vorderarms nach der Hand. Die Voigt'schen Linien, welche die Nervengebiete der oberen Extremität trennen, verlaufen in der Mitte der Beugeseite des Ober- und Unterarms auf der lateralen Seite der Streckseite des Oberarms und in der Mitte der Streckseite des Unterarms.

Auf den Voigt'schen Tafeln der Haarströme aber verläuft die Linie, welche den inneren Armstrom repräsentirt, im Sulcus bicipitalis internus nach unten; von ihr aus divergiren die Ströme in spitzen Winkeln. Vom Ellbogen an beginnt an dessen Innenseite von dem (convergirenden) Ellenbogenhöckerwirbel aus eine wiederum an der Innenseite des Arms herabziehende Linie, welche die Haarströmungen des Unterarms scheidet.

Die Fälle, die hier in Frage kommen, sind:

1. Esmarch¹⁵⁾ (M. Holstmann): Innenseite des Ober- und Unterarms, ulnarer Rand der Hand bis zur 1. Phalanx des kleinen Fingers.
2. Spietschka⁶⁸⁾ (1. Fall): Von der Achselhöhle genau im Sulc. bicip. int.; dicht hinter dem Condylus int. humeri an die Ulnarseite des Vorderarms, am Handgelenk endigend (eine auffallend einheitliche Linie!).
3. Spietschka (2. Fall): Neben anderen Zügen am Arm einer im Sulc. bicipit. int.
4. Galliard.⁶⁾ Rechts von der Achselhöhle Streifen entlang dem Sulcus bicipital. int. bis zur Ellbeuge, dann an der Vorderseite des Arms zur Hand; ein zweiter Streifen am ulnaren Rande der Hand.
5. Geber.²¹⁾ Streifen in der Richtung des Nervus cutan. brachialis int.
6. Curtis⁶⁷⁾. Von der Palmarfläche der Hand, besonders von der ulnaren Seite auf der Innenseite des Arms unregelmässig zur Achselhöhle verlaufend.
7. Albers-Schönberg:¹⁾ Von der Achselhöhle aus an der medialen Seite des Oberarms sich verlierend.
8. Breda⁸⁾ (1. Fall): Auf beiden Seiten Streifen auf der Innenseite des Arms (links 2 parallele solche Streifen).
9. Hagen⁷⁰⁾ (B 11): Ein Streifen verläuft „in mehreren parallelen Ausläufern von der Achselhöhle auf die Innenseite des Oberarms, hier eine markstückgrosse Insel bildend, von der aus mehrere fadenartige Streifen bis zur Ellenbeuge herabreichen.“
10. Saalfeld⁶⁹⁾ Rechts: Von der Achselhöhle ein sich gegen die ulnare Seite des Ellenbogens verzweigender und oberhalb der ulnaren Seite des Handgelenks spitz auslaufender, fast continuirlicher Streifen.
Links: Der oberste Streifen (vom Rumpf) setzt sich über die Achselhöhle bis zum ulnaren Rande des Handgelenkes fort.
11. Thomsen²⁰⁾: Streifen an der inneren Seite des Ober- und Vorderarms zur Hand.
12. Mackenzie²²⁾: An der Innenseite des Oberarms und dem angrenzenden Theil der Achselhöhle, dann an der Innen-Hinterseite des Vorderarms ein linearer Streifen.

13. Gerhardt⁷⁾ (2. Fall): „Vom rechten Oberarm und Ellbogen überwiegend die Innenseite befallen.“

14. J. Müller⁸⁵⁾ Die Fortsetzung des Naevus in der Achselhöhle verläuft an der Innenseite des Armes in Streifenform bis zur Hand.

Ich habe endlich noch die untere Extremität zu berücksichtigen. Hier fällt bei der Betrachtung der Voigt'schen Linien die Uebereinstimmung zwischen der inneren Grenzlinie des Oberschenkels, resp. der inneren seitlichen Grenzlinie des unteren Verästelungsgebietes des Beckens mit den Linien auf, welche den aufsteigenden convergirenden und den absteigenden convergirenden inneren Schenkelstrom darstellen; diese Uebereinstimmung ist am Oberschenkel so gross, dass eine Sonderung nicht möglich ist; aber auch am Unterschenkel ist sie bedeutend genug, nur dass die Linie der Haarströme hier einen stärkeren, mit der Convexität nach der Tibia zu gerichteten Bogen nach vorn macht.

Immerhin macht diese Uebereinstimmung eine specielle Berücksichtigung der oben als in dieses Gebiet fallend genannten Naevusstreifen an dieser Stelle überflüssig. Man kann im Allgemeinen sagen, dass die wesentlich an der Innenseite der unteren Extremität localisirten Naevi sowohl auf die Voigt'schen Haarstrom-, als auf die Nervengrenzlinien bezogen werden können.

An der Aussenseite des Oberschenkels habe ich Uebereinstimmungen zwischen Haarströmen und Naevi nicht gefunden; die Naevusstreifen verlaufen im Gegentheil hier meist längs, während die Haarstromlinien quer und schräg liegen. Die Ströme an der Aussenseite des Unterschenkels verlaufen längs — auch hier fehlen ebenso, wie an den Füßen, besondere Analogien.

Aus diesem Material scheint mir hervorzugehen, dass in einer beträchtlichen Anzahl von Fällen Analogien in der Localisation der systematisirten Naevi an Rumpf und an den Extremitäten vorhanden sind, welche mit der einfachen Annahme der Uebereinstimmung mit der Wachstumsrichtung überhaupt nicht zu erklären sind, für welche die Philippson'sche Annahme einer Uebereinstimmung mit den Voigt'schen Nervengrenzlinien ebensowenig zutrifft, wie sie zu einzelnen Nerven oder zu Nervengebieten in deutlichen Beziehungen bestehen. Dagegen ist in einer nicht unbeträchtlichen Anzahl von Fällen eine Uebereinstimmung mit den Haarströmen und den von Voigt zu ihrer Charakterisirung gezeichneten Linien vorhanden. Dabei scheint mir der Verlauf von Streifen in der Richtung der Haarströme, welche ja der Richtung der Spaltbarkeitslinien im Allgemeinen entspricht, von geringerer Wichtigkeit zu sein,

als die Localisation gerade an solchen Stellen, an denen Haarströme verschiedener Richtungen zusammentreffen, speciell an den Wirbeln (bes. Achselhöhlen- und Armwirbeln) und ihre Uebereinstimmung mit den Linien, von denen aus die Haare divergiren oder zu denen sie convergiren.

Wenn, woran kaum zu zweifeln ist, diese Linien eine Bedeutung für die Entwicklung nicht bloss der Haare, sondern auch der Epidermisleisten haben (cf. Blaschko), so wird man die vielfältige Uebereinstimmung der Naevi mit ihnen nicht wohl für einen Zufall halten, sondern man wird annehmen können, dass gerade in diesen Linien Entwicklungscomplicationen besonders leicht auftreten können. Auf eine Discussion aber, über die Art dieser Entwicklungsstörungen einzugehen, wäre verfrüht, solange wir über die normale Entwicklung der Haut und ihrer Organe und über die Beziehungen dieser Entwicklung zu den erwähnten Linien genauere Kenntnisse nicht haben.

Ich brauche nicht besonders zu betonen, dass in anderen Fällen eine Uebereinstimmung weder mit diesen, noch mit anderen uns bekannten Liniensystemen besteht. Das kann natürlich einmal darin liegen, dass die letzteren zweifellos grossen individuellen Differenzen unterworfen sind. Andererseits aber muss immer wieder betont werden, dass wir nicht das Recht haben, die hierher gehörigen Bildungen auf Störungen in der Entwicklung eines Organes der Haut, auf ein einzelnes Princip zurückzuführen. Gewiss ist die Ausbildung des Papillarkörpers resp. des Epithelleistensystemes das wichtigste architektonische Princip bei der Entwicklung der Haut; aber es ist zweifellos, dass die Ausbildung der einzelnen Bestandtheile der Haut nicht ausschliesslich den Wachstumsgesetzen folgt, welche das Einwachsen des Epithels in das Bindegewebe beherrschen. Das geht schon daraus hervor, dass sie sich zu verschiedenen Zeiten entwickeln. Da zudem die einzelnen Bestandtheile der Haut an den verschiedenen Theilen des Körpers nicht zu gleicher Zeit sich ausbilden, so kann auch sehr wohl, wenn überhaupt die Bedingungen zu Entwicklungsstörungen, selbst nur in einem bestimmten Augenblick, gegeben sind, am selben Individuum an einem

Theile des Körpers die eine Anomalie, an einem anderen eine ganz andere vorhanden sein. Einen Beweis für diese Deduction liefert mein Fall, in dem die ätiologisch doch zweifellos einheitliche Affection an den verschiedenen Stellen des Körpers einen ganz verschiedenen Bau hatte. Sie ist ein neuer Beweis für die auf Grund der Schweissdrüsen-Naevi und der Naevi pilo-sebacei von Unna ausgesprochene Anschauung, dass Naevi lineares auch aus der strichförmigen Aneinanderreihung von zerstreuten Erkrankungsherden hervorgehen können, die den (verschiedenen) einzelnen Organen der Haut entsprechen.⁹²⁾

Die Anordnung dieser Aneinanderreihungen ist natürlich von den Gesetzen abhängig, denen die normale Anordnung der sich entwickelnden Organe der Haut unterworfen ist. Diese Gesetze sind uns nur zu einem kleinen Theile bekannt — je weiter wir in ihrer Erkenntniss fortschreiten, umso erklärlicher wird uns die eigenartige Localisation der systematisirten Naevi sein. Zur Zeit theile ich ganz den am wenigsten präjudicirenden Standpunkt Pečirka's, welcher sagt: „La cause de la localisation dépend tantôt de la segmentation primaire, tantôt du système nerveux, tantôt des directions fissiles de Langer et tantôt de la distribution des vaisseaux sanguins de la peau,“ und wie wir wohl mit derselben Bestimmtheit jetzt schon hinzufügen können, von der gesetzmässigen Anordnung der Epithelleisten, resp. der Haarströme.⁹³⁾

Ob es Fälle gibt, in denen intrauterine Läsionen trophischer Nerven zu analogen Bildungen führen können, die dann mit Recht den Namen „Papilloma neuropathicum“ tragen würden, ist gänzlich unbekannt; nur in den Fällen, in denen eine Störung im Centralnervensystem und zugleich eine genaue Uebereinstimmung der Naevi mit der Ausbreitung der zugehörigen Nerven nachgewiesen wäre, würde solche Annahme begründet sein; für alle anderen aber gibt uns die Annahme einer Entwicklungsstörung, von deren Bedeutung für die Geschwulstbildung die Teratome einen von keiner Seite geleugneten Beweis geben, eine Erklärung, welche allerdings erst voll befriedigend werden würde, wenn die Art der Entwicklungsstörung und der Ort ihres Angriffes uns bekannt würden.

Was endlich die Nomenclatur anlangt, so habe ich schon betont, dass ich diese Geschwulstbildungen, deren congenitale Anlage nicht zu bezweifeln ist, wegen ihrer anatomisch sehr differenten Natur und ihrer strengen Localisation zu den Naevi und nicht zur Ichthyosis rechne.^{93*)} Der Name: Nerven-Naevus ist zum Mindesten für das Gros der Fälle ganz unbegründet; der: Naevus unius lateris trifft für eine Anzahl hierher gehörigen Beobachtungen (cf. Esmarch,¹⁵⁾ Galliard,⁶⁾ Veiel,⁸⁴⁾ Spietschka⁶⁰⁾ etc.) nicht zu. Aber auch der von Unna gebrauchte „Naevus linearis“ ist, wenn alles hierher Gehörige zusammenbleiben soll, ungeeignet, denn die multiplen halbseitigen Fleckenmäler sind bisher nie eigentlich linear, die verrucösen sind es oft nicht gewesen, und flächenhafte und lineäre Naevi sind häufig am selben Individuum in bunter Mischung beobachtet worden; zwischen beiden kommen Uebergänge vor (cf. z. B. Veiel's Fall). Mir erscheint für diese ganze Gruppe der von französischen Autoren (Besnier und Hallopeau) gebrauchte Name: „Systematisirter Naevus“ am vortheilhaftesten, denn er präjudicirt am wenigsten, und er gibt den Eindruck, den wir Alle haben, treffend wieder, dass diese Naevi sich — im Gegensatz zu allen anderen — in ihrer Localisation nach bestimmten, unzweifelhaft in der Entwicklungsgeschichte begründeten Linien-Systemen richten. Die systematische Anordnung dieser Gebilde ist der Grund, warum wir gerade bei ihnen nach den Gesetzen forschen, die ihre Anordnung beherrschen, und von deren Kenntniss wir für unser Verständniss der Entstehung der Naevi, wie der Geschwulstanlagen überhaupt einen wesentlichen Fortschritt erhoffen. —

Aus den im Vorstehenden enthaltenen Erörterungen glaube ich folgende Schlussfolgerungen ableiten zu dürfen:

1. Die „systematisirten Naevi“ sind klinisch und anatomisch ebensowenig einheitliche Gebilde, wie die Naevi überhaupt.
2. Ausser Gefässnaevi sind hierher zu rechnen multiple Fleckennaevi und verrucöse (ichthyosiforme etc.) Naevi.
3. Auch an demselben Individuum können die einzelnen ätiologisch zweifellos zusammengehörigen Localisationen

der systematisirten Naevi histologisch sehr verschieden gebaut sein.

4. In einem Fall bestanden typische lineäre Streifen aus „weichen“, ichthyosiformen und Talgdrüsen-Naervis.

5. Diese Talgdrüsen-Naevi sind wegen der normalen Beschaffenheit der sie zusammensetzenden Drüsen ebensowenig als Adenome zu bezeichnen, wie die überwiegende Zahl der als multiple Adenomata sebacea beschriebenen Gebilde; auch bei den letzteren spricht sehr Vieles für ihre Einreihung unter die Naevi. Die Bezeichnung dieser Gebilde als Hypertrophien oder Hyperplasien ist nicht zutreffend, da es sich um Geschwulstbildungen auf congenitaler Anlage handelt. Sie werden am besten in eine Gruppe der „Organ-Naevi“ (neben die Haar-, Schweissdrüsen- etc. Naevi) eingereiht.

6. Die Anordnung der systematisirten Naevi folgt — mit grösseren oder kleineren individuellen Abweichungen — bestimmten Liniensystemen, wie schon daraus hervorgeht, dass eine grosse Anzahl von ihnen auffallende Analogien unter einander nicht bloss in der allgemeinen Verlaufsrichtung, sondern auch in der speciellen Localisation aufweist.

7. Von diesen Liniensystemen kennen wir — bisher! — die Voigt'schen Grenzlinien der Hautnerven-Verästelungs-Gebiete, mit denen eine Anzahl von Naervis in auffallender Weise harmonirt (Philippson); wir kennen die metamere Anordnung am Rumpf, die zuerst Pečírka betont hat; wir haben endlich eine Anzahl auffallender Uebereinstimmungen mit den die Haarströme charakterisirenden Linien gefunden, auf die Blaschko in einem Fall hingewiesen hat.

8. Die vorzugsweise Localisation der Naevi in solchen Linien weist darauf hin, dass in ihnen besondere Gelegenheit zu Entwicklungscomplicationen gegeben ist, welche erfahrungsmässig häufig zu Geschwulstbildungen Anlass geben. Ueber die entwicklungsgeschichtliche Bedeutung dieser Linien lassen sich bislang nur Hypothesen aufstellen.

9. Die Bedeutung intrauteriner Störungen trophischer (oder vasomotorischer) Nerven für das Zustandekommen dieser Missbildungen ist durch nichts wahrscheinlich gemacht.