Zur Aetiologie des Naevus pilosus pigmentosus congenitus, extensus.

Von

Dr. med. **M. O. Bircher**,
med. prakt. in Zürich.

(Hierzu Taf. VIII.)

Einleitung.

Im Monat Juni 1894 erschien in meiner Sprechstunde ein Patient mit einem ausgebreiteten Naevus. Bei näherer Berücksichtigung des Falles erschien mir derselbe durch seine Ausdehnung und durch Complicationen von besonderem Interesse und ich entschloss mich daher, denselben als Gegenstand für meine Dissertation zu wählen.

Ausser der bedeutenden Grösse, dem seltenen Sitze und der auffallenden symetrischen Form des Muttermales selbst erregte namentlich das Vorhandensein einer Hinterhauptgeschwulst, in inniger Beziehung zur Ausbreitung des Naevus, meine Aufmerksamkeit. Welches mögen die Beziehungen zwischen diesem Tumor und dem Naevus sein? Werden diese Beziehungen ein Licht auf die Entstehung dieser Gebilde werfen?

Ich gedenke in dieser Arbeit namentlich auf die letztere Frage das Hauptgewicht zu legen.

Bei dieser Arbeit wurde ich in zuvorkommendster Weise von Herrn Dr. E. Kreis, Privatdocent für Dermatologie in Zürich, berathen und unterstützt, wofür ich demselben hier meinen herzlichen Dank ausspreche.

Als meine Arbeit der Vollendung entgegenging, hörte ich, dass die Herren Collegen Dr. C. Brunner, zur Zeit Director der cantonalen Krankenanstalt in Münsterlingen, und Dr. E. Heuss, Specialarzt in Zürich, den Fall schon einige Monate vor mir gefunden hatten und ebenfalls die Veröffentlichung desselben beabsichtigten. Auf meine bezügliche Anfrage erklärten sich

die Genannten bereit, mir die Arbeit zu überlassen. Unter völliger Anerkennung ihrer Priorität danke ich ihnen für dieses Entgegenkommen aufs beste.

Ich bestätige hier auch gleich Herrn Dr. Brunner „die Priorität für die Auffassung, dass hier die Hypertrichose in Zusammenhang steht mit einer wahrscheinlich intra-uterin ausgeheilten Meningocele und den Hinweis auf eine Analogie dieses Falles mit seinen Beobachtungen von Spina bifida occulta mit sacrolumbaler Hypertrichose“.

Ich muss jedoch betonen, dass meine, für den ersten Theil gleichlautende Auffassung ganz selbständig und unabhängig entstanden ist.

Anamnese.

Gabriele Pietro, 44 Jahre alt, stammt aus Vincenzo, Italien, von einer dortigen Bauernfamilie. Sein Vater starb im Alter von 70 Jahren, angeblich an Marasmus senilis. Ob derselbe Alkoholexcesse machte, weiss Pietro nicht. Ein Muttermal oder besonders auffallenden Haarwuchs habe er nicht gehabt.

Die Mutter starb 66 Jahre alt, ebenfalls altersschwach. Sowohl diese, wie auch die noch lebenden zwei Geschwister, ein Bruder und eine Schwester, hätten keinerlei angeborene Missbildungen an sich getragen.

Das Gleiche versichert Pat. hinsichtlich entfernterer Verwandter, namentlich auch der Grosseltern. Nervenleiden oder Geistesstörungen sollen in seiner Familie nicht vorgekommen sein.

Der kleine Pietro wuchs in sehr primitiven Verhältnissen auf. Zwei ganze Jahre genoss er Schulunterricht, lernte etwas Lesen, Rechnen und so viel Schreiben, dass er heute mit Mühe seinen Namen zeichnet. Sein ganzer Sprachschatz besteht aus dem Patois seiner Landesgegend.

Er war immer von gutmüthigem Charakter, nahm es mit Mein und Dein gerade so genau, wie in seiner Heimat üblich, zeigte niemals irgendwelche Sonderlingseigenschaften. Die einzige Krankheit in der verfloßenen Lebenszeit des Gabriele sei ein Bubo inguinalis dexter gewesen, so dass er sich bis heute im Grossen und Ganzen einer ungestörten Gesundheit erfreut hätte.

Die Geschwulst am Hinterkopf und das über Hals, Schultern und Rücken sich ausbreitende behaarte Fell habe er schon bei der Geburt gehabt.

Ob die beiden Gebilde später eigenes Wachsthum gezeigt haben oder nicht, kann Gabriele nicht mit Bestimmtheit angeben.

Status.

Gabriele Pietro ist ein mittelgrosser, ziemlich kräftig gebauter Mann, von bräunlicher Hautfarbe, mässigem Fettpolster und mittelstark

entwickelter Musculatur. Seine Körpertemperatur ist normal, sein Puls regelmässig, kräftig und von mittlerer Frequenz.

Sowie Gabriele dem Beschauer den Rücken zukehrt, erblickt man über Hals und obere Rückenhälfte ausgebreitet, eine dreieckförmige, braunroth pigmentirte, theilweise mit Haaren, theilweise mit warzenartigen Excrescenzen bedeckte Fläche. Das Ganze gibt das ungefähre Bild eines in Fichu-form umgeschlagenen Halstuches. (S. die Abbildung auf der beigegebenen Tafel.)

Die Kopfhaare sind schwarz, graumelirt, der ziemlich reichliche Schnurrbart ist braun. Die Schädelbildung zeigt eine leichte Asymetrie, indem die rechte Seite stärker entwickelt ist als die linke. Die Augen sind grau und, wie auch das Gehör, normal. Die Zähne sind vollständig gut erhalten. Es besteht kein congenitaler Zahndefect.

Die Untersuchung der Respirations- und Circulationsorgane ergibt vollständig normale Verhältnisse.

Das gleiche Verhalten zeigen die Abdominalorgane.

Der Urin ist klar, wird in reichlicher Menge entleert, und enthält weder Eiweiss noch Zucker.

Die Untersuchung des Nervensystems ergibt folgenden Status:

Gabriele ist von ziemlich intelligentem Aussehen, freiem Sensorium, ziemlich lebhaften Gesten.

Der Gang ist derjenige eines Arbeiters, lässt keine Abnormitäten entdecken; speciell besteht keine Ataxie, kein Schwanken und kein Nachschleppen der Füsse. Das Stehen geschieht in normaler Weise, ohne Romberg'sches Symptom. Sämmtliche Bewegungen der Arme sind normal und von ausgiebiger Kraft. Das Heben der Beine aus der Rückenlage ist ebenfalls normal ohne Schwanken oder Zittern, mit normaler Kraft. Die Zehenbewegungen, die Flexion sämmtlicher Gelenke der unteren Extremitäten zeigt nichts abnormes. Die Musculatur ist überall prächtig entwickelt, nirgends sind dystrophische Störungen, nirgends fibrilläre Zuckungen bemerkbar. Die Bewegungen des Halses und des Rumpfes sind normal, auch an der hinteren Schultergürtelmusculatur, speciell in der Gegend des Naevus, sind nirgends Atrophien bemerkbar. Die Muskelbänche der m. m. Cucullaris, Splenius, latiss. dorsi treten bei entsprechender Bewegung alle deutlich hervor.

Auf dem ganzen Hautorgan, ausserhalb des Naevus, werden die leisesten Berührungen, speziell auch in den Arm-, Hals- und Intercostalgebieten aufs peinlichste empfunden und localisirt. Auch die Schmerzempfindungen (Kopf und Spitze der Nadel) werden überall, auch bei geringem Drucke, empfunden und differencirt. Die Prüfung der Temperaturempfindung zeigt folgendes Ergebniss: Ganz geringe Temperaturdifferenzen werden am ganzen Körper genau erkannt, mit Ausnahme der Handflächen, die jedoch einer Arbeiterhand angehören und mit Ausnahme des medialen Tumors, woselbst die Angaben etwas langsamer erfolgen, jedoch nur wenig Irrthümer vorkommen.

Muskel- und Lagegefühl sind intact, ebenso der Tastsinn.

Die Hautreflexe: Fusssohlenreflexe, Cremasterreflexe, Bauchreflexe sind alle normal.

Die Sehnenreflexe: Patellarreflexe, Trochanterreflexe, Arm- und Daumenreflexe sind vorhanden und normal.

Die Tricepsreflexe sind leicht erhältlich aber nicht gesteigert. Es besteht kein Fussklonus.

Die Prüfung der Kopfnerven ergibt:

Nervus I, Olfactorius: Der Geruch ist ziemlich schlecht entwickelt.

Nervus II, Opticus: Die Sehschärfe scheint normal. Beide Pupillen reagiren auf Lichteinfall gekreuzt und einseitig.

Nervus III, Oculo-motorius,	} sämtliche Augenbewegungen sind	
Nervus IV, Trochlearis,		normal, es besteht weder Nystagmus
Nervus VI, Abducens		noch Strabismus.

Nervus V, Trigeminus: die motorische und die sensible Sphäre dieses Nerven sind beide ganz normal.

Nervus VII, Facialis:

Nervus VIII, Acusticus:	} sind vollkommen normal.
Nervus X, Vagus:	

Nervus IX, Glosso pharyngeus:	} Zungenbewegungen, Geschmack- und Schlundbewegungen sind normal.
Nervus XI, Recurrens:	
Nervus XII, Hypoglossus:	

Sensibilität des Naevus.

Die peinlichste Prüfung der Sensibilität im Gebiete des Naevus ergibt keine Differenzen mit den übrigen Hautorganen. Ebensovienig sind mit dem Tasterzirkel Abweichungen von der Norm oder auffallende Verschiedenheiten von der umgebenden Haut nachzuweisen.

Status localis.

Die genaue Untersuchung des im allgemeinen Status erwähnten Gebildes am Hals und Rücken des Gabriele, ergibt nun folgenden Befund:

Die Spitze des beschriebenen pigmentirten und behaarten Dreieckes liegt unten genau am Processus spinosus des neunten Brustwirbels und erstreckt sich von hier aus nach beiden Seiten absolut symmetrisch unter einem Winkel von ca. 30° bis zur inneren Scapularlinie ca. 4 Cm. unterhalb des inneren Endes der Spina scapulae. Die Länge der Ränder der Pigmentirung beträgt von der Spitze bis zu letzterem Punkt 15 Cm. Von hieraus findet beiderseits eine flügelartige Ausbreitung statt bis die Mitte der Spina scapulae erreicht ist; sodann verlaufen

die Grenzlinien beiderseits über die Fossae supraspinat., und gehen convergirend nach auswärts, scharf abgegrenzt gegen die seitliche Medianlinie des Halses, um sich in einem Bogen über der Protuberantia occipit. externa wieder zu vereinigen und abzuschliessen. Diese Vereinigung fällt zusammen mit einem ovalen, circa 1 Cm. erhabenen, 8 Cm. breiten, 4 Cm. hohen weich anzufühlenden Tumor am Hinterhaupt.

Ein verschiedener, jedenfalls mehrere Centimeter breiter Streifen in der Peripherie dieser pigmentirten Fläche ist stark mit Haaren besetzt. Die Haare sind 2—3 Cm. lang, von gleicher Beschaffenheit und gleicher schwarzer Farbe, wie die übrige Behaarung des Körpers. Diese Hypertrichosis erstreckt sich auch auf den schon erwähnten weichen Tumor, mit welchem das ganze Gebilde am Hinterhaupte abschliesst. An diesem Tumor zeigt sich eine mehr gleichmässige Behaarung, nebst einem isolirten Haarbüschel, welcher einer tiefen, nabelartigen Furche oder Falte, $1\frac{1}{2}$ Cm. lang quer über den Tumor verlaufend — entspricht. Während im Bereich dieser Behaarung die pigmentirte Haut vollkommen glatt erscheint, beobachtet man in der Mitte der grossen Fläche und vor allem nach oben ausgebreitete gleichmässige Warzenbildungen, am intensivsten ausgesprochen gegen den Nacken und von da seitlich gegen die Scapula. Die Warzen haben alle beinahe gleiche Grösse, sind ziemlich flach, von der Form eines plattgedrückten Hautkornes, und viele derselben zeigen im Centrum einen schwarzen Punkt mit leichter dellenartiger Vertiefung.

An dem erwähnten Tumor findet sich keine derartige Warzenbildung vor; seine Oberfläche sowie diejenige der behaarten Randpartien des Hautdreieckes erscheint vollkommen glatt, während die Haut im Bereich der Warzen sich rau und höckerig anfühlt.

Der schon mehrfach besprochene Tumor erscheint bei der Palpation von sehr weicher Consistenz, etwa wie eine schlaffe Cyste. Er verliert sich allmählig in der Tiefe gegen die Schädelbasis. Er lässt sich mit der Haut bewegen, doch erhält man den Eindruck, dass derselbe in der Tiefe am Schädelknochen fixirt sei. Eine vorgenommene Probepunction ergab keinen flüssigen Inhalt. Diese Geschwulst lässt sich

nicht comprimiren, zeigt keine Pulsation. Druck auf dieselbe erzeugt keinerlei Hirndruckerscheinungen. Es ist nicht möglich, in der Tiefe, da wo die Befestigung am Knochen sich befindet, eine Knochenlücke oder verdickte Knochenränder durch die Weichtheile durchzutasten.

Bei weiterer Besichtigung des Körpers sieht man an der vorderen Brustwand, rechts vom Processus xiphoideus, auf leicht pigmentirter, glatter Unterlage eine kreisförmige, abnorm starke Behaarung. Endlich besteht noch in der linken Glutaealgegend eine ebensolche behaarte pigmentirte Stelle, wie die seitlich vom Schwertfortsatz angegebene. Sonst zeigt die Haut keinerlei Pigmentstörungen, überhaupt keine Veränderungen pathologischer Art.

An den bisher beschriebenen Stellen mit Hypertrichosis, namentlich am grossen Naevus des Nackens, lässt sich keine ausgesprochene, gleichmässige Richtung der Haare bei einfacher Betrachtung erkennen; namentlich ist es nicht möglich, ein System von Richtungslinien im Sinne der Eschricht-Voigtschen Linien herauszufinden. Die Haare stehen kraus nach allen Richtungen. Durch Befeuchten gelingt es jedoch, Richtungen zu finden, nach welchen hin die Haare sich leichter der Haut anschmiegen lassen. Im Grossen und Ganzen entsteht bei diesem Vorgehen folgendes Bild:

Die Gesamtheit der Haare sondert sich nach drei Richtungen, wodurch 3 Gruppen oder Centren von Richtungslinien entstehen: 1. Ein grosses Centrum liegt an der Spitze des Dreiecks, zwischen dem 9. Brustwirbel und den Scapularlinien. Hier sind die Haare am längsten, schmiegen sich der Haut am besten an, ihre Richtung ist ausgesprochen von oben nach unten, parallel etwas convergent zur Mittellinie, so dass das Ganze gleichsam die Configuration eines Bartes gewinnt.

2. Ein weiteres Centrum findet sich je an den symmetrischen Stellen der seitlichen Ausbuchtungen gegen die Scapula hin. Die ziemlich krausen Haare verlaufen hier nicht gegen die Peripherie, sondern mehr gegen die Wirbelsäule zu und etwas nach oben.

3. Ein drittes Centrum, welches sich quer über die Fossa spinata erstreckt, zeigt einen ähnlichen Verlauf wie das zweite.

Auch hier geht die Richtung der Haare gegen die Culumna vertebralis, aber mehr nach unten, so dass die Richtungslinien des zweiten und dritten Centrums sich in der Verlängerung mit spitzem Winkel schneiden.

Das der Arbeit beigefügte Bild des Falles zeigt dieses beschriebene Verhalten der Haare nach feuchtem Bestreichen derselben.

Im Grossen und Ganzen entsprechen die hier angegebenen Haarrichtungen den Richtungslinien des fötalen Haar-kleides nach Eschricht-Voigt. Auffallend ist dagegen der Unterschied zwischen dem ersten und den zwei letzten Centren. Im ersten Centrum legen sich die Haare beim Befeuchten mit Leichtigkeit in die beschriebene Richtung, in den beiden anderen Centren gelingt es nur mit Mühe eine allgemeine Richtung zu finden, und auch dann noch machen dieselben den Eindruck der Unordnung.

Pathologisch-Anatomisches.

Mit der Erlaubniss des Patienten wurde aus der warzigen nicht behaarten mittleren Partie des Naevus ein kleines Hautstück excidirt. Ein Theil wurde in Flemming'scher Lösung, der andere in Sublimatlösung fixirt, in Alkohol gehärtet. Dann wurden beide Stücke in Celloidin eingebettet und mit dem Mikrotom geschnitten. Die Färbung erfolgte mit Hämatoxylin und Eosin.

Aeussere Verhältnisse machten mir eine genauere pathologisch-anatomische Untersuchung unmöglich, so dass ich nur die gröberen mikroskopischen Details verwerthen darf: die Hornschicht ist nicht vermehrt, im Rete malpighi befindet sich reichlich Pigment. Die Warzen erweisen sich als stark hypertrophische, meist degenerirte Haarfollikel, deren Ausführgänge erweitert und vertieft und mit hyalinen Massen ausgefüllt sind.

Diagnostik.

Die pathologische Bildung, deren Status bisher ausgeführt wurde, besteht aus zwei Theilen:

1. einer ausgedehnten, pigmentirten, theils behaarten, theils warzigen Hautpartie, welche scharf begrenzt am Hinterhaupt, Nacken, Hals und oberem Rücken sitzt;

2. einem am oberen Ende dieses Gebildes am Hinterhaupt sitzenden Tumor von der beschriebenen Beschaffenheit.

Ueber die Natur des ersten Theiles kann nun wohl kein Zweifel bestehen. Ein grosser, angeborner, pigmentirter, behaarter, warziger, scharf gegen die normale Haut abgegrenzter Hautfleck. Das kann doch nur ein Naevus pigmentosus, pilosus, congenitus, extensus sein. Ebenso sind die beiden kleinen Flecke, neben dem Schwertfortsatz und in der Glutaealgegend als solche Naevi und mit Bezug auf den Naevus als Neben-naevi zu bezeichnen.

Etwas schwieriger gestaltet sich die Diagnose des anderen Theiles, des am Hinterhaupte sitzenden Tumors. Es handelt sich um eine Geschwulst von halber Handflächengrösse, glatt dem Kopfumfange anliegend, weich wie ein schlaffer Sack, nicht compressibel, ohne Pulsation, ohne flüssigen Inhalt, symmetrisch zur Medianlinie, nahe dem Hinterhauptsloche liegend und dort in der Tiefe am Schädelknochen fixirt und — last not least — angeboren.

Solche Tumoren können sein: Lipom, Fibrom, Angiom, Dermoidcyste, Cephalocele.

Ein Angiom ist die Geschwulst von vorneherein nicht, sie ist nicht compressibel, es fehlt jegliche Pulsation, sie ist nicht errectil, zeigt keinen wechselnden Turgor.

Gegen Lipom und Fibrom spricht das Bestehen bei der Geburt und der Mangel eines Wachstums im Laufe des Bestehens und endlich die Consistenz.

Es bleiben für die Differentialdiagnose nur übrige Cephalocele und Dermoidcyste.

Für Cephalocele spricht der Sitz des Tumors in der hinteren Medianlinie des Kopfes, die Fixation am knöchernen Schädel und die nabelförmige Einziehung. Dass keine Oeffnung im Schädel durchgeführt wurde, kann in vita nicht gegen Cephalocele sprechen, da ja namentlich in der Nackengegend das Tasten durch die Weichtheile sehr erschwert ist. Alle anderen Eigenschaften der Geschwulst, besonders aber der

Umstand, dass sie congenital ist, stützen die Diagnose Cephalocele.

Von besonderem Werthe erscheint es mir, auch hier noch einmal darauf hinzuweisen, dass Herr Collega Dr. C. Brunner (Münsterlingen) die Geschwulst ebenfalls als Cephalocele diagnosticirt hat.

Ferner kann ich hier einen analogen Fall aus der einschlägigen Literatur anführen, welcher ebenfalls eine Combination von Spina bifida mit einem Naevus pigmentosus darstellt. Es ist dies der Fall von A. Rossi (1), welcher einen Naevus bei einem neugeborenen Kinde combinirt fand mit einer Meningocele spinalis cervicalis.

Einer anderen Analogie, welche auf den ersten Blick sehr nahe zu liegen scheint und welche auch von Brunner angedeutet wird, nämlich diejenige der Hypertrichosis bei Spina bifida ocellata, kann ich nicht beipflichten, noch weniger sie als Stütze für die Diagnose gelten lassen, da jene Hypertrichose ganz anderen Ursprunges ist als ein wirklicher congenitaler Naevus und deshalb ganz andere Beziehungen zwischen einerseits Hypertrichose und Spina bifida, andererseits Naevus und Spina bifida resp. Cephalocele bestehen. Ich werde später auf diese Beziehungen zurückkommen.

Die grössere Wahrscheinlichkeit liegt nach dem Gesagten auf der Diagnose Cephalocele. Trotzdem kann ich die Möglichkeit, dass es sich um eine Dermoidcyste handeln könnte, nicht völlig verneinen. Auch eine Dermoidcyste würde als angeborene Geschwulst die Eigenschaften der beschriebenen Geschwulst darbieten können. Die Fixirung der am Knochen des Schädels, die mediale Lage geben aber der Diagnose Cephalocele den unbedingten Vorzug.

Handelt es sich in diesem Falle schon um die ausserordentliche Seltenheit der Combination eines Naevus pigmentosus pilosus mit einer Cephalocele, so zeigt der Fall auch noch in anderer Richtung Eigenthümlichkeiten, welche hervorgehoben werden dürfen. Einmal die ungewöhnliche Ausdehnung des Naevus, welche ihn in die Gruppe der bekannten monströsen „Thierfellbildungen“ einreicht. Dann der Sitz an Hals, Nacken und Rücken, wie ich ihn ähnlich in der Literatur nur einmal

angegeben fand (Joseph 2, siehe Tabelle 23). Interessant sind auch die Fichu-Form und die vollständige Symmetrie in Bezug auf die hintere Medianlinie, die Bildung zweier seitlicher flügelartiger Ausbuchtungen, die Uebereinstimmung der Wachsthumslinien der Haare in der Spitze des Naevus mit den Eschricht-Voigt'schen Linien, andererseits das Abweichen dieser Linien in den Seitenflügeln. Auffallend deutlich erscheint die scharfe Abgrenzung der pigmentirten Haut des Naevus von der normalen Haut der Umgebung.

Casuistik.

In der mir zugänglichen Literatur habe ich im Ganzen 34 Fälle von solchen Naevi pilos. pigmentos. auffinden können, aber nur eine kleinere Zahl war ausführlich beschrieben und bearbeitet, über den grösseren Theil fanden sich nur kürzere, erwähnende Referate mit unvollständigen Angaben. Aus diesem Grunde halte ich es für wenig erspriesslich, im Folgenden Fall für Fall einzeln zu besprechen, so wie A. Thienel (3) dies in seiner Dissertation mit nur vier Fällen thun konnte, sondern ich wähle die übersichtliche Form einer Tabelle, in welcher die erheblichen Eigenschaften nach Rubriken angegeben werden und lasse sodann dieser Tabelle eine summarische Besprechung der Gesamtergebnisse der einzelnen Rubriken folgen:

Form und Sitz des Naevus.

Von den 34 beschriebenen Fällen zeigen:

15 Fälle die Form einer Schwimmhose;

1 Fall die Form und Lage einer Weste mit Hose;

1 Fall die Form einer Weste mit Kragen und Aermeln;

3 Fälle bestehen aus einer grösseren Zahl auf den ganzen Leib vertheilter Flecken, multiple naevi;

6 Fälle sind meistens seitlich im Gesicht gelagert;

1 Fall sitzt an einem Arm und hat die Form einer Ellipse;

3 Fälle sind seitlich am Rumpfe, wovon der v. Planner'sche Fall die Form einer halben Schwimmhose zeigt;

Ord. Nr.	Autor Bezeichnung des Naevus	Form und Sitz des Naevus pilosus	Beschaffen- heit der Grenze	Angaben über den Haarwuchs	Combina- tion mit anderen pathologisch. Bildungen	Angaben über Aetiologie	Angaben über Heredität
1	A. Hardy ⁴ La femme panthère	Multiple grosse Naevi am ganzen Leibe	—	Schwarze Behaarung	—	—	—
2	A. Hardy ⁴ Mexikanerin	Grosser Naevus pilosus pig. in Schwimmhosen- form	—	—	—	—	—
3	Baron Alibert ⁵ Dr. Ruggieri's Fall, jung verheiratete Frau	Grosser Naevus in der Form einer Weste mit Beinkleidern	—	Schwarze Behaarung	—	—	—
4	Baron Alibert ⁵ Gärtner Delaître „La Tanpe“ ⁴	Grosse multiple Naevi am ganzen Leibe	—	—	—	—	—
5	Michelson ⁶ Schuhmachergeselle Balke	Grosser Naevus in Schwimmhosenform	—	—	Fibroma molluscum	—	Heredität wird verneint
6	Moller J. ⁷ 5jähriger Knabe	Grosser Naevus in Schwimmhosenform mit vielen Nebennaevi	—	—	Geschwülste am Kreuz und Gesäss, Sarcom.	—	Heredität wird verneint

Ord. Nr.	Autor Bezeichnung des Naevus	Form und Sitz des Naevus pilosus	Beschaffen- heit der Grenze	Angaben über den Haarwuchs	Combina- tion mit anderen pathologisch. Bildungen	Angaben über Aetiologie	Angaben über Heredität
7	Joseph Max ⁸ 22jähriger Restaurateur H. P.	Grosser Naevus in Schwimmhosenform, über 40 Nebennaevi, welche unregelmässig am ganzen Körper gelagert sind	Die Naevi sind von der Um- gebung scharf abgegrenzt	Die Richtungs- linien der Haare ent- sprechen den Linien des foetal. Haar- kleides nach Eschricht Voigt	Es besteht keine com- plicirende pathologisch. Bildung	Versehen an einem Bären in der Menagerie	Heredität wird verneint
8	Eichhoff ⁹ 2jähriger Knabe	Naevus pilosus mollus- ciformis Schwimmhosenform mit vielen Nebennaevi	—	—	Es bestanden eine Anzahl linsen- bis faustgrosser Tumoren	—	Heredität wird verneint
9	Werner ¹⁰ 9 Monate altes Kind	Grosser Naevus mit Sitz auf der rechten Gesichts- seite und der behaarten Kopfhaut	—	Dichte, lange, weissblonde Behaarung	—	—	—
10	Hardy ⁴	Grosser behaarter Nae- vus auf einer Gesichts- seite sitzend	—	Blonde Behaarung	—	—	—
11	Kostial ¹¹	Grosser Naevus von Schwimmhosenform mit vielen Nebennaevi	—	Schwarze Behaarung	—	—	—

Ord. Nr.	Autor Bezeichnung des Naevus	Form und Sitz des Naevus pilosus	Beschaffen- heit der Grenze	Angaben über den Haarwuchs	Combina- tion mit anderen pathologisch. Bildungen	Angaben über Aetiologie	Angaben über Heredität
12	Linke ¹² 18jähriger Metalldrucker	Grosser Naevus pig. pilosus von Schwimm- hosenform	—	—	—	—	—
13	The Lancet ¹³ Autor? Maria der Orang-Utang 22jähr. Quiché-Indianerin aus Mexiko	Grosser Naevus pig. pilosus von Schwimm- hosenform	Der Naevus ist scharf begrenzt	—	—	—	—
14	Hebra F. v. ¹⁴ Mäländerfall	Grosser Naevus pilosus von Schwimmhosenform	Der Naevus ist scharf begrenzt	—	—	—	—
15	Hebra F. v. ¹⁴ Knabe	Multiple grosse Naevi pilos. pigmentosi	Die Naevi sind scharf begrenzt	—	Der Knabe war blödsinnig	Vollsmäre: Ursprung von menschlichen Weib und dä- nischer Dogge	—
16	Hebra F. v. ¹⁴	Gr. Naevus pilosus v. d. Form u. Lage e. Schurz- fells der Bergknappen	—	—	—	—	—
17	Billroth ¹⁵ Mädchen von 10 Jahren	Grösserer Naevus am oberen Augenlid und Augenbraue	—	—	—	—	—
18	Thienel ³ 41 Jahre alter Knecht A. St.	Grosser Naevus pilosus von Schwimmhosenform mit Nebennaevi	—	—	Maligne De- generation in Melano-Carc.	—	Heredität wird verneint

Ord. Nr.	Autor Bezeichnung des Naevus	Form und Sitz des Naevus pilosus	Beschaffen- heit der Grenze	Angaben über den Haarwuchs	Combina- tion mit anderen pathologisch. Bildungen	Angaben über Aetiologie	Angaben über Heredität
19	Ruland ¹⁶ 12 Jahre altes Mädchen	Grösserer Naevus pilosus an der Nase	Der Naevus ist scharf begrenzt	—	—	—	Heredität wird verneint
20	Féré Ch. ¹⁷	Grosser Naevus von der Form von Unterhosen	—	—	Der Träger d. Naevus litt an Epilepsie	—	—
21	Rossi A. ¹ Neugeborenes Kind	Grosser Naevus pigmen- tosus v. Schwimmhosen- form	Der Naevus ist scharf begrenzt	—	Meningocele spinalis cervicalis	Nach d. Ansicht des Autors liegt der Zusammen- hang zwischen Naevus und Meningocele in einer Verände- rung spinaler Nervenzurzel	—
22	Jablokoff und Klein ¹⁸ Neugeborenes Kind	Grosser Naevus pilosus pigment. von Schwimm- hosenform	—	—	Melanio-Sarcome und Metastasen im Gehirn	—	—
23	Joseph Max ⁸ 1 1/2-jähriges Mädchen	Grosser Naevus pilosus von Westerform mit Kragen und Ärmeln	Der Naevus ist scharf begrenzt	Die Richtungs- linien d. Haare entsprechen den Eschricht Voigt'schen Linien	—	—	—
24	Hyde ¹⁹ „Congenital Naevus lipo- matodes“	Grosser Naevus pilosus von Schwimmhosenform	—	—	Es bestanden multiple Lipome	—	—

Ord. Nr.	Autor Bezeichnung des Naevus	Form und Sitz des Naevus pilosus	Beschaffen- heit der Grenze	Angaben über den Haarwuchs	Combina- tion mit anderen pathologisch. Bildungen	Angaben über Aetiologie	Angaben über Heredität
25	Rattone ²⁰	Grosser Naevus pilosus von der Form einer Rückendecke	—	—	Sarcome	Der Autor sucht den Ursprung i. anthropol. Vor- gängen analog d. Hypertrichosis universalis	—
26	Sommer W. ²¹ F. B. von Rastenburg	Der grosse Naevus pilosus (Hypertrichosis circum- scripta) bedeckt fast den ganzen linken Ober- arm in Form e. Ellipse Es kann nachträgliches Wachsthum constatirt werden	Der Naevus ist scharf begrenzt	Die Richtungs- linien d. Haare entsprechen d. Eschrich'schen Voigt- linien nicht. Es bestehen 2 Centren in d. Brennpunkten d. Ellipse, v. welch. d. Haar- richtungen aus- strahlen	Mangel an Ehrgefühl, Vagabund. Defecte Ohr- läppchen	"Versehen" an einem Tanzbär	Heredität wird bestimmt verneint
27	Eichhoff ⁹	Grosser Naevus pilosus den ganzen Rücken be- deckend	—	—	—	—	Heredität wird verneint
28	von Planner ²² 1/2 jähriges Mädchen	Grosser Naevus pilosus in d. Form einer halben Schwimmhose, viele Nebennaevi	Der Naevus ist scharf begrenzt	—	Excessive Tumor- bildung, Melanome	Der Autor nimmt eine ner- vöse Störung als Ursache d. Naevus- bildung an	—
29	Ornstein ²³ Griechischer Fall	Grosser Naevus pilosus von Schwimmhosenform	—	—	Schwanz- bildung	Ornstein weist d. Naevus urs. d. Anthropologie zu, d. d. s. sei kein pathol. Gebilde	—

Ord. N.	Autor Bezeichnung des Naevus	Form und Sitz des Naevus pilosus	Beschaffen- heit der Grenze	Angaben über den Haarwuchs	Combina- tion mit anderen pathologisch. Bildungen	Angaben über Aetiologie	Angaben über Heredität
30	Smith Th. in the Lancet ²⁴ 12jähriges Mädchen	Grosser Naevus pilosus am linken Oberarm, Nacken bis Lende	—	—	—	Als Ursache wird angegeben, Versenken an einem Dreh- orgelaffen	—
31	Esmarch ²⁵ 6jährige Anna Ehlers	Grosser Naevus pilosus an der linken Stirnseite und dem linken oberen Augenlid	Der Naevus ist scharf begrenzt	—	—	Esmarch nennt den Fall: „Elephantasti- schen Nerven- naevus“ ⁴	—
32	Esmarch ²⁵ Anna Schulz	Grosser Naevus pilosus an der linken Stirnseite und dem linken oberen Augenlid (wie oben)	—	—	—	—	—
33	Gross O. ²⁶ 14jähriges Mädchen	Grosser Naevus pilosus in der Form e. Rücken- felles, mit zahlreichen Nebennaevi Der Autor constatirt eigenes postfoetales Wachsthum	Der Naevus ist scharf begrenzt	Die Haare sind sämmliche gegen d. Wirbel- säule gerichtet, mit Ausnahme des untern Theiles d. Neu- bildung, wo eine mehr unregelm. Anordnung herrscht	—	—	—
34	Chiari O. ²⁷ ⁵ / ₄ jähriger Knabe	Grosser Naevus pilosus an der linken Schulter, Rücken und Brust, mit zahlreichen Nebennaevi	—	Die Richtungs- linien d. Haare sollen d. Eschr. Volgtschen Linien ent- sprechen	—	—	—

4 Fälle bilden mehr oder weniger hoch am Rücken liegende Decken.

Aus dieser Zusammenstellung geht nun zu allererst hervor, dass der Naevus bestimmte Stellen am Körper seines Trägers als Sitz bevorzugt. Namentlich scheint es, als ob der untere Theil des Rückens, Bauch, Gesäss und die oberen Drittel der Oberschenkel einen typischen Sitz dieses Naevus bildeten, „so dass sich für diese Naevi in der ärztlichen Welt der Name: „Schwimmhosenartiger Naevus“ eingebürgert hat. (Thienel 3.)“

Von den übrig bleibenden Mälern sitzen ausserdem noch sechs solche mit ihrer Hauptausdehnung am Rücken, es sind dies die Naevi von Westenform, von denen auch einer an den Hals hinaufreicht, analog dem von mir beschriebenen Falle, und diejenigen, welche Rückendecken bilden, wie das „Schurzfell des Bergknappen“ nach Hebra (14).

Diese Erscheinung, dass von 35 (mein Fall inbegriffen) behaarten Riesenmälern 22 am Rumpfe sitzen, und zwar so, dass sie gleichsam von der hinteren Mediallinie des Körpers sich bilateral, meist symmetrisch, ausbreiten, erscheint mir von weit höherer Bedeutung, als ihre charakteristischen Formen der Schwimmhose und der Weste etc. Bei dieser Auffassung wird dann das Vorherrschen der Schwimmhosenform zu einem Vorherrschen des unteren Körperendes, was vielleicht in der Entstehungsart der Naevi im Embryonalleben seine Erklärung finden möchte.

Ganz anders ist das Bild derjenigen Riesenmäler, welche über den ganzen Leib als eine Mehrzahl von grösseren Flecken verbreitet sind, dessen Eindruck nicht besser geschildert werden kann, als durch die Benennungen: „La femme panthère“ und „La Taupe“ der vox populi. Auch diese Form erscheint mir ätiologisch äusserst wichtig, wohl an keiner anderen dürfte ein Erklärungsversuch durch Nerveneinflüsse so vollkommen scheitern wie an dieser.

Es bleiben nun noch 10 Fälle, welche in ihrer Form nichts Charakteristisches besitzen, welche aber insgesamt seitlich an ihrem Träger anhaften und dadurch in Gegensatz treten zu der ersten bilateralen Hauptgruppe.

Im Anschluss an die Gestaltung der Naevi hat auch das Vorkommen (soweit ich dasselbe meiner Literatur entnehmen konnte) von sogenannten Neben-Naevi Erwähnung gefunden. In nicht weniger als 9 Fällen lagen darüber positive Angaben vor. Auch der von mir beschriebene Fall weist zwei solcher Neben-Naevi auf. Es handelt sich um einzelne bis zahlreiche, kleine bis Fünffrankenstücke grosse, über die normale Körperoberfläche unregelmässig vertheilte, behaarte Pigmentflecken, welche offenbar in irgend welcher Beziehung zum Hauptnaevus stehen.

Beschaffenheit der Grenze.

Uebereinstimmend mit meiner eigenen Beobachtung, fand ich in 11 Fällen die bestimmte Angabe, dass eine scharfe Grenze den Naevus von der normalen Haut trennt. In den übrigen Fällen fehlen Angaben über die Grenze. Nirgends aber fand ich die Beobachtung eines allmäligen Ueberganges der pigmentirten in die normale Haut.

Angaben über den Haarwuchs.

In 5 Fällen ist das Verhalten der Haarrichtungen zu den Eschricht-Voigt'schen Richtungslinien einer Untersuchung unterzogen worden. Es entsprachen dieselben in 3 Fällen: Nr. 7 Joseph (8), Nr. 23 Joseph (8), Nr. 34 Chiari (27). In einem 4. Falle Nr. 33 O. Gross (26) stimmen die Haarrichtungen im Grossen und Ganzen mit den genannten Systemen überein, aber „im unteren Theil der Neubildung herrscht eine mehr unregelmässige Anordnung“, also keine oder doch keine vollständige Uebereinstimmung.

In hohem Grade interessant ist dagegen das Ergebniss des Sommer'schen Falles 21 (Nr. 27), welches dahin lautet, dass die Haarrichtungen den Eschricht-Voigt'schen Linien ganz und gar nicht entsprechen. Da es sich bei diesen Linien um Wachstumsrichtungen handelt, gewinnt das Verhalten sowohl des Gross'schen als ganz besonders des Sommer'schen Falles an Bedeutung durch die weitere Thatsache, dass in beiden Fällen ein post-fötale eigenes Wachsthum des Males constatirt werden konnte, nicht bloss ein „Mitwachsen“. Könnte es sich

vielleicht so verhalten, dass bei erloschenem „eigenem“ Wachsthum des Naevus Uebereinstimmung mit den Wachsthumslinien des Trägers, bei noch vorhandenem „eigenem“ Wachsthum aber Abweichen von denselben bestünde?

Insofern ein solches Verhalten angenommen werden kann, würde das Bestehen der beiden Seitenflügel in dem von mir beobachteten Falle eine theilweise Erklärung durch Annahme zweier seitlicher eigener Wachsthumscentren finden, da ja in denselben ebenfalls keine völlige Uebereinstimmung der Haarrichtungen, sondern ein krauses, ungeordnetes Haarwachsthum auffiel.

Combination mit anderen pathologischen Bildungen.

Es ist eine bekannte Thatsache, dass häufig auf dem Boden von Muttermälern Tumoren entstehen, welche ausserdem grosse Neigung zu maligner Entartung zeigen. Auch in diesen 34 Fällen findet jene Thatsache eine Bestätigung, indem in 10 derselben Tumorbildungen constatirt waren. Die malignen Geschwülste: dreimal Sarcom, zweimal Melano-Carcinom, behaupten auch hier den Vorrang vor den benignen: einmal Fibrom, einmal Lipom, einmal Sacraltumor (Schwanzbildungen nach OrNSTEIN (23), und einmal Meningocele spinalis cervitalis (ROSSI 1). Dieser letzteren Complication schliesst sich auch mein Fall mit Cephalocele an. In dem EICHHOFF'schen Falle (9) ist die Natur der Tumoren nicht angegeben. 3 Fälle zeigten Symptome psychischer Degeneration: Blödsinn, Epilepsie, moral insanity, letzterer Fall mit defecten Ohrläppchen.

Angaben über Aetiologie.

Die Anschauungen über den Ursprung der Naevi, welche hier verzeichnet werden konnten, sind zweierlei Art:

erstens: Angaben der Träger oder deren Mütter und Volksglaube;

zweitens: Ansichten der Autoren.

Die ersteren lauten dreimal einstimmig auf „Versehen“ d. h. auf einen gewaltigen optischen, psychischen Eindruck der

graviden Mutter, welcher zur Bildung eines ähnlichen „Anblickes“ am Kinde Veranlassung geworden sei. Das Object des Versehens ist zweimal ein Bär, einmal ein Drehorgelaffe, auch in dem Falle meiner Beobachtung führt Gabriele seinen Naevus auf ein Versehen seiner Mutter, eine *Vuova della madre*, zurück, ohne das Object des Versehens angeben zu können.

Als Curiosum des Volksglaubens verzeichnet v. Hebra (14) die Angabe über den Ursprung eines multiplen Naevus aus einer Conception eines menschlichen Weibes von einer dänischen Dogge.

Die Ansichten der Autoren, welche eine theoretische Erklärung des Ursprungs ihrer Fälle versuchen, sind sehr verschiedener Art. Alle stimmen nur darin überein, dass sie den Ursprung in dem Trägerindividuum selbst suchen.

Am weitesten gehen Ornstein (23) und Rattone (20), welche diese Naevi dem Gebiete der Pathologie entreissen und der Anthropologie zuweisen wollen. Nach ihnen liegt Atavismus vor und es nehmen diese Autoren eine Analogie mit der *Hirsuties universalis* an.

Rossi (1), welcher den einzigen mit Meningocele complicirten Fall beschreibt, glaubt, dass Nerveneinflüsse durch Veränderungen spinaler Nervenwurzeln seinen Naevus erzeugt hätten.

Planner (22) denkt sich eine primäre nervöse Störung im Sinne der Erkrankung des Ganglion coeliacum bei Morb. Addisonii etc. Esmarch (25) endlich erklärt den Naevus der Anna Ehlers als einen elephantiasischen Nervennaevus. Die betroffenen Nervengebiete seien:

1. Ramus I Trigemini: Nerv. frontalis (supraorbital. und supratrochlearis), Nerv. lacrymalis.

2. Ramus II Trigemini: Nerv. subcutaneus malae, ram. temporalis, ramus inferior s. facialis.

Es wäre dies der einzige Fall, in welchem ein Zusammenhang dieser Naevi pilos. mit den Nerven-Naevi herausgefunden werden könnte, falls die Argumentation Esmarschs richtig wäre.

Mir scheint es jedoch, dass die anatomische Einheit, welche von dem Naevus bedeckt wird, durchaus keine Nerven-

einheit ist. Der Naevus hat einfach sein Wachsthum an den Voigt'schen Wachsthumsgrenzen eingestellt und erweckt damit den oberflächlichen Eindruck der Uebereinstimmung mit Nervenengebieten.

Inwiefern sodann die Einreihung dieses Naevus in die elephantiasischen Formen berechtigt ist, verstehe ich nicht, besonders da auch der mikroskopische Befund nicht den geringsten Anlass dazu bietet.

Die von Esmarch (25) gewählte Bezeichnung „elephantiasischer Nerven-Naevus“ ist aus den angegebenen Gründen in zweifacher Beziehung anfechtbar. Das Mal der Anna Ehler ist ein Naevus pilos. pigmentos. extensus mit Localisation auf einer Gesichtsseite.

Heredität.

In 8 Fällen wird die Angabe gemacht, dass ähnliche Affectionen in den vorhergehenden Generationen nicht bestanden haben. In den übrigen Fällen fehlen mir bezügliche Angaben. Es liegt aber keine einzige Beobachtung vor, dass wirklich eine Vererbung des Naevus stattgefunden habe. Auch in dem von mir beobachteten Falle versichert der Träger Gabriele, dass keine Heredität bestehe.

Aetiologie der Naevi pilosi pigmentosi congeniti.

Die Aetiologie der Naevi pilosi congeniti ist ein dunkles Gebiet der Wissenschaft. „Jam venimus ad partem minime percognitam maximisque tenebris involutam, ad naevorum maternorum quidem causam,“ sagt Martinus Arndt (28) in seiner Inauguraldissertation „De naevo materno“ im Jahre 1839. Unsere Kenntnisse haben sich seither wenig vermehrt. Der gleiche Autor fährt dann fort: „causam, quam ab antiquissimis iam temporibus cum artem medicam non profitentes tum medici doctissimi et certissimi in materni animi affectibus foetui infestis ponendam esse censuerunt, quorum momento ea res, quae gravidae animum agitarit, in neonati corpore appareret.“

Hebra (14) sagt darüber kurz und gut: „Wir ziehen es darum vor einzugestehen, dass wir keine Ursache der Ent-

stehung der Warzen kennen, und zwar weder für erworbene noch für die angeborenen, und dass wir dennoch der so vagen und in Nichts erwiesenen Theorie des „Versehens“ das Wort nicht reden wollen.“

Thienel (3) sagt in seiner Dissertation über die Aetiologie dieser Naevi: „Doch alle Versuche, eine plausible Erklärung hierfür zu finden, sind bis jetzt misslungen. Am meisten neigt man sich noch der Ansicht von Bärensprung's zu, der annimmt, dass eine im intrauterinen Lebensabschnitt vorhanden gewesene nervöse Störung die Ursache der Naevus-Bildung abgäbe.“

H. Seemer (29) äussert sich wie folgt: „Bezüglich der Aetiologie der Naevi finden sich bestimmte Angaben vor der Hand nicht.“ Aehnlich äussern sich Joseph Ruland (16) u. A.

Erinnere ich hier noch an die Besprechung, welche die ätiologischen Angaben in meiner Casuistik gefunden haben, so ergibt sich aus dem Vorhergehenden das Resultat:

Bis heute gibt es überhaupt keine Erklärung weder über die Ursachen noch über die Entstehungsweise der Naevi pilosi.

Das „Versehen“ ist keine Erklärung, sondern eine volkstümliche Anschauung.

Die Versuche einer Erklärung durch Nerveneinflüsse entbehren der Begründung und halten einer wissenschaftlichen Kritik nicht Stand.

Diese letzteren Versuche entstanden erst seit verhältnissmässig kurzer Zeit. Man merkt ihnen deutlich den Einfluss jener Arbeiten über sogenannte Nerven-Naevi an, welche von Bärensprung (30), Petersen (31), J. Müller (32), L. Philipppson (33), Spietschka (34), C. Gerhardt (35), Ed. Saalfeld (36), Pott (37), A. Lanz (38) etc. ausgeführt worden sind.

Ein Nerven-Naevus und ein Naevus pilosus congenitus sind nun aber zwei ganz verschiedene Dinge. Auch ich habe ganz vergebens gesucht aus jenen Arbeiten zu schöpfen, um für den letzteren eine Erklärung zu finden.

Aus der Combination eines Naevus pilosus mit einer Cephalocele, wie der Fall Gabriele sie bietet, geht eine

weitere scheinbare Erklärungsmöglichkeit hervor, welche jedoch nur für diesen einen Fall Geltung haben könnte, nämlich der Erklärungsversuch auf gleichem Wege wie bei Hypertrichosis localis mit Spina bifida occulta. Diese pathologische Erscheinung hat durch die Arbeiten von F. von Recklinghausen, (39) C. Brunner, (40) Ribbert und Monakow (41) ihre wissenschaftliche Erklärung gefunden. Abgesehen davon, dass sie nur als Analogon für meinen Fall, aber nicht für sämtliche andere Naevi pilosi in Frage kommen könnte, genügt sie schon nicht mehr, um die Pigmentation, die grosse Ausdehnung, die Haarrichtung, die scharfe Abgrenzung zu erklären.

Ich will nun versuchen, im Folgenden meine Ansicht über die Aetiologie des Naevus pilosus pigmentosus congenitus extensus darzulegen und zu begründen.

Eine genügende wissenschaftliche Erklärung über die Naevi pilosi muss Aufschluss geben über:

1. Alle Formen der Naevi pilosi, über die multiplen über den ganzen Körper vertheilten Naevusflecken, über die Neben-Naevi.

2. Ueber die bilaterale oder unilaterale Anordnung, über den Vorrang der hinteren Medianlinie des Körpers.

3. Ueber das eigene Wachsthum und das eigenthümliche Verhalten der Haarrichtung.

4. Ueber die Disposition zur Tumorbildung und malignen Degeneration.

5. Ueber den Zusammenhang zwischen Naevus und Cephalocele.

6. Ueber den Mangel an Heredität.

7. Ueber die scharfe unvermittelte Begrenzung.

Sie muss ihren Ausgang nehmen vom intrauterinen Leben des Trägers, von der Entwicklung des menschlichen Embryo.

In dieser Beziehung erschien mir das Mitbestehen der Cephalocele als eine Wegleitung. Die Autoren: Klebs, (42) Perls-Neelsen (43) verlegen das Entstehen der Spina bifida und Cephalocele in ein sehr frühes Embryonalstadium. Klebs äussert sich darüber: „Für die Theorie dieser Bildungen erscheint dagegen das Wichtigste ihre Zurückdatirung in die ersten Zeiten der embryonalen Entwicklung.“

Seine Vermuthung geht dahin, dass die Ursache der Spina bifida in der Zeit liege, „in welcher die flächenförmige Fötalanlage dem Chorion anlag, wahrscheinlich dürfte dieselbe auch schon vor der eigentlichen Chordabildung am Primitivstreifen beginnen“.

Wenn die Cephalocele in irgend welchem Zusammenhange mit dem Naevus steht, so müsste dieser Zusammenhang ebenfalls in dieser frühen Embryonalzeit gesucht werden, dann müssten die Ursachen, welche den Naevus hervorriefen, ebenfalls solche sein, welche den Menschen in diesem Zustand seiner Entwicklung beeinflussen. In dieser frühen Embryonalperiode sind es nun die Vorgänge der Keimverschmelzung und der Keimspaltung, welche den Embryo dauernd beeinflussen, missstalten, welche das ganze Heer von Missbildungen hervorbringen.

Sind diese Vorgänge wohl im Stande, die Bildung eines Riesen-Naevus zu veranlassen?

Die Mannigfaltigkeit der resultirenden Formen von Missbildungen lässt mich eine solche Annahme nicht von der Hand weisen. Es ist namentlich der Vorgang der foetalen Transplantation, welcher mir als Lösung des Räthsels hier vorschwebt.

Friedrich Ahlfeld (44) beschreibt denselben folgendermassen: „Unter foetaler Transplantation verstehe ich die Einimpfung von Zellenmassen aus der Anlage eines rudimentären Foetus auf die Oberfläche einer sich normal entwickelnden Frucht.

Das Vorkommen der Transplantation ist an und für sich nicht unwahrscheinlich, nachdem wir Fälle kennen gelernt haben, in denen eine zweite Anlage der gut entwickelten anhängt und so bedeutend von der Norm abweicht, dass man Mühe hat menschliche Formen an ihr zu entdecken. Berührt ein Foetus den andern nur mit einer kleinen Fläche, entsteht durch Vereinigung kleiner Blutgefässe eine Einschaltung dieses Theiles in die Circulation des grösseren Foetus, stirbt wegen Mangel der Ernährung der kleine Foetus ab, so wird nur das am grösseren Foetus haftende Stück weiter ernährt und

von dem grösseren Foetus in seine Gewebe oder Höhlen aufgenommen.“

Fassen wir den Naevus pilosus als eine solche foetale Transplantation auf, so dürfte es auch leicht gelingen, alle seine Eigenschaften, seine Combinationen zu erklären oder doch verständlich zu machen, die Forderungen einer wissenschaftlichen Erklärung, wie ich sie oben aufstellte, zu erfüllen.

Der Zusammenhang zwischen Cephalocele und Naevus in meinem Falle dürfte sich ungezwungen ergeben durch die Verwachsungsstelle des rudimentären Foetus am Hinterhaupte, welche den Schluss des Medullarrohres gehemmt hätte.

Das Vorherrschen der hinteren Medianlinie als Mittellinie für den Sitz des Naevus wäre eine Folge der Lage des rudimentären Foetus zum normal entwickelten. Es würde aber auch leicht verständlich, dass der Naevus am Kopfe oder seitlich am Rumpfe gelagert ist, da ja Analogien auf dem Gebiete der Missbildungen für beide Lagen genug bestehen. Die multiplen Naeven würden sich erklären durch Zersprengen einer rudimentären Keimanlage und Anhaften der einzelnen Sprengstückchen an verschiedenen Stellen des bleibenden Keimes. Die Neben-Naevi würden als kleine Keimabsprengungen erscheinen.

Das eigene Wachsthum und entsprechend das Verhalten der Richtungslinien des Haarkleides würden ebenfalls leicht verständlich; ersteres als Ueberbleibsel der früheren eigenen Wachsthumsenergie; letzteres als Anzeichen der vollständigen Unterwerfung des fremden Körpertheiles unter die Wachsthumsgesetze des Trägers, falls die Richtungslinien mit den Eschricht-Voigt'schen übereinstimmen, als Zeichen noch nicht vollendeter Unterwerfung, falls dieselben abweichen.

Es würde auch bei dem heutigen Stande der Geschwulstlehre die Disposition zur Tumorbildung und zur malignen Degeneration, welche wir an diesen foetalen Theilen, den Naevi pilosi, bemerkten, keineswegs der Erklärung Schwierigkeiten bereiten.

Dass keine Vererbung der Naevi stattfindet, dass dieselben eine scharfe, unvermittelte Grenze haben, würden wir ebenso leicht verstehen, wie bei den übrigen Missbildungen.

Es bleibt mir nun nur noch übrig, ein Wort über den Volksglauben des Versehens beizufügen. Schon oft hat ein Körnlein Wahrheit in der vox populi gelegen. Wenn ein psychischer Insult von genügender Heftigkeit eine Mutter in der allerersten Zeit ihrer Gravidität trifft, könnte derselbe nicht auf reflectorischem Wege z. B. durch Contraction der Uterusmusculatur eine Zertrümmerung einer Keimanlage herbeiführen, woraus dann im Falle des Bestehens einer Doppelanlage die foetalen Transplantationen ihren Ursprung nehmen würde? Gerade diese Art der Entstehung würde ja auch die multiplen Naevusflecken und die Neben-Naevi am besten erklären.

Resumé.

Die hier beschriebenen grossen thierfellähnlichen Muttermäler bilden eine wohlcharacterisirte geschlossene Gruppe von pathologischen Bildungen. Ausser der Pigmentirung und der Behaarung besitzen sie noch eine Reihe von wichtigen Eigenschaften, welche zum Theil bisher noch nebensächlich angesehen wurden:

1. Ihre variable Lagerung im Hautorgan des Trägers mit Vorzug der hinteren Medianlinie als Mittellinie für ihre Ausarbeitung.
2. Ihre Disposition zur Tumorbildung.
3. Ihre scharfe unvermittelte Grenze.
4. Ihr eigenes Wachstum im Gegensatz zum „Mitwachsen“.
5. Das Nichtbestehen einer Vererbung.

Die von mir aufgestellte Ansicht über ihre Aetiologie lautet:

Die Entstehungsursache ist nicht im damit behafteten Menschen selbst zu suchen, sondern sie liegt ausserhalb desselben. Aus der Complication mit der Cephalocele geht hervor, dass jene in die früheste Periode des Em-

bryonallebens, die ersten 3—4 Wochen der Gravidität fällt. Erste Bedingung für die Entstehung ist das Vorhandensein eines Zwillingskeimes. Der Naevus entsteht nun aus einer der beiden Keimanlagen, welche, vielleicht durch ein Trauma, zersprengt wird und sodann stückweise auf die zweite persistirende Anlage transplantiert wird, mit ihr verwächst, von ihr ernährt und ihren Wachsthumsgesetzen mehr oder weniger unterworfen wird. Dieser Wachsthumskampf des ganzen Keimes mit dem transplantierten Keimstück spiegelt sich im postembryonalen Leben ab in dem Verhalten der Richtungslinien des Haarkleides und in gelegentlicher Respektirung der Voigtschen Grenzlinien.

Aetiologisch sind diese Naevi die nächsten Verwandten der Dermoidcysten.

Als Illustration fasse ich meine Ansicht zusammen in dem Satze:

Ein Mensch, welcher ein behaartes pigmentirtes Riesenmal mit auf die Welt bringt, trägt ein Stück seines untergegangenen Zwillingsgeschwisters auf seiner Oberfläche.

Literatur.

1. Rossi A.: „Un caso di neo nevropathico bilaterale accompagnato da meningocoele.“ Ref. in *Annal. de Dermatologie et de Syphil.* Tome V, Nr. 1, pag. 126. 1894.
2. Joseph M.: „Ueber Hypertrichosis auf pigmentirter Haut.“ *Berliner klin. Wochenschrift.* 1892. Nr. 8.
3. Thienel Alwin: „Ein Fall von schwimmhosenartigem Naevus pigmentodes pilosus mit Carcinoma melanodes.“ *Dissert.* Greifswald 1892.
4. Hardy A.: *Traité des maladies de la peau.* pag. 29 u. 99. 1886.
5. Alibert, Baron: *Hautkrankheiten.* (Uebersetzt v. Bloest). 1837.
6. Michelson P.: „Anomalien des Haarwuchses und der Haarfärbung.“ v. *Ziemssen's Handbuch der spec. Path. u. Therap.* Bd. XIV, II. Hälfte. 1884.
7. Möller J.: „Ein Fall von schwimmhosenartigem Naevus pilosus pigmentosus.“ *Wiener med. Wochenschrift.* XXXIX. Nr. 13.

8. Joseph M.: „Ein Fall von schwimmbosenartigem, thierfell-ähnlichem Naevus pilosus pigmentosus.“ Deutsche med. Wochenschrift. 1889, Nr. 24.
9. Eichhoff: „Naevus pilosus mollusciformis.“ Monatshefte für prakt. Dermatologie. IX. Nr. 11.
10. Werner: Berliner klin. Wochenschrift. 1882. pag. 687.
11. Kostial: „Schwimmbosenartiger, behaarter Naevus.“ Allgem. Wiener med. Zeitung. 1872. Nr. 10.
12. Linke: „Schwimmbosenartiger Naevus pilosus pigmentosus.“ Dissert. München 1877.
13. The Lancet: 21. August 1869. Autor?
14. Hebra: Hautkrankheiten, 2. Theil. In Virchow's Handbuch der spec. Path. und Therapie. Bd. III. 1876.
15. Billroth: Cit. in Kröner Joh. „Ein ausgedehnter Fall von Papilloma neuropathicum.“ Dissert. Würzburg 1890.
16. Ruland Joseph: „Naevus verrucosus pilosus.“ Dissert. Würzburg 1887.
17. Féré Ch.: „Sur un cas d' hypertrichose de la partie inférieure du corps chez un épileptique.“ Referat in Annales de Dermatol. et de Syphil. Tome V. Nr. 1. 1894.
18. Jablokoff und Klein: „Ein Fall von Naevus pigmentosus, begleitet von melanot. Sarcomen des Gehirns.“ Ref. im Arch. f. Derm. u. Syphil. 1879. pag. 629—632.
19. Hyde: „Congenital Naevus lipomatodes.“ Journal of cutan and ven. Diseases. Juli 1885. pag. 193.
20. Rattone Giorgio: Gazzetta delle Cliniche. Nr. 20 u. 21. 1886.
21. Sommer W.: „Ein neuer Fall von Hypertrichosis circumscripta.“ Virchow's Archiv. Bd. 102. pag. 407—409.
22. v. Planner Rich.: „Ein Fall von Naevus congenitus mit excessiver Geschwulstbildung.“ Arch. f. Dermat. u. Syph. 1887. pag. 449.
23. Ornstein: „Ausgedehnter behaarter Naevus mit Schwanz.“ Ref. in den Monatsheften f. prakt. Derm. Bd. XIV. 1892. pag. 299.
24. Smith Thomas: „Mother's Mark's.“ The Lancet. 1867. Bd. II. pag. 192.
25. Esmarch u. Kulenkampf: „Die elephantiasischen Formen.“ Hamburg, J. F. Richter, 1885.
26. Groos Oscar: „Naevus von enormer Ausdehnung mit excessiver Pigmentablagerung und Haarbildung längs des Rückens.“ Berliner klin. Wochenschrift. 1870. Nr. 33, pag. 396.
27. Chiari O.: „Ueber Hypertrichosis des Menschen.“ Ref. in Schmidt's Jahrbüchern. 1893. Nr. 3. pag. 237.
28. Arndt Martinus: „De Naevo materno.“ Dissert. Halle 1839.
29. Seemer Hermann: „Zur Casuistik der Naevi.“ Dissertation. Würzburg 1889.
30. Bärensprung: Charité-Annalen. 1863. Bd. III. pag. 91—99.

31. Petersen W.: „Ein Fall v. multiplen Knäueldrüsengeschwülsten unter dem Bilde eines Naevus verrucosus unius lateris.“ Arch. f. Derm. u. Syph. 1892. pag. 919 ff.
32. Müller Julius: „Ein Fall von Naevus verrucosus unius lateris.“ Arch. f. Derm. u. Syph. 1892. pag. 21 ff.
33. Philippsson L.: „Zwei Fälle von Ichthyosis cornea (hystrix) partialis (Naevus linearis verrucos. Unnae), entsprechend dem Verlauf der Grenzlinien von Voigt.“ Monatshefte f. Derm. Bd. IX. 1890. pag. 337.
34. Spietschka Theodor: „Ueber sogenannte Nervennaevi.“ Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. XXVII. 1. Heft.
35. Gerhardt C.: „Beobachtungen über neuropath. Hautpapillom.“ Jahrbuch für Kinderheilkunde, 1871. pag. 270.
36. Saalfeld Edmund: „Doppelseitiger Naevus verrucosus (Nervennaevus).“ Dermatolog. Zeitschrift. Bd. I. 1894.
36. Saalfeld Edmund: „Ein Fall von Naevus verrucos. unius lateris.“ Allgem. med. Centralzeitung. 1892. Nr. 102.
37. Pott R.: „Ueber Papilloma neuropathicum.“ Jahrbuch für Kinderheilkunde. Bd. XXVIII. 1888. pag. 432.
38. Lanz A.: „Naevus verrucosus unius lateris.“ (Russisch.) Ref. in den Monatsheften f. prakt. Derm. Bd. 18. 1894. Heft 3. pag. 139.
39. Recklinghausen F. v.: Untersuchungen über Spina bifida Virch. Arch. Bd. 105. 1886.
40. Brunner Conrad: „Spina bifida occulta sacro-lumbalis.“ Virchow's Archiv. Bd. 129. 1892.
41. Ribbert u. Monakow: Discussion über Spina bifida occulta. Correspondenzbl. f. Schweiz. Aerzte. 1893. pag. 371.
42. Klebs Edwin: Allgemeine Pathologie. pag. 306, 308, 313, 319. Fischer. Jena 1889.
43. Perls-Neelsen: Lehrbuch der allgemeinen Pathologie. 1886.
44. Ahlfeld Friedrich: „Die Missbildungen des Menschen.“ Bd. I. pag. 71. Leipzig, F. W. Grunow. 1880 und 82.

Benutzte, aber nicht citirte Literatur:

I. Ueber Naevi:

45. Jansen Joseph: „Beitrag zur Kenntniss der Naevi.“ Dissert. Bonn 1891.
46. Recklinghausen F. v.: „Ueber die multiplen Fibrome der Haut.“ Berlin 1882. Aug. Hirschwald.
47. Étienne: „Naevus pigmentaire.“ Annales de Dermat. et de Syphil. Tome V. pag. 550.
48. Jadassohn J.: „Beiträge zur Kenntniss der Naevi.“ Archiv f. Derm. u. Syph. 1888. pag. 917.
49. Geber Eduard: „Ueber eine seltene Form von Naevus der Autoren.“ Vierteljahrsschrift f. Dermat. u. Syphil. 1874. pag. 3.
50. Köbner H.: „Xanthoma multiplex, entwickelt aus Naevus vasculoso-pigmentosus.“ Archiv f. Dermat. u. Syph. 1888. pag. 393.

51. Beigel: „Papilloma area-elevatum.“ Virchow's Archiv. Bd. 47. pag. 367.

52. Campana: „Ueber einige neuropath. Dermatosen.“ f. Derm. u. Syph. 1888. pag. 184.

53. Haussmann: „Ueber die Warzen im Allgemeinen und über einige seltene Formen derselben.“ Dissert. Tübingen 1840.

II. Ueber Spina bifida mit Hypertrichosis.

54. Unna: Referat über Waldeyer und Grimm's Atlas der menschlichen und thierischen Haare. Monatshefte f. prakt. Dermatologie. 1885. pag. 169—173.

55. Kollmann: „Ueber Spina bifida und Canalis neureutericus.“ Corresp.-Bl. f. Schweiz. Aerzte. 1893. pag. 794.

56. Stierlin Rob.: Krankenvorstellung in der 8. Wintersitzung der Gesellschaft der Aerzte in Zürich 1892: Cretin mit Spina bifida und Hypertrichosis. Corr.-Bl. f. Schweiz. Aerzte. 1892. pag. 408.

57. Waldeyer und Grimm: Atlas der menschlichen und thierischen Haare. Lahr. M. Schauenburg. 1884.

Varia und Lehrbücher:

58. Eichhorst: „Verbreitungsweise der Hautnerven beim Menschen.“ Zeitschrift f. klinische Medizin. 1888. Heft 5 u. 6.

59. Demieville: Dissert. Bern 1887.

60. Ecker A.: „Ueber abnorme Behaarung des Menschen, insbesondere über die sogenannten Haarmenschen“. Braunschweig 1878.

61. Hebra-Kaposi: Lehrbuch der Hautkrankheiten. Band 2. Stuttgart 1876.

62. Brocq L.: Maladies de la peau.

63. Behrend G.: Hautkrankheiten. 1883. Berlin.

64. Neumann S.: Hautkrankheiten. 1880.

65. Wolf A.: Hautkrankheiten. 1893. Strassburg.

66. Lesser Ed.: Hautkrankheiten. 1894.

67. Eichhoff B.: Hautkrankheiten. 1890.

68. Duhring L.: Hautkrankheiten. 1889.

69. Crocker H., Radcliffe: Hautkrankheiten. 1887.

70. Heitzmann C.: Die descriptive u. topograph. Anatomie. 1886.

71. Virchow Rud.: Die krankhaften Geschwülste. Berlin 1863.

72. Ledermann und Ratkowsky: Die mikroskop. Technik im Dienste der Dermatologie. Arch. f. Dermat. u. Syph. 1894. 1. Heft.

73. Besnier E. und Doyen A.: Maladies de la peau. Paris 1891.

74. Kaposi Moriz: Hautkrankheiten. 1893.

75. Ziegler Ernst: Lehrbuch der speciellen Pathologie. Jena 1890.

76. Albert Ed.: Lehrbuch der Chirurgie u. Operat.-Lehre. 1884.

Bircher: Naevus pilosus pigmentosus congenitus extensus.

K. u. K. Hofl. u. A. Haase Prag.