Aus der Heidelberger medizinischen Klinik.
(Direktor: Herr Geheimrat Prof. Dr. Erb.)

Über den Naevus acneiformis.

Von

Professor Dr. **Bettmann.**

(Hiezu 5 Abbildungen im Texte.)

Vorwiegend nach zwei speziellen Richtungen hin wird von Seiten der Dermatologen seit einiger Zeit das Studium der Naevi betrieben. Klinisch sind es die lineären und bandförmigen Muttermaler, denen man ein besonderes Interesse abgewann, weil die Analyse ihrer Verteilung auf der Haut Gesetzmäßigkeiten aufzudecken scheint, die nicht nur für die Naevi selbst, sondern allgemeiner für das ganze Kapitel der „systematisierten“ Hauterkrankungen eine ätiologische Verwertung gestatten sollen. Anatomisch hat man neben der alten Streitfrage von der epithelialen oder bindegewebigen Herkunft der Naevuszellen vor allen die Histologie der zusammengesetzten Naevi studiert und in ihrer Ableitung von Organmißbildungen neue Ausblicke für das weite umfassende Gebiet der Geschwulstlehre gesucht. Selbstverständlich hat sich in einem gegebenen Falle jene klinische und anatomische Betrachtungsweise gegenseitig zu ergänzen. Damit sind die Richtungslinien für die folgende Darstellung gezogen, die genauer auf eine sehr seltene Hautanomalie eingeht, welche in den bisher vorliegenden Beobachtungen als Naevus acneiformis bezeichnet worden ist.

Wir finden in der Literatur nur zwei hierhergehörende Fälle, die zum Vergleiche mit unserer eigenen Beobachtung zunächst etwas genauer rekapituliert werden sollen.

Der erste Fall ist von Selhorst 1896 auf dem internationalen Dermatologenkongreß in London vorgestellt worden.

Selhorsts (1) Beobachtung betraf eine 24jährige Patientin, deren Erkrankung seit der Geburt bestand, und zwar ausschließlich auf der linken Körperhälfte. „Sie nimmt einen beträchtlichen Teil von Brust, Hals, Abdomen und dem Arme bis zu den zweiten Phalangen ein — der Stelle, wo die Talgdrüsen aufhören. Sie folgt in dieser Ausbreitung genau der Verteilung der Hautnerven. Das ist genau am Halse zu bemerken, wo sie den Bereich des N. occipitalis minor einnimmt, und läßt sich auch am Arm, an der Brust und am Abdomen feststellen.

Die Läsionen bestehen aus ovalen Plaques, die auf der Brust, am Rücken und den oberen Partien des Armes zur Bildung größerer Herde zusammengefloßen sind, auf denen sich zahlreiche flache Narben finden, welche von erhabenen Hautpartien umgrenzt sind. Dieser große Herd ist übersät mit großen einfachen und doppelten Comedonen, die sich auch auf den kleinen ovalen Plaques finden. Auch zeigen sich gelegentlich kleine Geschwüre als Folge der Gewebszerstörung durch Follikulitis und Perifollikulitis an den Comedonen. Mikroskopische Untersuchung stellte fest, daß wir es in dem Falle mit wirklichen Comedonen zu tun haben, da sich außer der histologischen Struktur auch die Mikroorganismen fanden, die als charakteristisch für die Comedonen beschrieben worden sind.“

Als Ergänzung zu Selhorsts Beschreibung kann die Versicherung Thibierges (2) dienen, daß, wie Th. sich durch eigene Betrachtung der Patientin vergewisserte, der Fall in allen wesentlichen Punkten mit Thibierges eigener, gleich zu besprechender Beobachtung übereinstimmte. „Obwohl einige der Charaktere unvollständig in der etwas summarischen Note beschrieben sind, in der Selhorst über seine Demonstration berichtet, konnte ich mich selbst von ihrem unbestreitbaren Vorhandensein bei der Patientin überzeugen.“ Thibierge resumierte, daß sich Comedonen von verschiedener Größe fanden, von einander geschieden durch narbige Bänder, weiter Ulcerationen, denen bei Skrofulose gleichend, aber in unmittelbarer lokaler Beziehung zu den Talgdrüsen-Herden, die sich gerade durch die gleiche Öffnung wie das „Pseudogumma“ nach außen entleerten.

In Thibierges (2) Publikation, die den zweiten und letzten hierher gehörenden Fall betrifft, handelt es sich um ein 20jähriges Mädchen mit einer Hautaffektion, die bestand, so lange sich Patientin zurückerinnern konnte. Ihrem Sitze nach war diese Hauterkrankung auf die linke Körperhälfte beschränkt; sie fand sich hier ausschließlich in der Regio supra et infraclavicularis und sternocleidomastoidea sowie in

der oberen Dorsal- und Thoracalgegend. Am stärksten befallen war die Regio supraclavicularis; sie war fast in ihrer ganzen Ausdehnung von einem ovalen Herd eingenommen, dessen obere Grenze dem Halsrande parallel verlief. Innerhalb dieses Bezirks fanden sich verschiedenartige Läsionen und zwar:

1. Elemente, die als kleine Comedonen von $\frac{1}{2}$ —1 mm Durchmesser imponierten und sich herausdrücken ließen.

2. Volu minösere Comedonen, deren exprimierbare Massen den Übergang zur Qualität des Inhaltes von Atheromen („Kystes sebacées“) zeigten. Es bestand der Eindruck, als ob der Inhalt derartiger Cysten durch Druck gleichzeitig aus mehreren Mündungen entleert wurde. Tatsächlich ließ sich die supraclaviculare Erhebung mit einer Agglomeration von Talgcysten vergleichen, nur daß sie schlaff und unvollständig gefüllt waren.

3. Bestanden an der medianen Partie der Schwellung zwei runde Ulzerationen von Erbsengröße, die dem Aussehen nach große Analogie zu skrofulösen Manifestationen („Gommes scrophulo-tuberculeuses“) darboten.

Von Wichtigkeit ist Thibierges Feststellung, daß die zuletzt angeführten Erscheinungen dem Krankheitsbilde ursprünglich fehlten. Die Eiterung und das „Aufbrechen“ einzelner Herde, das zu deutlicherer Ulzeration und Vernarbung führte, hat bei der Patientin erst eingesetzt, als sie schon erwachsen war. Unsere eigene Beobachtung nun ist die folgende:

L. S., 17jähriger Tagelöhner. In Beobachtung getreten am 25./II. 1902. Der Patient stammt aus gesunder Familie, hat selbst keinerlei schwere Krankheiten durchgemacht. Die Hautveränderung, die er darbietet, ist schon in frühester Kindheit an ihm bemerkt worden und hat ihm keinerlei subjektive Beschwerden verursacht; erst seit etwa einem Jahre kommt es am Rumpfe häufiger zu „Vereiterungen“, die vordem fast nie beobachtet wurden.

Bei dem sonst völlig gesunden, kräftigen Patienten fand sich eine Hautaffektion, die sich vollkommen auf die rechte Körperhälfte beschränkte — mit Ausnahme eines schmalen Striches in der Lumbalgegend, der in noch genauer zu beschreibender Weise ein wenig über die Wirbelsäure nach links hinübergriff.

Die genauere Topographie der Erkrankung ist auf den Skizzen 1 und 2 schematisch fixiert worden.

Demnach handelt es sich um eine Hautaffektion, welche die folgende eigentümliche Anordnung aufweist:

An der rechten Gesichtshälfte zieht ein außerordentlich schmaler bräunlicher Strich, der etwa $4\frac{1}{2}$ cm über der äußeren Lidkommissur, also nahe der Stirn-Haargrenze beginnt, leicht gebogen zum inneren Lidwinkel herab, folgt von da in ununterbrochener Fortsetzung dem Kontur der Orbita nach abwärts und außen eine kleine Strecke weit und biegt dann wieder zur Nase herüber, wo er am Ansatz des Nasenflügels endet.

Ein zweiter, eben so feiner Strich verläuft fast völlig gerade vom rechten Mundwinkel aus in der Verlängerung der Mundspalte nach außen gegen den Kieferwinkel zu. Dieser Strich hat eine Länge von 6 cm.

Ein anderer gleichartiger Strich liegt an der Beugeseite des rechten Arms. Er beginnt distal etwas oberhalb der Grenze zwischen mittlerem und oberem Drittel des Vorderarms und steigt leicht gebogen nach oben bis gegen das Schultergelenk. In ihrem Verlaufe am Oberarm ist diese Linie auf kurze Strecken unterbrochen; an diesen freien Stellen läßt die Haut keinerlei Veränderung erkennen.

Fig. 1.

Fig. 2.

Die polygonal markierten Eruptionen entsprechen der Topographie der lichenartigen Affektion des Patienten (conf. Krankengeschichte!)

Unmittelbar an den eben beschriebenen Strich schließt sich ein großer, auf der Brust gelegener Herd an, der ungefähr Dreiecksgestalt besitzt. Der obere Schenkel dieses Dreiecks, der bis zur Medianlinie herüberzieht, verläuft sanft nach unten eingebogen, erreicht aber in der Mittellinie wieder die Höhe des Ansatzes der ersten Rippe. Die mittlere Grenzlinie des Herdes zieht genau median auf dem Sternum nach abwärts bis zum Ansatz des Processus xiphoides, die etwas gekrümmte Verbindungslinie dieses Endpunktes mit dem humeralen Endpunkte verläuft unmittelbar über der Mammilla nach oben außen.

Am Rücken des Patienten findet sich — ebenfalls rechtsseitig — ein etwas breiteres Band, nach oberer Grenze und Verlaufsrichtung etwa dem unteren Kontur der Spina scapulae entsprechend; dieses Band setzt median etwa 3 cm von den Wirbeldornen entfernt an und erreicht distal eben noch den Oberarm.

Darunter finden sich zwei parallele feine Striche von 10 resp. 12 cm Länge genau im Verlaufe des 8. und 9. Intercostalraums, die ebenfalls von der Spinallinie mehrere Zentimeter entfernt bleiben. Zwischen diesen Strichen ist eine größere Anzahl von isoliert stehenden punktförmigen Effloreszenzen eingestreut.

Endlich zeigt sich in der oberen Lumbalgegend ein sehr langer Strich, der im groben den horizontalen Verlauf einhält, aber doch mäßig gebogen verläuft und über die Spinallinie nach links hinübergreift. Hier steigt er sehr steil nach oben, um in scharfem Knick nach abwärts umbiegend zu enden. Auch in der Umgebung dieses Strichs finden sich noch vereinzelte Effloreszenzen in ziemlicher Zahl.

Ihrer Art nach stellt die so verteilte Hautaffektion im wesentlichen nichts anderes dar, als eine Unzahl feinsten Comedonen mit schwarzen Köpfchen, die außerordentlich fest in der Haut sitzen, so daß es nur an den wenigsten gelingt, den Pfropf herauszudrücken. Die Affektion setzt sich, so weit sie das Gesicht betrifft, ausschließlich aus solchen Elementen zusammen. Am Arme und am Rumpfe finden sich auch voluminösere typische Comedonen, die leichter zu exprimieren sind. Wo die Affektion sich zu größeren Herden zusammengereicht hat, also speziell an der Brust und über der Skapula, zeigt sich an verschiedenen der Effloreszenzen auch das Bild der Follikulitis und Perifollikulitis mit mäßiger Eiterung, wie man es bei der Acne vulgaris zu sehen gewohnt ist. Auch irreguläre Narbenbildungen existieren zwischen solchen Eiterherdchen und den Comedonen.

Am ausgesprochensten und stärksten sind alle diese Manifestationen an der Brust. Hier zeigt sich noch eine weitere Komplikation in Gestalt schlaffer Atheromsäckchen. Manche derselben sind nicht völlig geschlossen und entleeren auf Druck eine schmierig-talgartige, aber etwas dünnflüssigere Masse, die an einem Teil dieser Cysten aus mehreren Öffnungen hervorquillt.

Wir hatten Veranlassung auch auf das Vorhandensein unkomplizierter Doppelcomedonen zu achten; solche waren nicht nachzuweisen.

Die örtliche Beziehung zwischen Narbenbildungen, Atheromën und Eiterung ist unverkennbar; die Polymorphie der Hauteruption steht im Verhältnis zur flächenhaften Ausdehnung des Krankheitsprozesses. An den rein lineären Manifestationen des Gesichtes fehlt sie vollkommen.

Zu erwähnen ist noch, daß sich am Rumpfe und Arme zwischen den Comedonen zerstreut vereinzelte derbere, bräunliche, wenig voluminösere, leicht erhabene Pfröpfe unterscheiden ließen, die zu exprimieren waren, und aus einer härteren, ziemlich homogenen hornigen Masse bestanden. Nach der Expression solcher Effloreszenzen blieb ein ziemlich tiefer, klaffender Kanal, um dessen Mündung herum die Zeichen perifollikulärer Entzündung fehlten. Solche Effloreszenzen sind besonders am Rücken deutlich; sie fühlen sich rauh, reibeisenartig an.

Der Kranke versicherte mit größter Bestimmtheit, daß sich die schwarzen Punkte auf seiner Haut seit der Kindheit gleichartig und unverändert erhalten hätten, wenn auch vielleicht gelegentlich einmal eine kleine Pustel entstanden sei. Erst seit etwa einem Jahre — etwa seit dem Auftreten des Schnurrbarts — ist die Vereiterung am Rumpfe stärker zu Tage getreten.

Wir notierten endlich am Nacken des Patienten die Erscheinungen einer herdweisen Lichenifikation mit deutlicher Ausprägung der größeren Hautfelderung, aber ohne Bildung isolierter charakteristischer Lichen-Papeln. Diese Veränderung besteht nach der Meinung des Kranken ebenfalls erst kürzere Zeit; sie verursacht ihm ebenso wenig subjektive Beschwerden wie die oben geschilderte Affektion.

Im übrigen findet sich an der Haut des Patienten nichts auffälliges. Ich hebe besonders noch das Fehlen eines anormal starken Lichen pilaris an den Prädispositionsstellen hervor.

Auf der Wangenschleimhaut fällt rechtsseitig eine große Anzahl gelblicher Einlagerungen auf, die in zwei parallelen Reihen angeordnet vom Mundwinkel bis gegen den Kieferwinkel ziehen. Es handelte sich um den typischen Befund von Talgdrüsen in der Mundschleimhaut, bei dem es im vorliegenden Falle gewiß bemerkenswert bleibt, daß er sich bei einem jugendlichen Individuum fand, ohne irgendwelche erforschbaren Reizmomente (Rauchen, schlechtes Gebiß usw.) und daß es sich um eine ausschließliche Entwicklung auf der rechten Seite handelte, wobei die Übereinstimmung der Verlaufsrichtung mit derjenigen der Dermatoze an der äußeren Gesichtshaut sehr auffällig hervortrat.

Die Untersuchung der inneren Organe wie des Nervensystems ergab keinerlei pathologische Befunde. Keine somatischen Degenerationszeichen.

Eine Behandlung der Hautaffektion mit Salizylseifenpflastern usw. hatte keinen Erfolg. Der Patient entzog sich bald der weiteren Beobachtung.

Erst im März 1905 habe ich den Patienten wieder gesehen. Er gab an, daß sich in der Zwischenzeit das Krankheitsbild in keiner Weise

geändert hätte, und in der Tat war die oben geschilderte Affektion an den alterkrankten Stellen sich im wesentlichen durchaus gleich geblieben. Lokalisation und Ausdehnung waren noch dieselben, höchstens daß die Unterbrechung innerhalb des Striches am rechten Oberarm etwas an Länge gewonnen hatte, und daß der große Herd auf der Brust ebenfalls in seinem oberen äußeren Anteil etwas verkleinert schien. Das hing, wie die genauere Betrachtung zeigte, mit einer stärkeren Vernarbung zusammen, die sich an Stellen etabliert hatte, die früher mehr follikuläre Entzündungsherde und Retentionscysten gezählt hatten. Auch von diesen bestand aber noch eine große Zahl. Was also an Rückbildung und Weiterbildung des Prozesses eingetreten war, ordnete sich zwanglos dem alten Bilde unter. Hornpföpfe waren wie früher an einzelnen Stellen zu finden.

Verschunden war die Lichenifikation in der Nackengegend. Dafür fand sich jetzt in der Halsgegend ein Strich, der vorne unten in der Medianlinie begann und schräg nach oben außen in der Richtung des rechten Musc. Sterno-Cleido-mastoideus zog; er mündete an der seitlichen Halspartie in einer rundlichen, etwa markstückgroßen Plaque. Diese neue Eruption unterscheidet sich in ihrem Aussehen ganz wesentlich von der bisher geschilderten; sie setzt sich aus isolierten, aber dicht gedrängten, kleinen polygonalen gedellten und glänzenden Papelchen von schwach rötlicher Färbung zusammen, die sich mäßig rau anfühlen und von denen ein Teil eine minimale Schuppung aufweist. Zwei analog zusammengesetzte Striche ziehen einander parallel quer über die Sakralgegend; sie überschreiten die Mittellinie nach links um mehrere Zentimeter (etwa um ebensoviel wie der unterste Streifen der alten Eruption). Isoliert findet sich außerdem in der rechten Glutaealgegend ein großer rundlicher Herd, dessen Elemente gleichfalls die letztgeschilderten Papelchen darstellen. Es kann in aller Kürze gesagt werden, daß alle diese neu aufgetretenen Eruptionen, die bei Abschluß der Arbeit noch unverändert weiter bestehen, durchaus dem Aussehen eines Lichen ruber planus entsprechen. Hervorzuheben ist dabei allerdings das völlige Fehlen des Juckreizes, die Kombination mit der alten Hautaffektion und die der letzteren zu vergleichende Art der Anordnung in Strichformen.

Daraus können für die Beurteilung der zuletzt aufgetretenen Eruption wie des gesamten Krankheitsbildes wohl gewisse Schwierigkeiten erwachsen.

Gerade deshalb möchte ich, um die Besprechung nicht von vorneherein allzu sehr zu komplizieren, bei der Analyse des Falles mich zunächst auf den Befund unserer ersten Beobachtungsperiode beschränken, der ja längere Zeit isoliert fortbestand. Erst zum Schlusse möchte ich dann auf die später aufgetretenen lichenartigen Veränderungen zurückkommen, um zu sehen, ob diese unsere Deduktionen betreffs des älteren Hautleidens modifizieren oder bestätigen, und ob umgekehrt die lichenartige Affektion gerade durch den Bestand neben

jener älteren Hauterkrankung in ein besonderes Licht gerückt wird.

Vergleichen wir also das Krankheitsbild, so wie es im Jahre 1902 bestand, mit den von Selhorst und Thibierge publizierten Fällen des Naevus acneiformis, so findet sich keine wesentliche Differenz. Denn der Umstand, daß in unserem Falle eine strichförmige Entwicklung vorherrschte, in den beiden anderen Beobachtungen mehr eine herdweise Anordnung bestand, bedeutet ebenso wenig einen fundamentalen Unterschied, wie der Umstand, daß bei unserem Patienten die Existenz einzelner Hornpfropfe auf einen komplizierenden akzessorischen Zustand hinwies, der in den beiden anderen Fällen fehlte. Wir haben im großen und ganzen vielmehr eine außerordentliche Übereinstimmung zu betonen, sowohl in der Art der Erkrankung wie in ihren hervorstechendsten Lokalisationseigentümlichkeiten wie in ihrem zeitlichen Bestande. Gemeinsam ist den drei Beobachtungen der wesentliche Charakter der Affektion, die sich als multiple Comedonenbildung darstellt, zu der — augenscheinlich sekundär — Veränderungen im Sinne der Bildung von Retentionscysten und Einschmelzungsprozessen hinzuge treten sind. Von unserem Patienten war mit Bestimmtheit zu erfahren, daß diese letzteren Erscheinungen ursprünglich fehlten; ebenso war es bei dem Patienten von Thibierge. Auch Selhorst hat sich ganz kurz dahin geäußert, daß die Ulzerationen nur als sekundäre untergeordnete Erscheinungen aufzufassen wären. Thibierge ventiliert auch die Frage, ob als Grund für die Entstehung der Geschwüre nicht etwa eine lokale Assoziation der Comedonenbildung mit einem andersartigen, speziell tuberkulösen Prozeß betrachtet werden dürfte, und weist eine solche Annahme als unwahrscheinlich zurück. Tatsächlich hat sich in keinem der drei Fälle irgend ein Anhalt für das Bestehen einer Tuberkulose ergeben, und ganz abgesehen davon, daß es im höchsten Grade sonderbar wäre, wenn in allen drei Fällen eine derartige zufällige Komplikation mit Tuberkulose aufgetreten wäre, die sich ausschließlich auf den Boden einer akneartigen Hauterkrankung beschränken sollte, entspricht die Affektion in ihrem Gesamtbild durchaus nicht jenen Formen, die wir als akneartige Manifestationen der Hauttuberkulose kennen (cf. Bettmann (3). Andererseits meinte schon Thibierge (2), daß jene Bildung von „Pseudogummen“ das Resultat einer natürlichen Entwicklung oder einer banalen Komplikation des Grundprozesses darstelle, die durch ubiquitäre Eitererreger veranlaßt sein könnte, so daß also die verschiedenen Läsionen des uns hier interessierenden Krankheitsbildes trotz ihres differenten Aussehens zu

ein und demselben Prozesse gehörten und damit einen besonderen klinischen Typus repräsentierten.

Diese Annahme der engeren Zusammengehörigkeit ist jetzt umso plausibler, als wir seither in der Chlorakne ein Krankheitsbild genauer kennen gelernt haben, das sich zunächst als multiple Comedonenbildung charakterisiert, auf deren Boden sekundär, und zwar unter Umständen erst nach mehrjährigem Bestande, Retentionscysten der Talgdrüsen und dazu außerdem in einzelnen Fällen auch Symptome entstehen, die ihrem Aussehen nach durchaus dem multiplen Skrofuloderma und den „Gommes scrophuleuses“ gleichen. Herzheimer (4) hat einen derartigen Fall ausführlich beschrieben; ich selbst habe seitdem noch entsprechende Befunde in geringerer Intensität bei mehreren Kranken mit alter Chlorakne gesehen. Hervorhebung verdient meines Erachtens noch der Umstand, daß auch ganz analoge braun-rötliche Hornpfropfe, wie ich sie vereinzelt bei unserem hier beschriebenen Kranken fand, im Symptomenbilde der Chlorakne von mir beobachtet wurden (5).

Trotz alledem kann eine klinische Beziehung des uns hier interessierenden Krankheitsbildes zur Chlorakne nicht gefunden werden. Der Mangel jener Voraussetzungen, welche die Chlorakne provozieren, andererseits das Bestehen der Affektion seit frühester Kindheit und dazu die auffällige halbseitige Lokalisation in Streifen oder größeren Herden schließen jede Verwechselung aus.

Unsere Affektion stimmt auch nicht mit jenen Erkrankungen überein, die von englischen Autoren als „Grouped comedons“ bezeichnet wurden und die wir sowohl wegen ihrer auffälligen Verteilung auf der Haut, wie ihres Auftretens in früher Kindheit zu berücksichtigen haben. Von R. Crocker (6), Caesar (7), Thin (8), Wetherell (9) u. a. sind derartige Fälle beschrieben worden. Allein die Lokalisation wie die Entstehung derartig gruppierter Mitesser erscheint doch von äußerlichen Momenten beherrscht, die Affektion beschränkt sich wesentlich auf das Gesicht, eine strichförmige Anordnung ist in keinem Falle beobachtet, Weiterbildungen wie beim „Naevus acneiformis“ sind nicht beschrieben. Immerhin kann vielleicht der „Naevus acneiformis“ zu einer Revision derartiger Comedonenbildungen von besonderer Verteilung anregen.

Der „Naevus acneiformis“ unterscheidet sich von allen bekannten Typen der Mitesser-Bildungen.

In unserem speziellen Falle lenkt die Existenz der beschriebenen Hornpfropfe die differentialdiagnostischen Erwägungen noch nach anderen Richtungen. Wir haben dabei nochmals hervorzuheben, daß diese Gebilde nur einen untergeordneten, auf eine geringe Minderzahl von Effloreszenzen beschränkten

Nebenbefund darstellten, der aber im Gegensatz zur reinen Comedonenbildung und ihren sicheren Folgeerscheinungen noch eine weitere Fülle akneiformer Eruptionen und speziell follikulärer Verhornungsprozesse in Betracht ziehen läßt. Auf die Überzahl derartiger Erkrankungen brauche ich allerdings nicht ausführlicher einzugehen; von einer Verwechselung speziell mit den Effloreszenzen des Lichen ruber oder der Pityriasis rubra pilaris konnte nicht wohl die Rede sein.

Wenn wir die Erscheinungen, die uns hier interessieren, als follikuläre Keratose auffaßten, so sei daran erinnert, daß der Begriff der Keratosis follicularis von den einzelnen Autoren sehr verschieden abgegrenzt wurde und daß klinisch ganz differente Zusammenordnungen von Symptombildern existieren, bei denen sich anatomisch eine follikuläre Keratose findet.

Das Brookesche Krankheitsbild der Keratosis follicularis contagiosa kommt für uns hier nicht in Betracht. Die genauere morphologische Analyse der Effloreszenzen dieser Affektion kann unterbleiben, wenn wir uns nur daran halten, daß es sich um eine Erkrankung handelt, die gleichzeitig („kontagiös“) bei mehreren Kindern auftritt und eine Tendenz zu rascher Heilung besitzt. Eher wäre noch an die Darier'sche Krankheit zu denken, bei der als Teilerscheinung ähnliche Hornpfropfe wie in unserem Falle auftreten. Auch auf die Verteilung der Effloreszenzen in einzelnen Fällen („Keratosis follicularis punctata et striata“ — Neisser) mag verwiesen werden, wie auf die notwendige Annahme kongenitaler Voraussetzungen in einem großen Teil der Beobachtungen. Demgegenüber ist es aber wohl überflüssig, im Detail die weitgehenden Verschiedenheiten aufzuführen, welche das Gesamtbild der Darier'schen Krankheit dem von uns erhobenen Befunde gegenüber aufweist. Nebenbei haben wir bei der Darier'schen Krankheit ein Hauptgewicht auf den spezielleren mikroskopischen Befund zu legen. Einer gewissen Verwirrung gegenüber, die der Lehre von der Darier'schen Krankheit droht, möchte ich wenigstens meinen Standpunkt dahin präzisieren, daß ich die Diagnose dieser Affektion unter allen Umständen ablehnen würde, wenn sich nicht mikroskopisch reichlich die typischen „Corps ronds“ und „Grains“, entsprechend der klassischen Beschreibung Dariers, fänden, während umgekehrt das Vorkommen vereinzelter derartiger Gebilde an sich noch nicht als Beweis der Darier'schen Krankheit gelten kann. Es wird notwendig sein, bei der Besprechung unseres histologischen Befundes kurz auf diese Erkrankung zurückzukommen.

Als lineäre Ichthyosis, follikuläre Ichthyosis sind zum Teil Affektionen beschrieben worden, deren typische Effloreszenzen eine mehr oder minder große Ähnlichkeit mit

den von uns gesehenen Hornpfröpfchen besitzen und denen histologisch Verhornungsanomalien zu Grunde liegen, die wesentlich die Follikel beteiligen, ohne sich allerdings immer ausschließlich auf diese zu beschränken. Ganz abgesehen davon existiert in solchen Fällen nicht die Kombination mit der systematisierten Comedonenbildung. Sie gehören in das Gebiet der Naevi. Aber schon deshalb wäre es wieder von Bedeutung, wenn unser Krankheitsbild Beziehungen zu ihnen ergäbe.

Sie sind verschieden in der *Ichthyosis pilaris*, *Keratosis pilaris*, derjenigen Affektion, die wir als Lichen *pilaris* zu bezeichnen pflegen. Auch dieser Erkrankung liegen follikuläre Verhornungsprozesse zu Grunde, deren histologisches Bild uns noch beschäftigen soll. Für die klinische Unterscheidung vor unserem Befunde kommt die Lokalisation und vor allem das genauere Verhalten der Horntrichter in Betracht, deren Inhaltsmasse aus einem unregelmäßigen, zusammengebackenen, bröckeligen, weniger homogenen und schwieriger exprimierbaren Konglomerate besteht. Im Trichter steckt häufig ein atrophisches und zusammengekrümmtes Haar. Aus den histologischen Details der Erkrankung interessiert uns hier besonders die Tatsache, daß eine Kombination der *Keratosis pilaris* mit einer perifollikulären Entzündung existiert und daß auch eine narbenbildende Form der *Keratosis follicularis* (von Giovannini) beschrieben worden ist. Damit ergibt sich eine Annäherung an die *Acne cornea*.

Man wird am meisten dazu neigen, für die Verhornungsanomalie in unserem Krankheitsbild eine derartige Bezeichnung zu wählen. Unter dem Namen „*Acne cornea*“, *Acne keratosa*“ und ähnlichen Bezeichnungen sind recht verschiedenartige und seltene Dinge beschrieben worden. Nach den genaueren Studien französischer Autoren blieben davon zwei Typen von Krankheitsbildern übrig.

1. Der Typus Hardy.

Bei dieser Form finden sich raue intrafollikuläre Hornpfröpfe, die sich aus den Drüsenmündungen ziemlich leicht herausdrücken lassen. Sie kommen im Einzelfalle in sehr verschiedener Zahl und Anordnung vor, weniger im Gesichte, aber auch an Rumpf, Extremitäten und besonders in der Gesäßgegend und am Nacken. Die Affektion verläuft außerordentlich chronisch und trotz der Behandlung. Sie tritt mit etwas größerer Häufigkeit bereits im jugendlichen Alter auf.

Nach den anatomischen Untersuchungen von Leloir und Vidal (10) handelt es sich im wesentlichen um eine Follikulitis mit beträchtlicher Verdickung der Hornlager des Follikels. Die Erkrankung ist nach der Auffassung dieser Autoren für den normalen Haarfollikel dasselbe, was der Comedo für den

normalen Talgfollikel bedeutet. Touton (11) hat die Unklarheit dieser Behauptung zu Genüge kritisiert. Vielleicht wollten Leloir und Vidal sagen, daß sich die Acne cornea vorwiegend an solchen Follikeln findet, die schon normalerweise mit einer kleinen Talgdrüse ausgestattet sind, bei denen also diese letztere nur eine nebensächliche Rolle spielt.

Der zweite Typus der Acne cornea (*Acné cornée exanthématique* — Thibierge) ist zuerst als *Acné kératique* von Tenneson und Leredde (12) beschrieben worden. Auch bei dieser Form handelt es sich um intrafollikuläre, leicht exprimierbare Hornpfropfe, bei denen eine Anordnung in Plaques von rundlichen Formen, die bei großer Ausdehnung des Prozesses zu polycyklischen Flächen zusammenfließen, als wesentlich hervortritt. Prädilektionsstellen sind Rumpf und Gesäßgegend. Es handelt sich um eine Affektion, die sich besonders bei jungen Leuten findet und meist innerhalb mehrerer Monate ohne Neigung zu Rezidiven abheilt. Anatomisch handelt es sich auch bei dieser Form nach Leredde um eine Verdickung der Hornschichten des Follikels; daneben finden sich perifollikuläre Ansammlungen von Wanderzellen.

Bei dieser Erkrankung ist die Koinzidenz mit Seborrhoe, Comedonen, Pusteln, Atheromen, Acne vulgaris beschrieben. Ein Fall von Hallopeau und Jeanselme (13) zeichnete sich gerade durch seine Mischung mit Entzündungserscheinungen und Narbenbildungen aus.

Während Thibierge (14) diese Erkrankungsform der Akne anreicht, rechnet er den erstbeschriebenen Typus den follikulären Keratosen zu. Touton (11) dagegen kommt in seiner zusammenfassenden Kritik darauf hinaus, daß die Acne cornea im ganzen in das Gebiet der Keratosen gehöre. Somit ergibt sich eine gewisse Annäherung an den Lichen pilaris.

Unser Befund nun stimmt, soweit es sich um die klinischen Merkmale handelt, mit keinem der beiden Typen völlig überein. Er nähert sich seiner Art nach aber zweifellos der ersten, Hardyschen Form der Acne cornea, mit der er auch die Verteilung und die Hartnäckigkeit teilt. Daneben zeigt er aber jene Mischung mit anderen Eruptionsformen, wie sie beim zweiten Typus der Acne cornea gesehen worden sind.

Wenn also schließlich einzelne Elemente des von uns geschilderten Krankheitsbildes eine Beziehung zu follikulären Keratosen nahe legen, so ist darum die Angliederung an irgend einen derartigen Typus unmöglich.

Halten wir daran fest, daß das Krankheitsbild, mit dem wir uns hier beschäftigen, im wesentlichen klinisch durchaus als eine multiple Comedonenbildung mit partiell hinzutretenden sekundären Veränderungen von vorwiegend entzündlicher Natur

imponiert, so ergibt sich daraus ein genügender Grund, die Affektion als „akneiform“ zu bezeichnen. Die Eigenart des Krankheitsbildes liegt aber nicht in der Erscheinungsform der Effloreszenzen, sondern in dem Bestand seit frühester Kindheit und in der halbseitigen Entwicklung, wie der genaueren territorialen Abgrenzung auf der Haut. Daß gerade diese Charaktere zu der Auffassung geführt haben, es handele sich um eine Naevus-Form, die der Gruppe der harten Naevi („Naevi unius lateris“, „Nerven-Naevi“) anzureihen wäre, erscheint nur natürlich. Über diese nächste Aufstellung hinaus trennen sich aber die Anschauungen der Autoren.

Selhorst (1) stellt die keineswegs erwiesene Vermutung auf, daß die Ursache der akneartigen Läsionen in einer Ernährungsstörung der Epidermis liege, die zu mangelhafter Keratinisierung geführt habe. Diese sei das Resultat einer abnormen Entwicklung der Zellen des Rete Malpighi und stände wahrscheinlich unter dem direkten Einflusse trophischer Nerven. Deshalb möchte Selhorst die Erkrankung in dieselbe Kategorie rechnen wie andere nervöse Erkrankungen der Haut, für die er als Beispiele die Hemiatrophia facialis, die „glossy skin“, den Naevus und das Papilloma unius lateris und speziell den Herpes zoster anführt und er glaubt, gerade aus Analogie mit dem Zoster bei der geschilderten Affektion auf eine Trophoneurose schließen zu dürfen, die zu den Erkrankungen zu stellen wären, die speziell von entzündlichen Vorgängen in den hinteren Spinalwurzeln abhängen.

Selhorst wählt die Bezeichnung Naevus, weil es sich um eine benigne, langsam sich entwickelnde Neubildung der Haut embryonalen Ursprungs handele. Seine Mitteilung scheint mir nicht genügendes Beweismaterial für diese an sich gewiß ernsthaft zu diskutierende Behauptung geliefert zu haben.

Thibierge (26) dagegen, der die Bezeichnung Naevus ebenfalls wegen des kongenitalen Bestehens akzeptiert, drückt sich weit vorsichtiger dahin aus, daß die Anordnung zweifellos irgendwelcher anatomischen Besonderheit entspreche; diese zu spezifizieren, sei aber verfrüht. Aber Thibierge betont, daß kein Nervenverlauf, soweit er bisher bekannt sei, Superposition mit einer so bizarren Läsion zeigen könne und er begnügt sich dabei, die Eigenart dieses Naevus darin zu finden, daß in den kongenital modifizierten Drüsen die Sebum-Sekretion zur Comedonenbildung geführt habe.

Allein die Grundfrage, ob ein Krankheitsbild von den geschilderten Charakteren überhaupt ohne weiteres als Naevus aufgefaßt werden dürfe, ist bei aller Dehnbarkeit, welche die Bezeichnung des Naevus allmählich erfahren hat, nicht schlank-

weg zu bejahen. In Frage kommen: die Art der Erkrankung, ihr zeitliches Auftreten, ihr Sitz.

Die Lokalisation an sich allein stellt das mindest wichtige Argument zu Gunsten der Naevus-Diagnose dar; denn sowohl die Halbseitigkeit, wie ein Auftreten in Strich- und Bandformen und die auffällige Beschränkung auf besondere Hautterritorien findet sich in einzelnen Fällen der verschiedensten Hautaffektionen (Ekzem, Psoriasis, Lichen ruber, Sklerodermie, Syphilis), sie ist typisch für den Herpes zoster, kurz, wenn sie auch gerade bei vielen Naevis auffällig in Erscheinung tritt, so kann sie doch kein unterscheidendes Merkmal abgeben. Umgekehrt fehlt die Besonderheit der Lokalisation einer großen Anzahl der Naevi. Auch das Hervortreten im allerfrühesten Alter genügt nicht für die Diagnose des Naevus, man müßte sich denn auf den unberechtigten Standpunkt stellen, jede beliebige Hautaffektion, nur weil sie alsbald nach der Geburt zum Vorschein gekommen wäre, als Naevus zu definieren. Auch die gemeinsamen Charaktere der eigenartigen Anordnung und des frühzeitigen Auftretens gestatten nicht die Naevus-Diagnose. Es bliebe auch dann noch nicht ausgeschlossen, daß im gegebenen Falle eine rein entzündliche Affektion als Naevus bezeichnet würde und die Verwirrung wäre um so größer, als mit der Aufstellung der „tardiven“ Naevi, die sich erst im späteren Kindesalter oder in der Pubertät zeigen, das kongenitale Hervortreten gar nicht mehr als integrierende Voraussetzung für die Annahme eines Naevus festgehalten wird. Maßgebend für die Klassifikation einer Hautanomalie als Naevus bleibt also vor allem die Art der Alteration.

Es empfiehlt sich, die Definition möglichst weit und dehnbar zu fassen, wenn überhaupt an eine Einordnung des „Naevus acneiformis“ unter die Naevi gedacht werden soll.

„Unter Naevi verstehen wir circumscripte Mißbildungen der Haut und der angrenzenden Schleimhäute, die in einem Gewebsüberschuß über das Normale bestehen und die entweder bei der Geburt manifest sind oder die sich im weiteren Leben entwickeln, die aber wohl in ihrer ganzen Wesenheit der eigentlich kongenitalen vollständig analog sind.“ [Jadassohn] (15). Unna (16) definiert die Naevi als hereditär veranlagte oder embryonal angelegte, zu verschiedenen Zeiten des Lebens sichtbar werdende und äußerst langsam sich entwickelnde, durch Farbe oder Form der Oberfläche auffallende, umschriebene, kleinere Mißbildungen der Haut, wobei die Neubildung einen, mehrere oder alle Bestandteile der Haut betreffen kann (Kothé) (17). Diese letztere Formulierung des Naevusbegriffes erschien angebracht mit Rücksicht auf Jadassohns Einteilung der Naevi in Gewebsnaevi, die sich aus einfachen

Gewebsbestandteilen zusammensetzen und in Organ-Naevi, bei welchen die abnorme Lagerung, Vermehrung und Vergrößerung von Organen das wesentliche des Aufbaues ausmachen. Eine entsprechende Einteilung ist die von Hallopeau und Leredde; sie unterscheiden einfache und assoziierte Naevi und rechnen zur letzteren Gruppe die multiplen Neurofibrome, die systematisierten Naevi, das Adenoma sebaceum, die Knäueldrüseneschwülste und das Syringocystadenom.

Von derartigen „Organ“-Naevus gewinnen für uns besonderes Interesse jene Bildungen, die ihren Ausgang von den Haar-Talgfollikeln nehmen. Unter ihnen ist keine, die eine genügende klinische Ähnlichkeit mit dem Naevus acneiformis besäße und wir brauchen deshalb zunächst auf die Streitfrage, ob echte Geschwulstformen, zumal wenn sie im späteren Alter auftreten, noch unter den Naevusbegriff fallen können, gar nicht einzugehen. Denn selbst wenn wir die Existenz der Organ-Naevi als notwendige Voraussetzung gelten lassen, ergibt es sich, daß das Krankheitsbild des sogenannten Naevus acneiformis, soweit wir es klinisch nennen gelernt haben, nicht zu einer Angliederung an die Muttermäler berechtigt. Denn für den Naevus bleibt allemal die Gewebsneubildung, der Gewebsüberschuß, maßgebend. Bei jener multiplen Comedonenbildung handelt es sich aber um eine Erkrankung der Follikelausführungsgänge, bei der wir keinen Anhalt für eine Vermehrung oder Vergrößerung von Organen gewinnen konnten. Die Comedonenbildung stellt vielmehr eine Ausscheidungsanomalie dar, bestehend in einer Retention von Hauttalg und Hornzellen. Daß irgend eine Mißbildung der Talgdrüsen oder der Haaranlagen selbst im Spiele wäre, ließ sich nicht erweisen. Die sekundären entzündlichen Prozesse, die Bildung der Retentionscysten, die abnormen Verhornungsvorgänge im Follikel, auf die wir zu verweisen hatten, liefern unter keinen Umständen ein Argument zu Gunsten der Annahme eines Naevus. Somit wäre eine solche Klassifizierung nach der klinischen Analyse in den bisher beschriebenen Fällen des „Naevus acneiformis“ nur dann gerechtfertigt, wenn es sich um eine Entwicklung von Talgdrüsen oder Follikeln an abnormer Stelle handelte. Dies ist ein Gesichtspunkt, der meines Erachtens beispielsweise generell für die Talgdrüsen der Mundschleimhaut diskutiert werden kann; unser Fall gibt uns direkte Veranlassung, dieser Frage näher zu treten.

Allerdings möchte ich an dieser Stelle nicht auf die ziemlich umfangreiche Literatur ausführlicher eingehen, die sich seit einigen Jahren über die Talgdrüsen der Mundschleimhaut angesammelt hat. Es ist festgestellt worden, daß jene Gebilde zwar einen häufigen, aber keineswegs so regelmäßigen Befund

darstellen, daß man sie nicht als etwas Abnormes anzusprechen hätte, und sie wären ihrem Sitze nach wohl den Organ-Naevi zuzurechnen, wenn sich ihre kongenitale Anlage erweisen ließe. Über diesen Punkt gehen die Ansichten auseinander.

Delbanco hat die Gebilde zunächst als Naevi angesprochen; ein Standpunkt, dem auch ich (19) mich anschloß. Heuss (20), Zander (21), Kothe (17) u. a. wendeten sich gegen eine solche Auffassung. Heuss (20) nimmt eine postembryonale Entwicklung der Gebilde an; aus Serienschnitten ergab sich ihm das Bild einer Herauentwicklung aus der Stachelzellenschicht der Schleimhaut, nicht das eines Auswachsens vorgebildeter abgetrennter Keime in der Schleimhaut oder dasjenige eingestülpter, verirrter Keime, mit denen ursprünglich Audry (22) rechnen wollte. Zander teilt vollkommen die Ansicht von Heuss, nur daß er nicht wie dieser eine primäre Wucherung der Stachelschicht annimmt, sondern eine Beteiligung aller Schichten des Schleimhautepithels in der Weise, daß sich an einer vorher intakten Schleimhautstelle das ganze Epithel einzustüßen beginnt und so die Drüse bildet, wobei die einzelnen Zellschichten Veränderungen erleiden.

Akzeptiert man die oben wiedergegebene weite Fassung der Naevus-Definition, so wird der ganze Streit bis zu einem gewissen Grade überflüssig. Ich unterschreibe vollkommen die dahingehenden Ausführungen Delbancos: „Auch wenn man annehmen will, daß die Talgdrüsen der Mundhöhle keine präformierten (d. h. bei der Geburt bereits ausgebildeten) Organe darstellen, sondern daß sie erst postembryonal sich neu entwickeln, so kommen wir doch nicht um das Zugeständnis herum, daß eine angelegte Differenzierungsmöglichkeit des Epithels mitgebracht wird, die normaler Weise dem Mundhöhlenepithel fremd ist.“

Gründe, die Heuss (20) gegen die Naevusnatur anführt, wie die späte zeitliche Entwicklung der Gebilde, die Existenz funktionierender, Talg produzierender Drüsen (im Gegensatz zu Adenomen), lassen bei der früheren Fassung der Naevusdefinition Gegeneinwände zu. Auch die Rückbildung der Körnchen kann keinen entscheidenden Beweis im Sinne von Heuss liefern, namentlich nicht, da es sich nur um die klinische Beobachtung handelt. Es wäre zu zeigen, was an den betreffenden Schleimhautstellen sich mikroskopisch findet, wenn die Gebilde für den klinischen Nachweis verschwunden sind. Die Untersuchungen von Audry (23) und von mir (19) haben ja gezeigt, daß bei dem Hervortreten der Gebilde eine entzündliche Komponente mitspielen kann. Hört der entzündliche Reiz auf, so kann es wohl leicht geschehen, daß die noch vorhandenen Drüsen wieder unsichtbar werden. In geeigneten Fällen kann

man sehen, daß die gelben Körnchen während einer Quecksilberkur aufs deutlichste hervortreten, hinterher aber wieder verschwinden und bei Wiederholung der Quecksilberbehandlung nach längerer Pause wieder zum Vorschein kommen. Der Beweis fehlt, daß im Stadium der Latenz die Drüsen auch für die genaue histologische Untersuchung verschwunden sein sollten.

Ich meine, daß man die Talgdrüsen der Mundhöhle als Gebilde, bei denen wir die angeborene Differenzierbarkeit indifferenten Zellen voraussetzen müssen, ohne weiteres der Naevus-Definition unterordnen dürfte, wenn sie als heterotope Gebilde gelten können, d. h. als solche, die normalerweise ihrem Fundorte fremd sind.

Aber auch diese Heterotopie wird bestritten. Kothe (17) z. B. setzt die Anwesenheit der Talgdrüsen in der Mundhöhle als normal voraus. Seiner Annahme muß ja gerade die Hypothese Delbancos (18), der auch ich mich anschloß, entgegenführen, wonach die Talgdrüsen der Mundschleimhaut noch innerhalb der Zone lägen, die ektodermalen Ursprungs sei, während die Epithelschicht des Darmrohres nicht als befähigt gelten kann, Organe vom Bau der Talgdrüsen zu produzieren. Die Möglichkeit der Umwandlung ektodermaler, an normaler Stelle gelegener Epithelzellen zu Talgdrüsenzellen läßt aber nicht Anspruch auf die Bezeichnung Naevus. Somit ist auch die Heterotopie jener Talgdrüsen, die meines Erachtens einen wesentlichen Grund für die Naevusbezeichnung liefern könnte, überaus strittig.

Ich mußte Veranlassung nehmen, auf alle diese Dinge einzugehen, da in unserem Fall sich jene Gebilde der Mundhöhle bei einem jugendlichen Individuum in auffällig einseitiger Lokalisation und neben einer „naevusartigen“ Erkrankung der äußeren Haut fanden — also unter Voraussetzungen, unter denen eine Diskussion ihrer Bedeutung und ihrer Verbreitung für die Annahme eines Naevus gar nicht zu umgehen ist. Wir werden sehen, daß gerade der vorliegende Fall besondere Erwägungen bezüglich der Entwicklung jener Gebilde anschnitten läßt.

Mag man nun aber die Talgdrüsen der Mundhöhle mit Rücksicht auf die Annahme einer Heterotopie als Naevi ansprechen oder nicht, so ist für den „Naevus acneiformis“ an der äußeren Haut die Voraussetzung eines Vorkommens von Talgdrüsen an abnormer Stelle nicht in Betracht zu ziehen. Alle jene Hautpartien, die der „Naevus acneiformis“ in irgend einem der drei bekannten Fälle beteiligt hat, zeichnen sich normalerweise durch ihren Reichtum an Talgdrüsen aus und gerade Gesicht, Brust und Rücken werden zum Lieblingssitz der Comedonen und einer sich anschließenden Acne vulgaris.

Somit scheint das letzte klinische Argument zu Gunsten der Naevusnatur jener Affektion wegzufallen.

Allein eine einfache Überlegung führt doch zur Annahme des Naevus zurück. Denn wenn sich auch soweit aus den nächsten klinischen Gesichtspunkten heraus die Naevuseigenschaft jener Erkrankung nicht begründen ließ, so mußte es bei normalen anatomischen Voraussetzungen unerklärlich bleiben, warum das Leiden sich so überaus eigenartig lokalisierte. Will man annehmen, daß irgend welche mechanischen oder chemischen Reize die Sekretionsstörung bedingen, um die es sich handelt, so bedenke man, daß diese Reize bei den Patienten sich seit frühester Kindheit ständig nur dieselben auffälligen Hautstellen ausgesucht haben müßten. Speziell die lineäre Anordnung der Affektion ist dabei mehr noch als die Band- und Plaquesform in Erwägung zu ziehen. Wir können uns füglich nicht eine seit frühester Kindheit permanent oder intermittierend in so sonderbar gestalteten Linien ansetzende äußere Schädlichkeit vorstellen; es kann sich nicht um eine lineäre äußere Einwirkung, sondern nur um eine lineäre Reaktion auf eine äußere Schädigung handeln. Und dieselbe Überlegung fällt ins Gewicht, wenn eine von innen her wirkende, etwa durch die Zirkulation der Haut zugeführte Noxe in Betracht gezogen werden sollte. Denn auch dieser stände das gesamte Talgdrüsensystem zur Verfügung.

Diese Erwägungen führen notwendig zu der Annahme, daß in dem vom Naevus acneiformis befallenen Hautgebiete abnorme anatomische Voraussetzungen bestehen müssen. Sicheren Aufschluß konnte nur die histologische Untersuchung gewähren.

Für diese wurde dem Patienten ein ziemlich großes Hautstückchen excidiert, das den Streifen in der Lumbalgegend traf (markiert in Fig. 2). Unser Untersuchungsmaterial entstammt also einer Stelle, an der sich vorwiegend die reinen Comedonen, daneben ganz vereinzelt auch akneartige Effloreszenzen und hornige Pfropfe fanden.

Folgendes ist das Resultat der mikroskopischen Untersuchung, das in fortlaufenden Serienschnitten gewonnen wurde. Ich beziehe mich demgemäß auch nicht nur auf Bilder, wie sie die einzelnen Schnitte darboten, sondern vor allem auch auf die plastische Konstruktion, die sich aus der Zusammenlagerung der aufeinanderfolgenden Schnitte ergibt.

Die interfollikuläre Haut erscheint im großen und ganzen normal, sowohl was die gesamte Dicke, als auch das gegenseitige Verhältnis der einzelnen Schichten angeht. Keine abnormen Verhornungen. An der Papillenzzeichnung nichts auffälliges; nur in unmittelbarer Nähe mancher Follikelmündungen neigen die Papillen eher zu stärkerer Entwicklung.

Über die tieferen Coriumschichten, die elastischen Fasern u. s. w. ist nichts besonderes zu sagen.

Auffällige Befunde zeigen nun die Haar-Talgfollikel und ihre nächste Umgebung. Haaranlagen existieren in großer Zahl, sie reichen fast ausnahmslos in ziemlich beträchtliche Tiefe hinab — bis zur Region der Knäueldrüsen und weiter. Meist sind letztere in großer Zahl in unmittelbarer Nähe des unteren Haardrittels zu finden.

Dem mittleren Drittel der Haaranlage sitzt eine wohlausgebildete mehrlappige Talgdrüse an, deren Zellen keine pathologische Veränderung verraten. Die Verfettung der zentralen Zellen ist deutlich.

Ein *Musculus arrector* fehlt.

Kein einziges Haar in dem erkrankten Bezirke besitzt eine wohlausgebildete, einfache Papille. An ihrer Stelle hat die äußere Wurzelscheide des unteren Haardrittels unregelmäßige Epithelauswüchse der verschiedensten Form gebildet, die nach allen Richtungen hin auseinanderstrahlen. Sie erscheinen zum Teil kolbig, zum Teil hirschgeweihartig verzweigt, sind im allgemeinen schräg nach abwärts gerichtet, enden aber auch zum Teil nach oben umgebogen. Manche der Wucherungen zeigen an ihrem peripheren Ende eine Art Einstülpung, die an Papillenbildungen erinnert, ohne daß irgendwo eine typische Papille zu stande gekommen wäre. Nach abwärts enden die Haare gewöhnlich mit einem lang ausgezogenen spitzen Epithelzapfen. Die geschilderten seitlichen Auswüchse, von denen einige wenige auch Hornzellen einschließen, entsprechen fast ausnahmslos dem unteren Haardrittel. Weiter aufwärts, also in der mittleren Haarregion, kommen nur wenige, kurze, kolbige Epithelaufreibungen vor. Die innere Wurzelscheide ist etwa bis zur Grenze des mittleren Haardrittels herab verfolgbare; in entsprechender Ausdehnung hat das Haar ein Lumen, das also dem unteren Drittel fehlt.

Keiner der Follikel beherbergt ein vollständiges Haar. In einigen wenigen findet sich in mäßiger Höhe ein Rudiment von Haarsubstanz, dem das Mark völlig zu fehlen scheint und das mehr oder minder deutlich eine Auffaserung erkennen läßt.

Wir haben es also durchweg mit Haaren im Kolbenstadium zu tun, bei denen es zu keiner Regeneration gekommen ist. Vielmehr findet sich statt dessen am unteren Haardrittel ein atypisches Auswachsen der äußeren Wurzelscheide, das gewiß etwas ungewöhnliches darstellt.

Vergleichsbefunde einer Proliferation der äußeren Wurzelscheide existieren allerdings in ziemlicher Zahl. Schon normalerweise besitzt die äußere Haarwurzelscheide Auswüchse, wie auf

Grund ausführlicher Untersuchungen Esoff betonte; von pathologischen Zuständen, in denen ihr Vorkommen erwähnt wurde, nenne ich den Lichen ruber und die senile Hautdegeneration (Neumann), die Prurigo (Derby und Gay), die Ichthyosis (Esoff), den angeborenen Haarmangel (Bettmann), die Keratosis pilaris (Giovannini). Die Wucherungen können schon bei diesen pathologischen Zuständen Grade erreichen, welche am normalen Haare nicht zu finden sind. Sie betreffen meist das mittlere Drittel des Haares oder die Ansatzstelle des Musculus arrector. Endlich sind gewisse Geschwulstformen der Haut zu nennen: das Epithelioma adenoides cysticum (Brooke), gewisse Fälle des Adenoma sebaceum und vor allem das Trichoepithelioma multiplex (Jarisch). Gerade die letzte Affektion zeigt nach Jarischs (24) Beschreibung Bilder, die mit denjenigen unseres Falles sehr übereinstimmen, wenn sie auch graduell eine wesentliche Weiterentwicklung bedeuten.

Nun sind die letztgenannten Geschwulstformen als Naevi reklamiert worden. Dürften wir dieser Auffassung ohne weiteres folgen und in der geschilderten Proliferation der äußeren Wurzelscheide etwas Charakteristisches derartiger Naevi erblicken, so wäre also auch für die Beurteilung des „Naevus acneiformis“ ein wichtiger Anknüpfungspunkt gegeben. Indessen haben wir zunächst jedenfalls daran festzuhalten, daß die Veränderungen der äußeren Wurzelscheide in den vorher genannten Zuständen jene Wucherungen keineswegs als etwas für einen bestimmten Prozeß oder für eine spezielle Erkrankungsart (Naevus) Charakteristisches erscheinen lassen.

Die auffälligste Eigentümlichkeit nun, die bei dem Stadium unserer Präparate hervortritt, liegt nicht in der Veränderung der Haare, sondern in ihrer Anordnung. In dem ganzen erkrankten Bezirke nämlich finden sich so gut wie ausschließlich Doppelfollikel in der Weise, daß je zwei Haaranlagen in engster Aneinanderlagerung aus der Tiefe nach oben verlaufen und sich oberhalb der Einmündung der Talgdrüsen in einer gemeinsamen Apertur vereinigen.

Die beiden Haare sind nur durch einen schmalen bindegewebigen Mantel von einander getrennt und zeigen einen auffallenden Parallelismus ihrer Längsachsen. Viele von ihnen steigen nahezu senkrecht zur Oberfläche empor, so daß eine sehr große Anzahl realer Längsschnitte gewonnen werden konnte, die deutlich diese Verhältnisse zeigen. Die beiden Haare eines solchen Bündels sind als gleichwertig zu bezeichnen, wenn auch gewöhnlich das eine um eine kleine Strecke weiter in die Tiefe greift als das andere. Entsprechend der Aneinanderlagerung senden die Haarwurzelscheiden nirgendswo gröbere Auswüchse einander entgegen; sie kehren einander höchstens kleinste

knopfförmige Auftreibungen zu, während nach allen anderen Richtungen die geschilderten massigeren Proliferationen hinausgehen; das gilt besonders auch für die Auswüchse des unteren Drittels. Nur wo ein Haar weiter in die Tiefe reicht als das andere, breitet es seine Fortsätze nach allen Seiten aus. Zum Teil greifen diese Auswüchse der beiden Haare auch ineinander; sie bleiben dann aber immer durch eine feine bindegewebige Kapsel von einander getrennt und nirgendwo stoßen die äußeren Wurzelscheiden der beiden Haare zu einer gemeinsamen Epithelmasse zusammen.

Auch die Talgdrüsen sind nicht zwischen die beiden Haare des Bündels eingeschaltet, sondern hängen nach außen. Es findet sich also gewissermaßen ein Talgdrüsenmantel, der das Doppelgebilde, nicht jede einzelne Haaranlage für sich, umschließt und bei dem der Anteil, der jedem einzelnen Haare zukommt, vollkommen deutlich abzugrenzen ist.

Oberhalb der Einmündung der Talgdrüsen nun vereinigen sich die beiden Haaranlagen in einer gemeinsamen Apertur, die an den einzelnen Doppelfollikeln sehr verschiedene Form, Tiefe und Auskleidung zeigt. An manchen nur ein etwas erweiterter Trichter, hat sie an anderen mehr Spindel-, Sack- oder Ampullen-Form gewonnen, an manchen ist der Sack in der Tiefe stark ausgebaucht, so daß der Hohlraum sich nach oben deutlich verengt.

Während an einzelnen der Doppelfollikel diese Apertura communis nur ziemlich seicht bleibt, reicht sie bei anderen weit in die Tiefe, bis in die Nähe der Talgdrüsenmündung herab.

Die Wandung besitzt das geschichtete Oberflächenepithel, das aber speziell an den seitlichen und am meisten ausgebucheteten Partien eine sehr deutliche Reduktion der Zellagen auf wenige Reihen erkennen läßt. Die Höhlung ist durch Hornmassen und Detritus ausgefüllt.

Um den Hals des Trichters herum finden sich auch Ansammlungen von Rundzellen, die zum Teil auch die Wandung durchsetzen und dann auch im Innern des Hohlraumes zu finden sind.

Einzelne der Aperturen von beträchtlicher Tiefe und Weite scheinen auch völlig mit einem derben Hornpflock ausgefüllt. Bei solchen war in der Wandung an einigen Stellen folgendes histologisches Detail zu erheben:

Es finden sich rundliche Körperchen, deren scharf begrenzter Kern von einem Protoplasmaumantel umgeben scheint, der eine doppelkonturierte Membran besitzt. Diese nur vereinzelt stehenden Gebilde stimmen also in den wesentlichen morphologischen Punkten mit dem Bau der Darierschen Körper-

chen überein. Sie fanden sich aber in viel zu geringer Zahl, als daß sich aus dem mikroskopischen Befunde eine Annäherung an das histologische Bild der Darierschen Krankheit hätte gewinnen lassen. Sie vervollständigen in mikroskopischer Beziehung die Ähnlichkeit unseres Krankheitsbildes mit demjenigen der Chlorakne, die ich bereits hervorgehoben habe.

Im großen und ganzen entsprachen die histologischen Befunde am oberen Follikel-Drittel denjenigen der einfachen Comedonen, zum Teil auch denjenigen der Acne vulgaris. Nur an einzelnen der Follikel spielten Verhornungsprozesse eine deutlichere Rolle und ergaben damit einen Anschluß an die follikulären Keratosen, speziell an die Acne cornea und vor allem an den Lichen pilaris, dessen ausführliche anatomische Schilderung wir Giovannini (25) verdanken, und ich glaube jene Effloreszenzen enge der Keratosis pilaris anreihen zu dürfen, wenn wir auch einzelne Abweichungen von dem Befunde Giovanninis konstatieren mußten. Die Übereinstimmung betrifft das Verhalten der Aperturgegend, weniger das der Talgdrüsen, die bei Giovanninis Befunden häufig fehlten oder verkümmert waren, wie das der Haarwurzelgegend.

Ganz besonders interessiert uns an der Schilderung Giovanninis von der Keratosis pilaris, daß auch bei dieser Affektion die Vereinigung mehrerer Follikel in einer gemeinsamen Apertur eine bedeutungsvolle Rolle zu spielen scheint.

Was diesen gemeinsamen Trichter in unserem Falle betrifft, so ist der Anteil der beiden Haare an ihm durchaus nicht immer ein gleichmäßiger. Wohl münden gelegentlich die beiden Haare an der tiefsten Stelle des Trichters ein, aber mindestens eben so oft läßt sich die epitheliale Scheidewand bis zu ziemlicher Höhe herauf verfolgen und die Aussackung gehört überwiegend nur dem einen Haar an — manchmal gerade dem kürzeren der beiden Haare der Gruppe. Der Prozeß, der sich an der Haarmündung abspielt, hat also unter Umständen nur das eine Haar befallen, das andere wird eher nach der Seite abgedrängt. Lageveränderungen der tiefen Teile der Haare sind aber nicht dadurch bedingt worden.

Es läge nun nahe, die vereinigten Comedonen, die unser Fall zeigt, ohne weiteres jenen Bildungen unterzuordnen, die als Doppelcomedonen und multiple Comedonen beschrieben wurden. Eine solche Subordination ist aber wenigstens in allgemeiner Fassung unmöglich.

Denn als Doppelcomedonen und multiple Comedonen werden Gebilde bezeichnet, die sich nach der Hautoberfläche mit zwei oder mehreren Mündungen öffnen, aus denen sich eine der Zusammensetzung des Mitessers entsprechende Masse entleeren läßt, die aus einer in der Haut selbst gelegenen ge-

meinsamen Höhle stammt. Die Zahl der Öffnungen läßt unter keinen Umständen einen Rückschluß auf die Anzahl der Follikel zu, deren Ausführungsgänge an der Bildung jener Höhle sich beteiligen, und v. Dühring (26) hat an mikroskopischen Schnitten erwiesen, daß auch ein einzelner Haar-Talgapparat genügen kann, um einen Doppelcomedo zu erzeugen. J_r fand die Höhle in den Ausführungsgang einer einzigen — meist atrophischen — Drüse eingeschaltet; distal zeigte sich neben dem primär erweiterten noch ein sekundärer Ausführungsgang. „Durch ein Trauma, durch eine Ulzeration ist der Ausführungsgang eröffnet, durch den Druck des Comedo atrophiert die Drüse.“ Ohmann-Dumesnil (27) erklärte das Entstehen der Doppelcomedonen durch ein Befallenwerden zweier dicht beieinander liegender Drüsen, Einschmelzung des Zwischenraums zwischen beiden und Absorption der Scheidewand, so daß beide Höhlungen verschmelzen. Török (28) hat Präparate abgebildet, die auf eine Entstehung von Doppelcomedonen infolge Vereiterung in benachbarten Follikeln hinweisen. Alle Untersucher, die sich genauer mit der Histologie der multiplen Comedonen beschäftigt haben, wollen für ihre Entstehung traumatische und entzündliche Voraussetzungen, sowie sekundäre Druckwirkungen verantwortlich machen; kongenitale Bedingungen lehnen sie ab und es ist für uns wichtig, zu betonen, daß eben irgendwelche histologische Hinweise auf das Hereinspielen angeborener Anomalien bei der Entwicklung der Doppelcomedonen fehlen.

Unser histologischer Befund stellt nun gewissermaßen eine negative Ergänzung zu den Bildern der Doppelcomedonen dar, die von Dühring lieferte, indem sich zeigt, wie es bei einer Comedonenbildung, die zwei Follikel betrifft, die in engster lokaler Beziehung zu einander stehen und bei denen eine Einmündung in einen gemeinsamen Hohlraum stattfindet, dieser letztere sich trotzdem nur mit einer einzigen Mündung nach außen hin eröffnet. Dieser Befund wäre vielleicht gerade im Gegensatz zu demjenigen der Doppelcomedonen für die Auffassung mit zu verwerten, daß das Zusammentreffen der Follikelgänge in der Tiefe nicht etwa nur als Folge der Comedonenbildung und der Akne aufzufassen wäre, sondern eben angeborenen Voraussetzungen entspricht. Wie weit diese Anschauung im Hinblick auf die Doppelcomedonen zu ändern wäre, die Selhorst im Bereich des Naevus acneiformis schilderte, ist mangels histologischer Befunde nicht weiter zu verfolgen.

Das hervorstechendste Moment im histologischen Bilde unseres Falles bleibt die eigentümliche Anordnung der Follikel. Weder die Veränderungen der Haaranlage in der Tiefe, noch die Prozesse, die an ihrem Mündungsteil sich abspielen, geben etwas speziell Charakteristisches. Andererseits steht die Zu-

sammenlagerung der Follikel in gewissem Gegensatz zu den gewöhnlichen Befunden bei Comedo, Acne vulgaris und follikulärer Keratose.

Wenn aber jene beschriebene Gruppierung der Haare schon wegen ihres durchgehenden Vorkommens in dem erkrankten Hautbezirke und ihrem Fehlen in der gesunden Nachbarschaft auffallen muß, so bleibt doch noch festzustellen, ob sie überhaupt etwas Pathologisches darstellt. Daß die gegenseitige Lagerung der beiden Haare nicht etwa auf Vorgänge des Haarwechsels oder eine Haarbeet-Bildung bezogen werden kann, erhellt zu Genüge aus dem Gesagten. Um so mehr aber ist daran zu denken, es könnte sich um eine ganz normale Gruppenbildung von Haaren handeln. Es ist ja eine bekannte Tatsache, daß die Haare nicht gleichmäßig verteilt in der Haut stehen, sondern daß normaler Weise Gruppen und Bündel auftreten in der Weise, daß mehrere Haare dicht nebeneinander an der Hautoberfläche münden oder gar bereits ihre oberen Follikelenden auf eine gewisse Strecke vereinigt haben. „Die Haare sind teils einzeln in die Haut eingepflanzt, teils zu Haarkreisen vereinigt. Dieselben bestehen aus Einzelhaaren, die entweder zwar dicht aneinandergerückt sind, aber dennoch getrennt an der Haut münden, oder aber es ragen alle oder wenigstens einige Haare eines Kreises aus einer gemeinsamen Öffnung heraus. Dadurch entsteht das Bild von Haarbüscheln. In diesem Falle verlaufen die Haarfollikel in der Haut in verschiedenen Richtungen, welche gegen die Oberfläche konvergieren, so daß ein Flachschnitt, welcher durch das subkutane Gewebe gelegt ist, stets isolierte Haarwurzeln zeigt, während ein Schnitt, der den Papillarkörper trifft, Haargruppen enthält. Die Haare am Kopfe zeigen vor allem jene Neigung zur Gruppenbildung. Die Haare des Barts sowie am übrigen Körper münden fast stets von einander getrennt.“ [Rabl (29).] Auch am Handrücken finden sich beim Menschen normaler Weise Haargruppen; bei Embryonen aus den letzten Monaten und beim Neugeborenen sah de Meijere (30) Gruppen von 3 Haaren auch an Armen und Beinen, selten am Rücken. Um eine verschiedene Dignität der Haare zu kennzeichnen, die sich besonders an den Büscheln kundgibt, die aus mehr als zwei Haaren bestehen, sind unterschieden worden: Mittelhaare (Stammhaare — Leydig) und Seitenhaare (Beihaare — de Meijere, Torre), Haupthaare und Nebenhaare (Giovannini [25]).

De Meijere unterscheidet nach seinen ausgedehnten Untersuchungen an Säugetieren falsche und echte Haarbündel. Jene bestehen aus Stammhaaren, die keiner intimeren gemeinsamen Anlage entspringen, nur einen seichten, wenig in die Tiefe reichenden, gemeinsamen Follikel besitzen und ihre Ent-

stehung dem Umstande verdanken, daß auf einem beschränkten Raume verhältnismäßig zu viele Haare angelegt waren und sich sekundär in ihrer weiteren Entwicklung und Ausdehnung zusammendrängen mußten.

Im Gegensatze dazu stellt er solche Haargruppen, die einer gemeinsamen Anlage entspringen und die er deshalb als echte Haarbündel bezeichnet. Er traf sie vorzugsweise bei Carnivoren.

Bei ihnen ist der gemeinsame allgemeine Follikel viel weiter ausgestreckt, an seiner Basis mündet sehr oft eine tubulöse Drüse, nahe darunter stürzen die acinösen Drüsen ihr Sekret in die separierten Follikel der Haare. Öfters fällt eines der Haare durch größere Stärke auf, dieses ist dann das zuerst angelegte des ganzen Bündels; auch in vielen Fällen, wo später alle Haare eines Bündels einander gleich sind, ergab sich, daß beim jungen Tiere jedes Bündel nur von einem Haare repräsentiert wurde. De Meijere nennt dieses Haar im Anschluß an Leydigs Bezeichnung das Stammhaar, im Gegensatz zu den Beihaaren, den übrigen, später erscheinenden Haaren. Das Stammhaar braucht kein größeres Kaliber zu besitzen als die Beihaare.

De Meijere akzeptiert völlig Leydigs Darstellung, wonach der Boden des gemeinsamen Haarfollikels sich in gerade so viele kleinere Follikel ausstülpt, als eben Haare aus der Balgöffnung hervortreten; es sieht aus, als ob die Follikel der Beihaare wie eine Art von Knospen am Follikel des Stammhaares entstanden seien.

Durch Vergleichsuntersuchungen in verschiedenen Stadien findet de Meijere die Bestätigung, daß jener Annahme die ontogenetische Entwicklung tatsächlich entspreche und kommt zu der Annahme, daß die echten Haarbündel, die ihm bei den Prosimiern und Primaten ganz zu fehlen scheinen, dadurch entstehen, daß von Teilen der Haut, die bereits zur Wurzelscheide differenziert sind, neue Haaranlagen ausgehen. Maurer (31) hat weiterhin beim Hund und bei der Maus eine derartige Entstehung von Haargruppen nachgewiesen, die dadurch zu stande kommen, daß der erste Haarbalg nahe an seinem oberen Ende Sprossen treibt, die zur Bildung von Nebenhaaren führen.

So schwierig es im gegebenen Falle bleiben muß, an dem fertigen Bilde, das eine Einmündung mehrerer Follikel in einen gemeinsamen Trichter zeigt, eine sichere Entscheidung zu versuchen, dürfen doch wohl solche Haargruppen, die sich beim Menschen gefunden haben, im allgemeinen den falschen Gruppen de Meijeres zugerechnet werden. Ein besonders günstiges Objekt zum Studium dieser Dinge liefert die Keratosis pilaris,

bei der nach Giovanninis (25) Untersuchungen eine *Apertura communis* in ganz bedeutendem Umfange und abnormer Weise im Vergleich zu der Norm überwiegt. Aber gerade bei dieser Affektion sind auch Bildungen gesehen worden, die als echte Haargruppen angesprochen werden dürften. Speziell Giovannini beschreibt solche Gebilde als zweihaarige Gruppen, bei denen in den Trichter des Hauptfollikels ein sehr kleiner, nicht vollkommen ausgebildeter Nebenfollikel einmündet, dessen Zellen keine genügend regelmäßige Anordnung besitzen, an ihrem Grunde aber wenigstens andeutungsweise eine Haarpapille oder einen Haarstengel tragen, ohne daß allerdings ausgebildete oder in Bildung begriffene Haare zu finden wären. Die Vereinigung der beiden Follikel kommt in ziemlicher Tiefe des gemeinsamen Trichters zu stande. Ein einziges Mal fand Giovannini sogar einen kleinen Follikel, der in die *Portio media* der größeren Haaranlage einmündete und zwar ungefähr in der Mitte zwischen dem Ansätze des *Musculus erector* und dem tiefsten Punkte des Trichters. Giovannini verweist selbst darauf, daß diese Bildung sehr an die epithelialen *Appendices* erinnere, die sich schon normalerweise an der *Portio media* von Haarfollikeln finden. Für einen Teil solcher Anhänge gewinnt die Deutung als rudimentäre Nebenhaare an Wahrscheinlichkeit.

Vielleicht haben Jacquet und Veyrières (32) bei der *Keratosis pilaris* ähnliche Bildungen wie Giovannini gesehen, die von ihnen als unvollständige Follikel gedeutet werden. Die Mitteilung der histologischen Befunde bei Veyrières ist aber zu summarisch, um uns ein genaueres Eingehen auf diesen speziellen Punkt zu gestatten.

Die Doppelfollikel, die sich in unserem Falle fanden, sind mit den Befunden von Giovannini um so mehr zu vergleichen, als eben auch bei unserem Krankheitsbilde der follikulären *Keratose* eine gewisse Rolle zukommt.

Als hervorstechend im Gegensatz zu den beschriebenen Befunden bei der *Keratosis pilaris* ist aber zu betonen, daß wir in unserem Falle als typisch die Vereinigung zweier anscheinend vollwertig und harmonisch angelegter Haarfollikel antreffen, die beide ihre ausgebildete und funktionierende Talgdrüse besitzen, so daß kein Recht besteht, eine der Komponenten des Doppelgebildes etwa als rudimentäre Anlage oder als Nebenfollikel in Abhängigkeit von der anderen zu setzen. Auffällig war im Gegensatz zu den bekannten Befunden doppelter Follikel weiterhin der enge Zusammenschluß beider Anlagen in der Tiefe. Mag es sich um echte oder falsche Haarbündel handeln, so pflegen stets die beiden Follikel sich in der Tiefe weiter von einander zu entfernen.

Eine Entscheidung darüber, welcher Kategorie von Haarbündeln die Doppelfollikel in unserem Falle angehören, ist an dem gegebenen histologischen Bilde kaum möglich. Den gewöhnlichen Erfahrungen beim Menschen entsprechend wird man von vorneherein gewiß weit mehr geneigt sein, die Bildungen als falsche Bündel aufzufassen, bei denen die ursprünglich getrennten Follikel erst sekundär durch den Prozeß, der sich an ihren Mündungen abspielte und zur Einschmelzung der Scheidewand geführt hätte, vereinigt worden wären, analog gewissen Fällen von Doppelcomedonen, bei denen dieser Bildungsmodus erwiesen scheint (Török). Andererseits aber ist speziell nach den Untersuchungen von Giovannini die Existenz echter Haargruppen gerade in vergleichbaren pathologischen Zuständen, auf die wir Bezug nehmen mußten, nicht zu leugnen; der enge Zusammenschluß der Follikel in der Tiefe, der sich in unserem Falle fand, die Vereinigung der Trichter der beiden Anlagen in beträchtlicher Tiefe auch bei solchen Follikeln, bei denen weder die Sekretstauung noch Entzündungs- und Einschmelzungsprozesse eine besonders intensive Rolle zu spielen scheinen, fällt immerhin ins Gewicht. Demgegenüber besteht aber wiederum die Erfahrung, daß eine Verschmelzung von Follikelhöhlen zu einem gemeinsamen Hohlraum auch ohne entzündliche Einschmelzung durch reine Druckatrophie vorzukommen scheint. Wir dürfen dabei nicht außer acht lassen, daß es sich in unserem Falle um einen Prozeß handelt, der sich in enorm langsamer Dauer entwickeln konnte und je näher von vorneherein etwa die getrennten und selbständigen Follikel aneinanderlagen, um so leichter konnte die Vereinigung zustande kommen. Gegenüber den Befunden Giovanninis, die echte Follikelgruppen darstellen, wie den entsprechenden Andeutungen von Jacquet und Veyrières fällt bei unserem Befunde die durchgehende Gleichwertigkeit und Vollwertigkeit der sich vereinigenden Follikel auf, während bei jenen echten Sprossungen die Unterscheidung zwischen dem besser entwickelten Hauptfollikel und dem ausgesproßten, mehr oder minder verkümmerten Nebenhaare nicht schwer fällt. Wäre es da nicht im höchsten Grade wunderbar, wenn in dem von uns untersuchten Hautstückchen sich durchweg nur harmonisch ausgebildete, echte Zwillingsanlagen finden sollten?

Einer einheitlichen Auffassung des Krankheitsbildes, welche die gegenseitige Bedingtheit der gefundenen Erscheinungen klarstellen möchte, käme allerdings die Annahme echter Haargruppen am meisten entgegen, denn die festgestellte Verdoppelung der Follikel läßt sich nicht ohne weiteres in einfache Abhängigkeit von dem Prozesse setzen, der sich an ihrem Ausführgang abspielte. Mag es sich um Comedonen mit der

ihnen eigentümlichen Sekretstauung oder um das Hinzutreten von entzündlichen Erscheinungen oder endlich um Verhornungsprozesse handeln, so ist deren nächste Folge schließlich immer nur die örtliche Verstopfung, Erweiterung und Ausdehnung in den Follikeltrichtern, von der aus als Rückwirkung die Beeinträchtigung des normalen Nachschubes der Haare aus der Tiefe und die Unterbrechung des Haarwechsels eintreten konnte. In dieser Beziehung finden sich Parallelen bei der Acne vulgaris und vor allem beim Lichen pilaris. Gerade bei diesen Zuständen sehen wir weiterhin, wie die Intensität des Prozesses, der sich am oberen Follikeltrichter abspielt, die tieferen Follikelteile beeinflussen kann, insofern als es zur seitlichen Verdrängung der Haaranlage mit samt der Talgdrüse kommt, der eine Atrophie des gesamten Organes, vor allem aber der Drüse folgen kann. Ich verweise in dieser Beziehung auf das, was beispielsweise über die Histologie der Doppelcomedonen gesagt wurde. Tatsächlich ergibt sich aber bei unserem Falle keine derartige Beeinflussung der tieferen Teile. Die Talgdrüsen sind wohl entwickelt und in dem ganzen Aufbau des Follikels finden sich keinerlei Knickungen oder Abbiegungen. Vielmehr steigen diese sogar auffallend gestreckt und steil aus der Tiefe empor. Es ist vielleicht erlaubt, daran zu denken, daß gerade die Gruppenbildung in dem engen Aneinanderschließen je zweier Haaranlagen eine Säule herstellt, die den Momenten des von oben kommenden Druckes und der Zerrung eher einen erhöhten Widerstand zu leisten vermochte. Wir schätzen so auch die direkte Wirkung jener Prozesse, die sich an den Follikelmündungen abspielten, auf die Entstehung der Auswüchse der äußeren Wurzelscheide nicht hoch ein.

Betrachten wir aber umgekehrt die Doppelfollikel als die gegebene Bildung, so gewinnen wir ohne Mühe ein Verständnis für die Entstehung der Comedonen wie ihrer Folgezustände. In der Einmündung zweier mit secernierenden Talgdrüsen versehener Haare in einen gemeinsamen, zunächst engen Trichter bestehen Voraussetzungen, die eine Sekretstauung mit allen ihren Konsequenzen besonders leicht zu stande kommen lassen. Man braucht sich also nicht zu wundern, wenn derartige Follikel schon in früher Kindheit mit Comedonenbildungen reagieren. Wie weit etwa neben dieser relativen Enge des Ausführungsganges und speziell seines obersten Teiles noch eine angeborene Neigung zur abnormen Verhornung bestanden haben mag oder wie weit eine solche sekundär ausgelöst wurde, ist dem dominierenden Momente untergeordnet. Wesentlich bleibt die Zusammendrängung des Inhaltes zweier eng benachbarter Talgdrüsen, die zur Stauung, Erweiterung der Trichters, Entzündung führt.

Nun scheint es mir aber keineswegs notwendig, anzunehmen, daß sich jene Zustände nur an echten Haargruppen entwickeln könnten. Schon eine abnorm nahe Aneinanderlegung völlig getrennter Haaranlagen kann genügen, die Vereinigung der Aperturen herbeizuführen — sei es durch Druckatrophie, sei es durch Entzündung —, wenn nur erst einmal die Verstopfung eingeleitet ist, und daß diese bei den genannten Voraussetzungen besonders leicht eintreten muß, liegt auf der Hand. Übrigens entspricht gerade der enge Zusammenschluß der Gruppenhaare in ihrem ganzen Verlaufe und die Richtungsgleichheit ihrer Längsachsen nicht dem Befunde der echten Haargruppen, bei denen sich der Seitensproß möglichst vom Stammhaar zu entfernen strebt.

So meine ich, daß die erste Voraussetzung des vorliegenden Krankheitsbildes nicht in dem Vorhandensein von echten Haarbündeln, sondern in einer abnorm dichten Aussaat von getrennten Haaranlagen auf verhältnismäßig zu kleinem Gebiete liegt (wobei ja immerhin eine Gruppierung noch möglich ist) und daß die Summe der Erscheinungen sich zur Genüge aus den Folgen dieser gegenseitigen Raumbeschränkung ergibt. Giovanninis Untersuchungen bei der Keratosis pilaris haben übrigens gerade für diese Erkrankung eine Vermehrung der Zahl der Haarfollikel als ganz besonders bedeutungsvoll erwiesen. Daß im Anschluß an eine solche Raumbeschränkung der Prozeß des Lichen pilaris wie der Comedonenbildung und der Akne durch die Steigerung der mechanischen Voraussetzungen ganz besonders leicht ausgelöst wird, liegt auf der Hand.

Unser Fall teilt übrigens die Eigentümlichkeit der Acne vulgaris, daß die ursprüngliche Comedonen-Affektion im großen und ganzen erst im Beginne der Pubertät eine Umwandlung im Sinne der Pustulation erfuhr. Wir können uns auch für unseren Fall vorstellen, daß die allgemein gesteigerte Tätigkeit, die mit der Pubertätsentwicklung am ganzen Follikelapparate einsetzt, die konstatierte Verschlimmerung des Krankheitsbildes bringen mußte.

Ich darf bei dieser Gelegenheit darauf verweisen, daß Naevi verschiedener Art, so wie sie mit der Pubertät unter Umständen überhaupt stärker hervortreten und irgend welche besondere Umwandlungen erfahren können, gelegentlich einmal auch speziell ein akneiformes Aussehen gewinnen.

Ich möchte folgenden Fall eigener Beobachtung ganz kurz anführen:

Ein 20jähriger Studiosus trug einen Naevus pigmentosus, der sich bandartig in einem zusammenhängenden Streifen vom Rücken (in der Mittellinie zwischen dem 3.—6. Wirbeldorn beginnend) um die rechte

Thoraxhälfte bis gegen die Mammillargegend zu erstreckte. Innerhalb dieser Bezirke und ausschließlich auf diesen beschränkt, spielen sich seit zwei Jahren follikuläre Entzündungsprozesse ab, die auch zu partieller Vernarbung geführt haben.

Wir kehren von der gegebenen Analyse zu der Frage zurück, über die uns die anatomische Untersuchung Aufschluß erteilen sollte: Ist das geschilderte Krankheitsbild ein Naevus im Sinne der früher mitgeteilten Definitionen?

Die Prozesse, die an den Follikelausführungsgängen sich abspielen, kommen für die Naevusfrage nicht in Betracht. Der Comedo, die Acne vulgaris, die follikulären Keratosen sind Krankheitsprozesse und keine Naevi. Es kann sich nur fragen, wie weit angeborene anatomische Eigentümlichkeiten diese Prozesse auslösen und bedingen. Soweit bei den genannten Erkrankungen am einzelnen Follikel Momente wie etwa eine angeborene relative Enge des Ausführungsganges und speziell seiner Mündung in Betracht gezogen wurden, können wir sie für die Naevus-Frage ablehnen. Dagegen verweist unser Fall auf das Moment der Verdoppelung und Gruppierung der Follikel, dem wir ja bereits eine wesentliche Rolle für die Auslösung jener Prozesse zuerkannt haben.

Ist aber diese Gruppierung der Haarfollikel selbst ein Naevus?

Wir können den einzelnen Doppelfollikel unter keinen Umständen als Naevus ansprechen, wenn er einem falschen Haarbündel entspricht. Aber auch mit der Anwendung der Naevusdefinition auf ein echtes Haarbündel käme man in Verlegenheit, wenn hier auch schließlich von einer Mißbildung im weitesten Sinne geredet werden könnte. Bei der gleichwertigen Entwicklung der beiden Komponenten der Doppelfollikel wären wir in unserem Falle gezwungen, vollkommene Zwillingbildungen als Naevi zu bezeichnen.

Der Streit, ob es sich um echte oder falsche Haarbündel handeln möge, tritt in einem Falle wie dem unserigen für die Naevusfrage allerdings in den Hintergrund, wenn man daran festhält, daß bei der einen wie der anderen Voraussetzung im ganzen mit einer abnorm großen Anzahl von Haaranlagen innerhalb des erkrankten Gebietes gerechnet wurde und daß so für beide Fälle der „Geweboxzeß, der sich in der Bildung überschüssiger Organe äußert“, zur Geltung käme. Ich verkenne allerdings nicht das Bedenkliche, das in einer solchen Nutzanwendung der Naevus-Definition um so mehr liegen muß, als eben die Grenze nicht gezogen werden kann, von der ab von einer pathologischen Vermehrung der Follikelanlagen eines Hautdistriktes gesprochen werden dürfte. Die Bündelstellung

an sich kann kein entscheidendes Kriterium liefern, da sie ja an gewissen Lokalitäten dem normalen Verhalten entspricht.

So blieben als verdächtig im Sinne des Naevus nur noch die Wucherungen der äußeren Haarwurzelscheide übrig, die ja tatsächlich atypische Gewebsneubildungen darstellen. Allein schon das Vorkommen bei den früher angeführten verschiedenartigen Prozessen läßt jene Auswüchse von vorneherein eher als sekundäre Bildungen betrachten, die viel mehr durch das Krankheitsbild bedingt sind, als daß sie selbst es bedingen könnten. Wir wissen ja freilich für unseren Fall nicht, wann jene Wucherungen entstanden sein mögen. Aber die Reste von Haarsubstanz, die sich fanden, wie der ganze Charakter der Haaranlagen zwingen uns zu der Annahme, daß die Follikel ursprünglich normal funktionierten, also auch wohl normal angelegt waren.

Nach den Erfahrungen bei den früher angeführten Zuständen kann man annehmen, daß die Wucherungen der äußeren Haarwurzelscheide eine sekundäre Folge irgend einer Gleichgewichtsstörung darstellen, die den Follikel betrifft. Daß sie vor allem zur Pubertätszeit auftreten und in Beziehung zum Haarwechsel stehen, wird von verschiedenen Autoren hervorgehoben. Auch für unseren Fall könnte die Annahme zutreffen.

Über die genaueren Voraussetzungen, die jene Proliferationen anregen können, ist nur sehr wenig bekannt. Für einen Teil der Buckelungen, die schon normaler Weise die Haarwurzelscheide befallen, scheint der Zug des Muscul. arrector maßgebend. Diese Voraussetzung fehlt in unserem Falle. Von außen her wirkende raumbeschränkende Momente können wir ebenfalls nicht verantwortlich machen; wir sehen im Gegenteil, wie eine enge Aneinanderlagerung der Haare die Entwicklung der Auswüchse hindert und diese letzteren nach anderen Richtungen drängt: für andere außerhalb der Follikel gelegene Einwirkungen aber, die sich im Sinne des Zugs und Drucks hätten äußern können, fanden sich keine histologischen Anhaltspunkte.

Wir könnten im Gegenteil daran denken, daß irgend eine intrafollikuläre Voraussetzung maßgebend wäre und daß die Verstopfung der Ausführungsgänge und das Liegenbleiben von Haarresten in der Tiefe mechanisch die Wucherungen auszulösen vermöchte. Alle diese Möglichkeiten liefern aber keine ausreichende Erklärung, ebensowenig wie die bei früherer Gelegenheit (33) von uns geäußerte Vermutung, daß gerade eine Unterbrechung des Haarwechsels (das Ausbleiben der Sekundärhaare) die anormale Produktionskraft der äußeren Haarwurzelscheide anregen könnte. Wir müssen von einer Diskussion aller derartigen Hypothesen auf Grund ungenügenden Beobachtungs-

materiales absehen; wichtig für den vorliegenden Fall bleibt, daß die gefundenen Wucherungen der äußeren Haarwurzel-scheide nach Grad und Art kaum als Naevus imponieren können, so verlockend es wäre, die atypische Epithelwucherung in diesem Sinne zu deuten.

Wie stellen sich nun aber umgekehrt bei solchen Naevis, die wesentlich den Haar-Talgapparat beteiligen und bei gutartigen Tumoren dieser Organe, deren Zurechnung zu den Naevis zum mindesten in Frage steht, die anatomischen Befunde dar?

Das wichtige Beispiel des *Trichoepithelioma multiplex* (Jarisch), ist bereits erwähnt worden. Diese Neubildung geht nach Jarischs (24) Darlegungen von den Haarbälgen der Lanugohaare aus. Die Talgdrüsen verkümmern mehr oder weniger. Das *Epithelioma adenoides cysticum* stellt eine verwandte Geschwulstform dar. Umgekehrt zeigt sich bei den als *Adenoma sebaceum* bezeichneten Tumoren, mag man sie als Talgdrüsengeschwülste oder als Talgdrüsenhypertrophien deuten, eine mehr oder minder starke Verkümmern des Haaranteils der Follikel und zwar auch da, wo zum Teil die Haarkeime abnorm reichlich angelegt scheinen, denn sie bleiben dann rudimentär [s. Kothe (17)]. Als „*Adenoma folliculare cutis papilliferum*“ beschreibt Kreibich (34) einen systematisierten Naevus, „bei dem die embryonale Störung dazu führt, daß der Follikel sich vollkommen von seiner Funktion, Haare und Talgdrüsen zu bilden, entfernt und durch Wucherung der basalen Zellen tubulöse Drüsenschläuche bildet, welche kolloiden Inhalt enthalten“.

Dorst und Delbanco (35) haben einen äußerst interessanten Fall beschrieben, in dem an ein und derselben Person neben einander sich multiple Talgdrüsenhypertrophien und das Bild des *Epithelioma adenoides cysticum* fanden. Sie betrachten beide Geschwulstformen als Mißbildungen von Haaranlagen. „Einmal kommt es zu einer exzessiven Differenzierung des Follikelepithels zu Talgdrüsenzellen, das andere Mal zu einer exzessiven Wucherung des Follikelepithels unter Zurückbleiben der Talgdrüsenentwicklung.“

Bei allen diesen Zuständen nun findet sich entweder eine weitgehende Mißbildung des gesamten Follikels oder es ist entweder nur der Talgdrüsenanteil oder nur der Haaranteil, der auf Kosten der anderen Komponente eine exzessive Entwicklung durchmacht. In unserem Falle dagegen scheint das harmonische gegenseitige Verhältnis der beiden Komponenten gewahrt; ein Grund mehr, der gegen die Deutung als Mißbildung spricht.

Die mikroskopische Untersuchung hat also keine restlos befriedigende Aufklärung geliefert. Dabei haben wir uns selbstverständlich noch gar davor zu hüten, allzuweitgehende und verallgemeinernde Schlüsse aus unserem histologischen Befunde zu ziehen. Der anatomische Befund der untersuchten Hautstelle wäre nun dann ohne weiteres auch für die übrigen von der Affektion befallenen Territorien maßgebend, wenn wir voraussetzen dürften, daß gleichartigen klinischen Erscheinungen auch dasselbe histologische Bild zu Grunde läge und erst recht nur unter der gleichen Voraussetzung dürften wir von unserem Falle von „Naevus acneiformis“ aus die anderen Fälle dieser Affektion beurteilen. Diesen Schluß möchte ich aber nur mit größter Reserve wagen. Denn wir wissen gerade aus dem Gebiete der Naevi, daß selbst eine gleichartig verändert scheinende Hautstelle an ein und demselben Patienten an nahe aneinander gelegenen Stellen sehr differente Bilder darbieten kann (Fall von Dorst und Delbanco) — und gerade über den Punkt, der das auffälligste Detail unseres Befundes darbietet, die Doppelung der Follikel, vermag das makroskopische Aussehen nicht den geringsten Aufschluß zu verleihen. So dürfen sich also unsere Schlüsse nicht generell auf den Naevus acneiformis beziehen, sie können nur besagen: In einem Falle, der klinisch durchaus als Naevus acneiformis imponiert, zeigt sich an der untersuchten Stelle das gegebene mikroskopische Bild.

Die histologische Untersuchung für sich hat auch keine genügende Klarheit über die Bedingungen liefern können, denen die Hautaffektion ihre eigentümliche Lokalisation verdankt. Für diese Frage können wir vielleicht durch die Rückkehr zur klinischen Analyse einen Schritt weiter kommen, in dem wir Beziehungen jener Anordnung zu irgend einem „Systeme“ an der Haut suchen. Gerade nach dieser Richtung sind ja die band- und strichförmigen Hautaffektionen seit einiger Zeit ganz besonders studiert worden.

Es ist überflüssig, ausführlicher an dieser Stelle darzulegen, weshalb man überhaupt bei den strich- und bandförmigen Hautaffektionen nach Beziehungen zu bestimmten Verbreitungsgebieten speziell der Gefäße und Nerven zu suchen hat, und wie weit im allgemeinen durch solche Untersuchungen die neurogenen und anderen Theorien der Entstehung jener Hautkrankheiten unterstützt oder widerlegt werden können. Ich begnüge mich, auf die ausgezeichnete Arbeit von Blaschko (36) zu verweisen, die zu jenen Fragen umfassend und kritisch Stellung genommen hat. Es kann sich für uns hier nur darum handeln, unseren speziellen Fall, bei dem die Kombination von lineären und bandförmigen Manifestationen einer Unterordnung

unter ein bestimmtes System allerdings ganz besondere Schwierigkeiten bietet, nach den in Betracht kommenden Richtungen hin zu untersuchen. Vergleichsweise werde ich auch die beiden Fälle von Selhorst und Thibierge berücksichtigen, von denen im ersten Falle behauptet wurde, daß seine Anordnung Beziehungen zum Nervensystem zeige, während Thibierge

Fig. 3.

Fig. 4.

Fall Selhorst.

bei seiner Beobachtung sich dahin äußerte, daß keine Übereinstimmung mit irgend einem bekannten System an der Haut zu erkennen sei. Ich habe mich bemüht, die Lokalisation der Affektion in diesen beiden Fällen möglichst genau schematisch zu fixieren. (S. Fig. 3—5.) Eine Übereinstimmung mit dem Verlauf von Gefäßen läßt sich in unserem Falle ablehnen, auch wenn wir ausschließlich die lineären Manifestationen berücksichtigen wollen.

Was die Arterien betrifft, so ließe sich im Gesichte eine ungefähre Übereinstimmung des Comedonenstrichs mit dem Verlaufe von Ästen der Arteria labialis inferior und der Arteria angularis (Nasalis lateralis) annehmen. Der Strich an der Stirne könnte trotz seines schrägen Verlaufes auf die Arteria frontalis bezogen werden, und da ja die Arteria angularis sich durch die Anastomose mit der Art. ophthalmica auch in die Frontalis fortsetzen kann, so ließe sich die Hautaffektion, so weit sie das Gesicht beteiligt, schließlich einheitlich in das Gebiet der Arteria maxillaris externa projizieren. Am Rumpf und Arme dagegen läßt die Topographie der subkutanen Arterien eine Deckung mit der Hauterkrankung vermissen.

Fig. 5.

Fall Thibierge.

Die Anordnung der subkutanen Venen am Rumpfe entspricht ebensowenig derjenigen der Dermatoase; wenigstens dürfte es ohne Gewaltigkeit nicht gelingen, entsprechende Züge herauszufinden. Am Arme liegt der Streifen, der an der Beugeseite entlang zieht, zu weit nach innen, um etwa mit der Vena cephalica zu korrespondieren. Im Gesichte liegt ja die Affektion im Bereiche der Vena facialis anterior, aber ihr Verlauf entspricht im einzelnen nicht einmal recht dem der Vena angularis, noch weniger gar dem einer Vena frontalis, und für den Streifen, der vom Mundwinkel nach außen zieht, müßte man auf einen labialen Nebenast von atypischem Verlaufe rekurrieren. Die Lymphgefäße zeigen fast durchwegs an allen in Frage stehenden Lokalisationen eine andere Verlaufsrichtung als die Dermatoase. Ein Blick auf die Sappeyschen Tafeln ergibt das so deutlich, daß mir ein Eingehen in Details unnötig scheint.

Alles in allem kann in unserem Falle also das Gefäßsystem für die Lokalisationseigentümlichkeiten nicht in Frage kommen. Für die Fälle von Thibierge und Selhorst gilt dasselbe.

Es darf wohl allgemeiner behauptet werden, daß der Versuch, Verlaufsübereinstimmungen zwischen lineären Dermatosen und Gefäßen aufzudecken, sich speziell bei den lineären Naevis kaum als fruchtbar erwiesen hat, während er bei lineären Erkrankungen rein entzündlichen Charakters und vor allem beim lineären Lichen ruber planus nicht genügend gewürdigt worden ist.

Die Frage einer Beziehung zum Nervensystem, die bei den Naevis eine so große Rolle gespielt hat, daß sie ihren Niederschlag in bestimmten Bezeichnungen fand (Nerven-Naevi, neuropathisches Hautpapillom), führt uns zu einer komplizierteren Analyse:

Sicher besteht keine Übereinstimmung in der Lokalisation der Hautaffektion mit dem Verlauf bestimmter peripherer Nerven.

Im Gesichte mag sich eine partielle Deckung mit frontalen und labialen Ästen herausfinden lassen, aber die Kontinuität des Striches, der von der Stirne zur Nase herabzieht, bliebe unerklärt. Die Affektion am Arme vermeidet jegliche Deckung mit einem Nerven, ebenso wie die Grenzlinien des Herdes an der Brust. Am Rücken wären nur die beiden interkostalen Striche in Beziehung zur Verlaufsrichtung entsprechender Nerven zu setzen; alle übrigen Lokalisationen machen der analogen Deutung Schwierigkeiten. Dagegen ist eine Übereinstimmung mit einem Teil der Voigtschen Linien, die ja von ihrem Entdecker als Grenzlinien von Nervenbezirken beschrieben wurden, gar nicht zu übersehen. Der Strich am Arme liegt durchaus in der Voigtschen Hauptlinie der Beugeseite des Armes (Grenzlinie zwischen unteren Zervikalästen und oberen Interkostalnerven), die Fortsetzung der Affektion auf der Brust weicht zwar in der Biegung der oberen Begrenzung von der Voigtschen Linie ab, zeigt aber in ihrem medianen Ansatz wiederum die Übereinstimmung. Ebenso hält die laterale Grenzlinie eine gewisse Beziehung zu einer Voigtschen Linie ein. Dasselbe gilt in noch höherem Grade von der skapularen Linie, die nach Höhe und Verlauf ziemlich genau der Voigtschen Grenze zwischen dem Bereich des Zervikalis III und IV gegen die hinteren Spinalwurzeln entspricht. Bei den übrigen Manifestationen, speziell auch denen des Gesichtes, fehlt dagegen die Beziehung zu den Voigtschen Linien.

Als Grenzlinien zwischen Innervationsbezirken spielen gerade diejenigen Voigtschen Linien, die uns hier interessieren, ihre Rolle auch in den schematischen Darstellungen der spinalen

Innervationsbezirke. Zum Vergleich mit unserem Befunde kann der Hinweis auf das Schema Wichmanns (37), so wie die Feststellung genügen, daß es kaum gelingen dürfte, die Linien im Gesichte und der Lumbalgegend, die wir in unserem Falle nicht in Beziehung zu den Voigtschen Linien setzen konnten, in Übereinstimmung mit anderen Innervationsgrenzen zu bringen. Es darf wohl hervorgehoben werden, daß die eigenartige (man möchte fast sagen charakteristische) Form der lumbalen Linie durchaus von den Grenzlinien Headscher oder äquivalenter Zonen abweicht.

In Thibierges Fall scheint es mir nicht möglich, eine Beziehung zu Voigtschen Linien zu finden, dagegen tritt in Selhorsts Fall eher eine derartige Beziehung zu Tage und zwar speziell bei dem Herde am linken Arme der Patientin, der das Gebiet der Hautäste des unteren Zervikalplexus, so wie es Voigt anzeichnete, eine Strecke weit ziemlich genau ausfüllt. Eine genauere Analyse des Falles erscheint an der Hand der photographischen Reproduktion mißlich.

In unserem Fall dürfte die Beziehung einzelner Lokalisationen der Dermatoze zu Voigtschen Linien ohne weiteres einleuchten. Sie können um so weniger als Zufälligkeiten imponieren, als eben diese Beziehung in einer großen Anzahl in Einzelfällen verschiedener Hauterkrankungen und speziell von Naevus konstatiert wurde.

Für die Voraussetzungen des Leidens sind damit allerdings noch keine eindeutigen Anhaltspunkte gewonnen. Denn die Voigtschen Linien kommen nicht nur für die Abhängigkeit einer Dermatoze von nervösen Einflüssen in Betracht. Voigt selbst hat auf die allgemeinere embryologische Bedeutung jener Linien verwiesen. Er glaubte in ihnen die Ränder der embryonalen Plattenanlage zu erkennen. Neuerdings hat die Annahme einer besonderen Rolle, die gewissen Voigtschen Linien während der Embryonalentwicklung zukomme, nachdrückliche Unterstützung erfahren. Speziell gilt das für die Voigtschen Grenzlinien an der oberen Extremität, auf die wir ja auch in unserem Falle ganz besonders zu achten hatten. Blaschko hat mit Recht ganz besonders hervorgehoben, daß jene Linien sich mit Pattersons „dorsal and ventral line of the limb“, Sherringtons „Axial lines“, Bolks „Differenzierungsgrenze“ decken. „Diese Grenzlinie muß,“ wie besonders wohl aus Bolks Darstellungen erhellt, „entwicklungsgeschichtlich eine besondere Bedeutung haben, da offenbar während des Wachstums der Extremität an diesen Linien entlang eine sehr beträchtliche Verziehung und Verschiebung der Hautbedeckung stattgefunden haben muß.“ So ist in weitester Fassung die Abstraktion zu gewinnen, daß die Zonen, auf die jene Linien

verweisen, in der Embryonalzeit besonderen Wachstumsbedingungen unterliegen.

Es ist der Versuch gemacht worden, aus der Anordnung der Haarströme Anhaltspunkte für den Effekt jener angenommenen Zugwirkungen zu gewinnen. Ein Eingehen auf die Anordnung der Haarströme an der Haut und auf das Verhältnis der Haarflurgrenzen zu den Voigtschen Linien kann hier unterbleiben. Entsprechend der Erfahrung, daß nicht selten Naevi mit den Haarflurgrenzen verlaufen, bleibt aber für unseren Fall wenigstens festzustellen, wie weit sich auffällige Übereinstimmungen nach dieser Richtung ergeben; das Resultat ist im großen und ganzen negativ.

Für den Fall von Thibierge indessen ist hervorzuheben, daß, wie Gassmann betont, der längs des Sternalrandes und der Clavicula verlaufende Streifen mit der Haarstromgrenzlinie übereinstimmt.

Sind wir nun schließlich nicht im stande, die zahlreichen lineären Manifestationen am Rumpfe und Arme unseres Kranken restlos einem bestimmten „System“ unterzuordnen, so lehrt andererseits ein Vergleich, daß im großen und ganzen eine weitgehende Übereinstimmung mit der bekannten Anordnung linearer Naevi besteht. Sie erstreckt sich besonders auch auf den Strich in der Lumbalgegend unseres Patienten, dessen höchst eigenartige Biegung links neben der Wirbelsäule schließlich nur bei Naervis ihres gleichen findet.

Eine besondere Betrachtung verlangt nun aber endlich noch die Anordnung der Dermatoze im Gesicht. Hier fehlt die Übereinstimmung mit einem der diskutierten Liniensysteme. Dafür drängt sich der Eindruck auf, daß die Hautaffektion sehr genau den Verlauf foetaler Gesichtsspalten nachzeichnet. Sie liegt in ihrem oberen Teile in der Augennasenfurche, der Rinne zwischen Oberkiefer und Stirnfortsatz; im unteren Teile entspricht sie der noch verlängerten Mundspalte. Nach dieser Richtung steht unser Fall nicht allein da. Ich verweise besonders auf die Beobachtung von Buri (38), die zwar keine vollkommene Übereinstimmung der Anordnung darbietet, aber doch gleichfalls eine Beziehung zu fissuralen Mißbildungen nahelegt.

Daß der Schluß jener normalen Gesichtsspalten sich über die Zeit hinaus verzögert, in der die Follikel und Talgdrüsen angebildet werden, scheint häufig genug vorzukommen und so spricht mir alles dafür, daß in unserem Falle die Hautaffektion, wenigstens soweit sie das Gesicht betrifft, auf eine verspätete Verlötung der Haut bezogen werden muß. Es liegt mir ferne, auf weitere Hypothesen einzugehen. Aber man kann sich wohl denken, daß an der Verlötungsgrenze eine besonders intensive Zusammendrängung der schon vorhandenen Follikelanlagen er-

folgen müßte, die selbst einen so innigen Zusammenschluß von Follikeln bedingen konnte, wie unser mikroskopischer Befund ihn zeigte.

Auch die Talgdrüsen der Mundhöhle können durch diese Betrachtungsweise eine besondere Auffassung erfahren. Es liegt nahe anzunehmen, daß der offenen Mundspalte entsprechend sich Talgdrüsenanlagen noch auf einem Bezirke finden, der bei der nachträglichen Verlötung dem Cavum oris zufällt. Die Lokalisation und Anordnung jener Drüsen der Mundschleimhaut würde so sich leicht erklären, wenn man sie auf eine Mundspalte bezöge. Diese Hypothese läßt gleich derjenigen Delbancos die Talgdrüsen der Mundhöhle als ektodermale Abkömmlinge erscheinen; nur entspräche ihr Sitz nicht einer Zone, die normaler Weise als ektodermaler Anteil der Mundhöhle gelten dürfte, sondern ektodermalen Streifen, die durch einen verspäteten Schluß der embryonalen Mundspalte in die Mundhöhle gerieten.

Wie weit sich diese Betrachtungsweise allgemein auf die Talgdrüsen der Mundhöhle anwenden ließe, wage ich nicht zu entscheiden. Für den vorliegenden speziellen Fall, der bei der einseitigen Lokalisation der Drüsen auf der Schleimhaut auf eine Beziehung zur Affektion der äußeren Haut verweist, scheint die Annahme fissuraler Voraussetzungen am plausibelsten.

Werden wir also auf eine fissurale Lokalisation der Erkrankung im Gesichte unseres Patienten verwiesen, so gewinnt unser Fall noch besonderes Interesse im Hinblick auf den behaupteten gleichartigen Sitz von gutartigen wie bösartigen Neubildungen. Aus jüngster Zeit sind hier speziell Borrmanns (39) Untersuchungen zu nennen. Ich verzeichne einfach seine Annahme, wonach die meisten Carcinome aus embryonalen Zelldystopien hervorgehen und speziell der Plattenepithelkrebs des Gesichtes vor allem an typischen Stellen zur Entwicklung gelangt, die auf den Schluß der Foetalspalten zu beziehen wären. Borrmann achtete gerade auf die Haarbalganlagen und Drüsen in der Zone der embryonalen Gesichtsspalten und fragt sich, ob es nicht eben an jenen Stellen, an denen beim Spaltenschluß gewisse Störungen stattfanden und somit für weitere Abweichungen der Boden gegeben wurde, eine unregelmäßige Anlage der Haare und drüsigen Gebilde erfolgte.

Wir sind geneigt, den Naevus acneiformis des Gesichtes als den einfachen Ausdruck eines verzögerten Schlusses der Embryonalspalten zu betrachten.

Es fragt sich aber, ob wir auch für die übrigen Lokalisationen der Affektion in unserem Falle auf derartige fissurale Voraussetzungen zurückgreifen dürften? Diese Frage strikte zu bejahen, bleibt unmöglich. Der Beweis ist nicht zu liefern,

daß die Haut metameral angelegt wäre, und daß somit die „Naevuslinien“ in gleicher Weise Verlötungszonen entsprächen, wie jene Linien im Gesichte. Aber es ergibt sich speziell aus Blaschkos Untersuchungen, daß eine derartige Annahme am leichtesten dem Befunde vieler lineärer Naevi gerecht würde. Auch die vorliegende Erkrankung fände in Analogie zu dem Erklärungsversuche der Gesichtsaffektion so ihre befriedigendste Lösung. Zum mindesten für die Erkrankung am Arme aber können wir schon aus der Lokalisation den Schluß ziehen, daß auch hier die Hautanomalie einen Streifen betrifft, der im Embryonalleben besonderen Wachstumsbedingungen unterworfen war.

Wir kommen also für unseren Fall von „Naevus acneiformis“ zu folgenden Schlüssen:

1. Nach dem anatomischen Befunde haben wir anzunehmen, daß die wesentlichste Voraussetzung der Erkrankung darin liegt, daß in einem gegebenen Hautbezirke eine abnorm große Menge von Follikelanlagen sich zusammendrängt.

2. Die Analyse der Lokalisation führt zu der bestimmten Annahme, daß wenigstens ein Teil der Manifestationen sich an Hautstellen findet, die während der embryonalen Entwicklung besonderen Wachstumsbedingungen unterliegen.

3. So weit es sich um das Gesicht handelt, erscheint die Affektion durch eine Störung beim Schlusse der Foetalspalten bedingt.

Ich halte es unter diesen Umständen für gerechtfertigt, die Affektion trotz der früher geäußerten Bedenken den lineären Naevusformen anzureihen. Die Affektion läßt sich für die Annahme kongenitaler Voraussetzungen bei manchen Formen der Acne vulgaris wie bei dem Lichen pilaris verwerten; sie kann andererseits im Hinblick auf die Mißbildungen und Tumoren des Haartalg-Apparates Interesse beanspruchen.

Ich glaube nicht, daß die gewonnenen Erfahrungen durch das nachträgliche Auftreten der lichenartigen Erkrankung zu modifizieren wären. Wir sind für die Beurteilung dieser Affektion ausschließlich auf die klinischen Charaktere derselben angewiesen, da eine mikroskopische Untersuchung nicht stattfinden konnte. Es ist uns deshalb unmöglich zu sagen, wie weit die histologische Übereinstimmung mit dem Lichen ruber planus reicht.

Diese lichenartige Affektion nun erweckt besonderes Interesse:

1. durch ihre strichförmige Anordnung;

2. durch ihre wesentlich halbseitige Lokalisation, die dieselbe Körperhälfte betrifft, wie das alte akneiforme Leiden.

Dazu kommt, daß da, wo diese Erkrankung die Mittellinie überschreitet, eine örtliche Beziehung zu dem Naevus acneiformis besteht.

Es liegt also gewiß nahe, auf gewisse gleichartige Voraussetzungen für beide Erkrankungsformen zu schließen.

Nun wäre es absolut unzulässig, generell den strichförmigen Lichen ruber planus etwa den Naevus zuzurechnen. Andererseits aber kann nach einer Reihe von Beobachtungen gar kein Zweifel bestehen, daß gewisse Fälle von lichenartigen lineären Hauterkrankungen den Naevus nahestehen oder ihnen direkt unterzuordnen sind. Das gilt auch für solche Fälle, die sich nicht in frühester Kindheit, sondern erst während der Pubertät entwickelt haben. Moeller (40), der einige derartige Fälle anführt, hat in einem histologisch untersuchten Falle erwiesen, daß es sich im wesentlichen um entzündliche Wucherungen im Haar-Talgrüsenapparate handelte. Ein Fall wie der unsrige mag nach seiner ganzen Entwicklung für die Auffassung mitzuverwerten sein, daß einer derartigen lineären Erkrankungsform, die dem Lichen ruber planus ähnelt, kongenitale Anomalien des Haartalgdrüsen-Systems zu Grunde liegen, die durch die Anregung, welche jenes System in der Pubertätszeit erfährt, erkennbar in Erscheinung treten.

Literatur.

1. Selhorst. Naevus acneiformis unius lateris. Brit. Journal of Dermatology. Nov. 1896.
2. Thibierge. Naevus acnéique unilatéral en bandes et en plaques (Naevus à comédons). Annales de Dermatologie et de Syph. 1896.
3. Bettmann. Über akneartige Formen der Hauttuberkulose. Deutsche med. Wochenschr. 1904. Nr. 18, 19.
4. Herxheimer. Weitere Mitteilungen über Chlorakne. Verhdl. der Deutschen dermat. Ges. 1901.
5. Bettmann. Chlorakne, eine besondere Form von professioneller Hauterkrankung. Deutsche med. Wochenschr. 1901.
6. Crocker. On comedones in children. Lancet 1884.
7. Caesar. Comedones in children. Ibidem.
8. Thin. Grouped comedones. Lancet 1884.
9. Wetherell. Symmetrically grouped comedones. Lancet 1889.
10. Leloir et Vidal. Recherches anatomiques sur l'acné. Compt. rendus de la Soc. de biol. 1882.
11. Touton. Ätiologie und Pathologie der Akne. Verhandlungen des VI. deutschen Dermatologen-Kongresses.
12. Tenneson et Leredde. De l'acné kératique. Annales de dermatol. 1895.
13. Hallopeau et Jeanselme. Sur deux formes d'acné corné. Ibidem.

14. Thibierge. Artikel: Acné, in: La pratique dermatologique. Paris 1900.
 15. Jadassohn. Hautkrankheiten in Schwalbe-Ebsteins Handbuch der prakt. Medizin.
 16. Unna. Histopathologie der Hautkrankheiten.
 17. Kothe. Zur Lehre von den Talgdrüseneschwülsten. Arch. f. Dermatol. Bd. LXVIII.
 18. Delbanco. Über das Vorkommen von Talgdrüsen in der Schleimhaut des Mundes. Monatsh. f. prakt. Derm. Bd. XXIX.
 19. Bettmann. Über das Vorkommen von Talgdrüsen in der Mundschleimhaut. Verh. d. VII. Vers. süddeutscher Laryngologen 1900.
 20. Heuss. Über postembryonale Entwicklung von Talgdrüsen in der Schleimhaut der menschlichen Mundhöhle. Monatsh. für praktische Dermatol. Bd. XXXI.
 21. Zander. Talgdrüsen in der Lippen- und Mundschleimhaut. Ibidem. Bd. XXXIII.
 22. Audry. Über eine Veränderung der Mund- und Lippenschleimhaut etc. Ibidem. Bd. XXIX.
 23. Esoff. Beiträge zur Lehre von der Ichthyosis und von den Epithelwucherungen bei derselben. Virch. Arch. Bd. LXIX.
 24. Jarisch. Zur Lehre von den Hautgeschwülsten. Archiv für Dermatol. Bd. XXVIII.
 25. Giovannini. Zur Histologie der Keratosis pilaris. Archiv f. Dermat. Bd. LXIII.
 26. v. Düring. Über Doppelkomedo. Monatshefte für praktische Dermatol. Bd. VII.
 27. Ohmann-Dumesnil. Über Doppelkomedo. Ibidem. Bd. VII.
 28. Török. Über die Entstehung der Atheromeysten nebst einigen Bemerkungen über Follikularcysten und Doppelkomedonen. Ibid. Bd. XII.
 29. Rabl. Anatomie der Haut in Mraček's Handbuch der Hautkrankheiten.
 30. de Meijere. Über die Haare der Säugetiere etc. Morphol. Jahrbuch. 1894. Bd. XXI.
 31. Maurer. Die Epidermis und ihre Abkömmlinge.
 32. Veyrières. Artikel: Keratose pileaire in La pratique dermatologique.
 33. Bettmann. Über angeborenen Haarmangel. Arch. f. Dermatologie. Bd. LX.
 34. Kreibich. Ein Fall von Adenoma cutis papilliferum. Archiv f. Dermatol. Bd. LXX.
 35. Dorst u. Delbanco. Zur Anatomie der strichförmig angeordneten Geschwülste der Haut. Monatshefte f. prakt. Derm. Bd. XXXIII.
 36. Blaschko. Die Nervenverteilung in der Haut in ihrer Beziehung zu den Erkrankungen der Haut. Wien u. Leipzig. 1901.
 37. Wichmann. Die Rückenmarksnerven und ihre Segmentbezüge. Berlin. 1900.
 38. Buri. Ein Fall von Naevus verrucosus linearis. Monatshefte f. prakt. Dermatologie. Bd. XXIX.
 39. Borrmann. Die Entstehung und das Wachstum des Hautcarcinoms. Zeitschr. f. Krebsforschung. Bd. II. 1904.
 40. Moeller. Naevus-Studien. Arch. f. Derm. Bd. LXII.
-