

Über einen Naevus lipomatodes cutaneus superficialis der linken Glutäalgegend.

Von
Erich Hoffmann und Emil Zurhelle.

Mit 3 Textabbildungen.

(Aus der Hautklinik der Universität Bonn [Direktor: Prof. E. Hoffmann].)

P. G. Unna hat das Verdienst, der Lehre von der Abstammung der so häufigen weicheren und härteren Fleischwarzennaevi neue Bahnen gewiesen und durch zahlreiche Untersuchungen besonders an kleinen Kindern die Theorie von der epithelialen Herkunft der Naevuszellen soweit gestützt zu haben, daß die Mehrzahl der Pathologen und Dermatologen sie nunmehr angenommen hat. Seine Auffassung ist neuerdings von Bruno Bloch¹⁾ durch Untersuchungen über die Herkunft des Hautpigmentes bestätigt worden, da dieser Autor mit Dioxyphenylalanin (Dopa) auch in Naevuszellen die sonst nur in Epidermiszellen auftretende Dopaoxydasereaktion nachzuweisen vermochte.

Wieweit die Spezifität der Blochschen Lehre durch Kreibichs Nachweis einer Reaktion mit p-Dimethylphenylendiamin²⁾ beeinflußt wird, mag hier dahingestellt bleiben. Auch wir³⁾ konnten Blochs Befunde — speziell auch an einem Fibromelanom der Nase, das ganz langsam auf dem Boden eines Pigmentnaevus entstanden war — bestätigen und erörterten im Anschluß daran die Streitfrage der epithelialen bzw. mesodermalen Entstehungsweise der Naevi, wobei der eine von uns (Hoffmann) für den Fall der Richtigkeit der Unna-Blochschen Theorie die Hypothese aufstellte, daß sich in der Epidermis schon frühzeitig gewisse wanderungsfähige und in ihrer Gestalt veränderungsfähige Zellen (Langerhanssche Dendritenzellen) differenzieren, aus welchen auch die Naevuszellen hervorgehen.

Zu dieser Auffassung führte uns der Vergleich mit rein epithelialen Naevis, wie sie als Schweißdrüsen-, Talgdrüsen- und follikuläre Naevi bzw. naevusartige Epitheliome gut bekannt sind und

¹⁾ Dieses Archiv **124**, 129 und Zeitschr. f. d. ges. exp. Med. **5**, 179.

²⁾ Dermatol. Wochenschr. 1918, Nr. 13.

³⁾ Dtsch. med. Wochenschr. 1918, Nr. 23.

sowohl in bezug auf ihre Form wie die Lagerung der Zellen im Verbande den Epithelcharakter weitgehend festhalten.

Die Blochschen Funde erschienen so bedeutsam, daß auch Ribbert¹⁾ sich veranlaßt sah, Stellung dazu zu nehmen und sie mit der von ihm vertretenen Lehre der mesodermalen Natur seiner Chromatophorome in Übereinstimmung zu bringen, indem er annahm, daß die Naevuszellen und Chromatophoren, wenn sie epithelialer Herkunft seien, diesen ihren ursprünglichen Charakter weitgehend verloren hätten. Das Interesse für diese sicher oder wahrscheinlich vom Epithel stammenden Naevi ist so sehr in den Vordergrund gerückt, daß andere Naevusformen ihnen gegenüber in den Hintergrund getreten sind. Wenn aber schon über die aus bindegewebigen Elementen zusammengesetzten Naevusformen weit weniger veröffentlicht worden ist, so gehören zu den noch am wenigsten bekannten Naevusformen wohl die aus Fettgewebe oder angehäuften Fettzellen bestehenden.

Da wir neuerdings in der Lage waren, einen oberflächlichen lipomatösen Naevus in der Glutäalgegend zu beobachten und histologisch zu untersuchen, so möge über diesen seltenen und interessanten Befund näher berichtet werden.

Bei einem 25jährigen Manne mit Urethritis gon. ant. et post., Epididymitis gon. sin. und Balanitis erosiva circinata fand sich über der linken Gesäßhälfte ein ausgedehnter Naevus, der nach Angabe des Pat. von Geburt an bestehen soll. Der Naevus setzt sich zusammen aus zahlreichen einzelstehenden, in der Mitte weitgehend zusammengeflossenen flachen Erhabenheiten der Haut; sie beginnen handbreit unter der Crista iliaca in der linken hinteren Axillarlinie mit einer erbsengroßen Efflorescenz. Fingerbreit von dieser entfernt, etwas nach abwärts und hinten gelegen finden sich vier weitere gleich große papulöse Erhebungen. Die Hauptmasse aber füllt den inneren Winkel des unteren äußeren Quadranten der linken Gesäßhälfte aus und erstreckt sich hier über ein quadratförmiges Gebiet von 6 cm Seitenlänge. Im innersten Winkel dieses Bezirkes sind ein erbsengroßer, daneben ein mandelförmiger und außerdem noch mehrere Herde mittlerer Größe sichtbar. Die äußere untere Hälfte des quadratförmigen Bezirkes ist fast in ganzer Ausdehnung von zusammengelagerten, ineinander übergehenden Erhabenheiten ausgefüllt, deren Anordnung ebenso wie diejenige der vorher beschriebenen eine scharf ausgeprägte Richtung von oben lateralwärts nach unten medialwärts erkennen läßt. In dieser gleichen Richtung erstreckt sich ein gleichfalls strichförmig zusammengesetzter Streifen von etwa $\frac{1}{2}$ cm Breite und $2\frac{1}{2}$ cm Länge nach unten.

Die eigenartigen Gebilde prominieren etwa 1—2 mm über die Haut und sind durch gröber strukturierte Falten oberflächlich gefeldert; ihre Farbe weicht stellenweise von derjenigen der normalen Haut wenig ab, besitzt aber einen mehr gelblichen Farbenton, der besonders deutlich bei durch Drücken hervorgerufener Blutleere hervortritt. Bei dieser Gelegenheit wird besonders ein erbsengroßer mehr gelber Flecken sichtbar, der einzelstehend inmitten der übrigen Gebilde gelagert kaum über das Niveau der Haut prominiert. Die Konsistenz aller Gebilde ist weich; beim Zusammenschieben der umgebenden Haut wölbt sich der Naevus z. T. hernienartig nach Art der Maculae atrophicae hervor.

¹⁾ Centralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. **29**, Nr. 4.

In seinem Aussehen erinnert der flache aus mehr oder weniger nahe beieinander stehenden papulösen Erhebungen zusammengesetzte Naevus an einen Talgdrüsennaevus, nur ist seine Konsistenz weicher.

In der linken Oberbauchgegend finden sich drei Querfinger breit voneinander entfernt zwei hirsekorngroße, blaßbraunrötliche flache Naevi (gewöhnliche weiche Naevi).

Zur histologischen Untersuchung wurde ein gut bohnengroßer Herd excidiert und in 10% Formalin und 70% Alkohol fixiert.

Mikroskopisch zeigt der Tumor bereits bei Hämatoxylin-Eosinfärbung einen ungewöhnlichen Reichtum an siegelringartigen, ohne weiteres als Fettzellen erkennbaren Gebilden in den oberen Schichten der Cutis, die an einzelnen Stellen sogar bis in den Papillarkörper hineinreichen. Die Epidermis ist entsprechend dem klinisch erkennbaren Naevuscharakter der Geschwulst uneben, überall von gleichmäßiger das normale Maß nicht überschreitender Dicke und zeigt mehrere flachwarzenförmige Erhebungen.

Die Hauptmasse jeder Vorbuchtung wird durch eine reichliche Ansammlung der erwähnten Fettzellen in den oberen Schichten der



Abb. 1. Photographie des Naevus an der linken Glutäalgegend.

Cutis gebildet. Diese Zellen liegen hier locker aneinandergereiht ohne besondere Beziehung zu den Anhangsgebilden der Epidermis und ohne bestimmte Anordnung, vor allem stehen sie nicht in Zusammenhang mit den Zellen des subcutanen Fettgewebes. Schon bei Hämatoxylin-Eosinfärbung fällt auf, daß das die Fettzellen umgebende Bindegewebe sich schwächer rot färbt; bei stärkerer Vergrößerung baut es sich auf aus zarten Fasern, die in großem Gegensatz stehen zu den derben Fasern des Cutisgewebes und an Zartheit sogar die Fasern des Papillarkörpers übertreffen.

Von diesem blassen Untergrunde heben sich die spärlichen, meist spindelförmigen eingestreuten Zellen vermöge ihres rötlich gefärbten Protoplasmas scharf ab. Noch deutlicher dokumentiert sich die Veränderung der Bindegewebsfärbung in der nächsten Umgebung der Fettzellen bei van Gieson-Präparaten, wo auch bei sonst starker Rotfärbung nur die gerade noch sichtbare Nuance einer blaßrosa Färbung von diesem Fibrillennetzwerk sichtbar ist. Auch bei dieser Färbung erscheint der Protoplasmaleib der spindelförmigen Zellen blaßrötlich. Eine gleiche Abschwächung der Bindegewebsfärbung findet sich an den ent-

sprechenden Stellen bei Färbung nach Mallory und Verocay. Am schönsten tritt die Veränderung des kollagenen Gewebes bei polychromer Methylenblaufärbung hervor; diese bringt im ganzen betroffenen Bereich dieser Aufhellungen, auch an Stellen, wo im Mittelpunkt nur eine einzige Fettzelle sichtbar ist, eine äußerst scharf erkennbare metachromatische Bläufärbung zum Vorschein, die an äußerst feine distinkte Fäserchen gebunden ist. Dieselbe Rotfärbung findet sich deutlich von dem Blau des Bindegewebes unterscheidbar bei Behandlung der Schnitte mit Kresylechtviolett. Allerdings tritt hier die Fibrillenbildung nicht hervor, vielmehr hat man den Eindruck eines wabig gebauten Schleimgewebes.

Die elastischen Fasern sind gut erhalten, nur im Bereich dieses Gewebes bis auf geringe Reste geschwunden. In Flemmingscher Lösung fixierte Präparate und Gefrierschnitte mit Scharlachrotfärbung bestätigen die Annahme, daß es

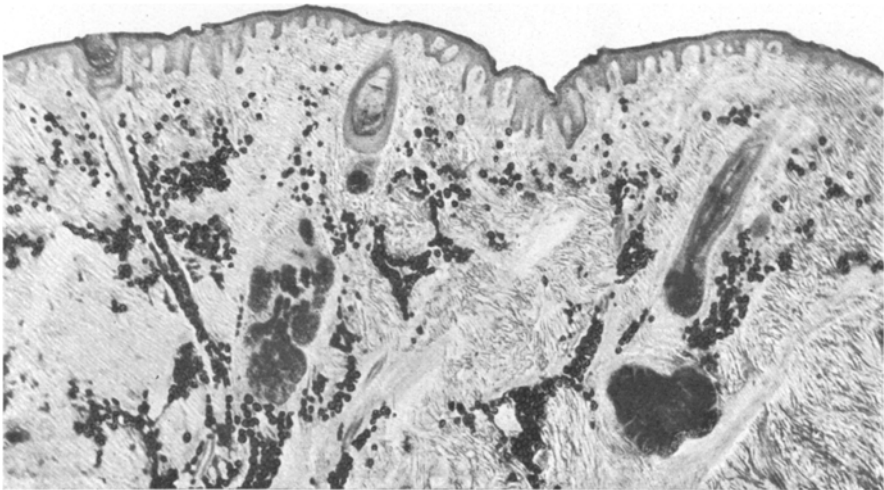


Abb. 2. Scharlachrotfärbung eines Gefrierschnittes mit Hämatoxylingegenfärbung. Vergr. 20 fäch.

sich um Fettzellen handelt. Bei der Prüfung auf Doppelbrechung fanden sich keine Cholesterinkrystalle, wohl aber in einigen Fettzellen kugelförmige Haufen nadelförmiger Krystalle, die sich beim Erwärmen auflösten und bei abermaligem Erkalten — im Gegensatz zu den Cholesterinkrystallen — nicht wieder auftraten (Fettsäure- oder Margarinkrystalle).

Neben diesen cutanen Veränderungen fand sich in den untersten Schichten der Epidermis besonders im Bereich der Retezapfen fast durchweg vermehrtes feinkörniges Pigment von brauner Farbe. Gleichartiges Pigment findet sich an diesen Stellen auch in Chromatophoren des Papillarkörpers, die teils einzeln liegen, teils an kleine Infiltrate angegliedert sind. Polychromes Methylenblau färbt dieses Pigment grün. An vereinzelten Stellen, wo die Fettzellen besonders hoch hinaufreichen, liegen diese spindelförmigen Chromatophoren im Bereich des die Fettzellen umgebenden Schleimgewebes. Weiter nach abwärts läßt das Pigment sich nicht beobachten.

Es handelt sich somit um einen systemisierten Naevus der Glutäalgegend, der aus mehr oder weniger gelblich gefärbten

papulösen vielfach dicht aneinandergelagerten weichen warzigen Erhebungen besteht, die sich bei seitlichem Druck nach Art der *Maculae atrophicae* hernienartig vorwölben lassen. Der Naevus erinnert makroskopisch am meisten an einen Talgdrüsennaevus, zeigt aber bei mikroskopischer Untersuchung lediglich eine Einlagerung von Fettzellhaufen in den oberen Schichten der Cutis ohne Zusammenhang mit dem subcutanen Fettgewebe und ohne Beziehung zu den völlig unveränderten Anhangsgebilden der Epidermis. Daneben ist eine mit der Fetteinlagerung augenscheinlich in Zusammenhang stehende, durch Metachromasie und Aufhebung bzw. Verfeinerung der kollagenen Fasern leicht erkennbare Veränderung des Bindegewebes in unmittelbarer Nähe der Fetteinlagerung und ferner ein Schwund des elastischen Gewebes festzustellen. Außerdem ist im Bereich des Naevus eine Zunahme feinkörnigen Pigments und vielleicht auch eine geringe Vermehrung der Chromatophoren in der Papillarschicht nachweisbar.

Die genannten Prozesse stehen wohl zwei-

fellos in genetischem Zusammenhang und die Annahme, daß die Fettbildung auf Grund einer primären Veränderung des kollagenen Gewebes sich entwickelt hat, ist wohl am wahrscheinlichsten.

Interessant ist die gleichzeitige Vermehrung des intraepidermoidalen Pigments, die allerdings nur in geringem Grade vorhanden ist. Naevuszellen konnten wir nirgends finden. Fibroblasten und Capillarendothelien zeigten sich in dem betroffenen Bezirk ebenfalls etwas verändert, die letzteren erschienen stellenweise etwas geschwollen.

Von einer epithelialen Herkunft der diesen Naevus zusammensetzenden Elemente — abgesehen von dem vielleicht nur zufällig vermehrten Pigment — kann hier nicht die Rede sein, wenn auch eine Bildung mucinöser Substanz im Epithel unter gewissen Umständen vor-

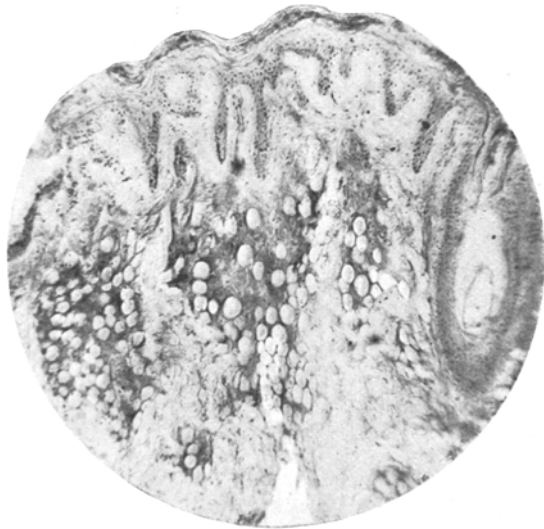


Abb. 3. Färbung mit polychromem Methylenblau. Rötliche (in der Wiedergabe dunkle) Metachromasie in der Umgebung der als helle Lücken erkennbaren Fettzellen. Vergr. 40fach.

kommen kann (vgl. Aschoff, Lehrbuch d. pathol. Anat.). Hier muß eine mucinöse oder mucinoide Metamorphose der kollagenen Substanz angenommen werden, um so mehr als die Zellen der Epidermis und ihrer Anhangsgebilde weder Fett- noch Mucinbildung aufwiesen.

Das überwiegende, theoretisch so interessante Vorkommen von Fettzellen und Fettgewebe in den oberen Schichten der Cutis in diesem systemisierten flachen und weichen Naevus gab dem einen von uns (E. Hoffmann) Veranlassung, dies Muttermal als *Naevus lipomatodes cutaneus superficialis* zu bezeichnen, und veranlaßte uns, nach ähnlichen Beobachtungen in der einschlägigen Literatur zu suchen.

Dabei konnte ein ganz analoger Fall nicht gefunden werden, und es scheint auffallend wenig über derartige Formen bekannt zu sein. Unna¹⁾ scheint zuweilen Fettzellen in Naevis gefunden zu haben, er glaubt eine gewisse Vermehrung derselben beim Wachstum gesehen zu haben, das er sich nicht erklären kann, da er an eine spontane Entstehung des Fettgewebes an jedem beliebigen Ort des Bindegewebes nicht glauben mag.

Brocq²⁾ erwähnt „*Naevi materni lipomatodes caractérisés par la présence dans les aréoles dilatées du derme d'une grande quantité de cellules adipeuses* (Walther), ils peuvent arriver à constituer d'énormes tumeurs. Leur surface est d'un blanc jaunâtre; leur consistance molle, pas fluctuante.“ Leider gelang es uns nicht, den zitierten Autor irgendwo aufzufinden.

Hierher gehörig sind ferner die Bemerkungen von Rist³⁾ betreffend „l'existence des naevi mous en dégénérescence lipomateuse, qui sur une coupe se montrent constitués à peu près uniquement par du tissu adipeux, qu'il paraît impossible de faire dériver du pannicule hypodermique“ und von Darier⁴⁾ in seiner Abhandlung über Lipome „Enfin, il n'est pas rare que la néoformation adipeuse soit associée avec une néoplasie fibreuse, muqueuse, ... constituant des fibrolipomes, des myxolipomes, etc.“

Ausgedehnte Fälle von *Naevus lipomatodes*, die zwar histologisch nicht untersucht wurden, theoretisch aber hierher gehören, wurden vorgestellt von Hyde⁵⁾, der ähnliche Fälle von Manassei (1877) und Scarenzio (1877) erwähnt, im Jahre 1885 bei einem 3 Jahre alten Knaben mit ausgedehntem schwimmhosenartigem Pigmentmal mit eingestreuten kleineren und größeren (bis hühnereigroßen!) Lipomen, von Little⁶⁾ (1910), gleichfalls mit hühnereigroßen Fettgeschwülsten

¹⁾ Histopathologie der Hautkrankheiten S. 1156.

²⁾ Traité élémentaire de dermat. prat. 2, 587. 1907.

³⁾ La pratique dermatol. 3, 571.

⁴⁾ La pratique dermatol. 4, 678/9.

⁵⁾ Journ. of cut. and ven. diseases 1885, S. 193.

⁶⁾ Royal Soc. of Med. 17. Nov. 1910. Ref. dieses Archiv 107, 464.

bei einem 10 Wochen alten Knaben und von Fox¹⁾ (1912); hier waren die lipomatösen Massen an der Brust, am Nacken und an beiden Armen lokalisiert.

Diese Lipombildungen in Naevus können aber mit unserem Falle nicht wohl verglichen werden, da es sich um geschwulstartige Bildungen handelt. Auch ein Fall von Kromayer²⁾ ist hier zu erwähnen, bei dem an beiden Füßen ebenfalls kleinkirschgroße, pemphigusblasenartige oberflächliche Lipome ohne Zusammenhang mit dem subcutanen Fettgewebe gefunden wurden. Hand in Hand mit diesen beschriebenen Veränderungen ging eine Abnormität der gesamten Haut mit Ausnahme des Gesichts und der Hände, welche auf einer Entwicklung von Fettgewebe in der Cutis vasculosa beruhte. Auch dieser Fall wird von dem Autor nicht sowohl als Naevus als vielmehr als Lipomatosis cutis superficialis aufgefaßt. Schließlich findet sich noch eine kurze Notiz bei Jadassohn³⁾, der auf einen von Lennhoff untersuchten Fall Bezug nimmt. Er sagt hier, daß die oberflächliche Fettgewebeeinlagerung in einem seiner Fälle (Dr. Lennhoff) an die Möglichkeit denken lasse, daß auch in den gewöhnlichen Exemplaren der Naevi bisher nicht voneinander zu differenzierende epitheliale und bindegewebige resp. endotheliale u. a. Elemente vorhanden sind. Genauer über diese Beobachtung findet sich leider nicht.

Der von uns beschriebene Fall darf demnach prinzipielle Bedeutung beanspruchen, da er zeigt, daß es in den oberen Cutisschichten auch aus Fettzellen und Fettgewebe zusammengesetzte Naevi gibt, die genetisch wohl auf eine Metaplasie des kollagenen Gewebes zurückzuführen und bindegewebiger Herkunft sind. Ob der geringen Vermehrung des epidermoidalen Pigmentes dabei eine mehr als zufällige Bedeutung beizumessen ist, muß bei der Geringfügigkeit der Pigmentvermehrung und dem Fehlen jeglicher Naevuszellen dahingestellt bleiben.

¹⁾ New York. Derm.-Ges. 27. II. 1912. Ref. dieses Archiv **115**, 298.

²⁾ Allg. Dermatol. 1896, S. 185.

³⁾ Dieses Archiv **117**, 716.