Aus der Leipziger medizinischen Poliklinik.
(Geheimrat Prof. Dr. Hoffmann.)

Über Naevus anaemicus.

Von

Dr. Hans Vörner

in Leipzig.

Von Affektionen der Haut, welche in Flecken bestehen und angeboren sind, kennen wir zunächst solche, die wir zu den Naevis rechnen.

Fleckförmige Naevi gibt es wiederum zwei Sorten, einmal nämlich in der Form von glatten flachen Verfärbungen, die sich als dunklere Stellen in der normalen Hautoberfläche finden: Naevi pigmentosi spili, hervorgerufen durch die Anhäufung von Pigment in der Haut.

Eine andere Sorte, welche gleichfalls die Eigenschaften, fleckförmig und angeboren besitzt, stellen die flachen Gefäßnaevi dar, deren Farbe entsprechend derjenigen des arteriellen oder venösen Blutes rot bis bläulich erscheint.

Im Gegensatz zu den genannten Affektionen, welche farbige Stellen auf der Haut bilden, stellt die Leucopathia congenita partialis oder der Albinismus partialis helle Flecke dar, die sich ähnlich wie die Vitiligo, die akquirierte Depigmentation, von der Umgebung abheben. Ihre Ursache erblickt man in einem Defekt beziehentlich einer Aplasie oder in einer kongenitalen Atrophie des Pigmentes dieser Stellen.

Es gibt aber noch eine Art von hellen Flecken, welche mit denjenigen des Albinismus partialis bei oberflächlicherer Betrachtung eine gewisse Ähnlichkeit besitzen können und die, soweit man ihre Existenz nicht völlig übersehen, wohl bisher mit dieser Affektion oder mit der Vitiligo für identisch gehalten hat.

Vor zwei Jahren kam an die hiesige medizinische Poliklinik des Herrn Geheimrats Prof. Dr. Hoffmann, an der ich in seinem Auftrage der Hautabteilung vorstehe, ein Reisender, welcher an Bronchitis und Angina litt. Er hatte in den letzten Stunden stark geschwitzt und außerdem sich Prießnitzsche Umschläge um den Hals appliziert.

Die Haut des Stammes und namentlich diejenige des Halses war stark gerötet. Auf der linken Seite desselben bestand eine Gruppe von kleinen hellen Flecken. Dieselben waren linsen- bis pfennigstückgroß. Ihre Ränder waren etwas zackig, ihre Gestalt länglich und zwar stand die größere Achse horizontal zur Spaltungsrichtung der Haut. Die Affektion hörte nach hinten wie nach vorn genau in der Mittellinie auf und nahm einen zirka 2–3 Finger breiten Streifen am Halse ein. Die umgebende Haut war völlig normal.

Zunächst war der Patient seiner Beschwerden wegen auf die innere Abteilung der Poliklinik gekommen und der Assistent für dieselbe, Herr Dr. Gröber, stellte den Kranken mir vor, da ihm die Affektion befremdlich vorkam. Sie erinnerte ihn, zumal der Verdacht auf Lues bestand, an ein Leukoderma colli.

Der Kranke teilte mit, er habe die Veränderung angeboren und habe die Flecke regelmäßig seit früher Jugend beobachtet. Namentlich nach Waschen und kräftigem Abtrocknen der Haut treten die Flecke ganz besonders deutlich hervor. Bei dieser Äußerung war weniger an eine akquirierte Form zu denken, wozu noch kam, daß die Ränder weniger scharf und die umgebenden Hautpartien keineswegs stärker pigmentiert erschienen.

Das auffallendste Symptom aber war das folgende: Drückte ich mit einer Glasplatte auf die Flecke, so verschwanden dieselben. Rieb ich die Gegend derb mit einem wollenen Lappen, so blieben die Flecke weiß, während die Umgebung je nach der Stärke der Reibung einen entsprechend tiefer dunkelroten Ton annahm.

Einige Zeit später suchte eine ältere Frau die Poliklinik auf, ebenfalls wegen einer internen Affektion.

Es fanden sich an beiden Vorderarmen und zwar symmetrisch an den Beugeflächen, etwas über dem Handgelenk beginnende, bis zur Ellenbeuge reichende kleine weiße Stellen. Durchschnittlich von Linsengröße saßen sie teils zerstreut, teils in dichteren Gruppen angeordnet und waren niemals völlig rund, sondern wiesen einen mehr oder weniger unregelmäßig zackigen Rand auf. Die umgebende Haut der Arme war im ganzen stärker gerötet und pigmentiert bis über das Ellenbogengelenk. Die Frau stammte nämlich vom Lande und war dort mit Feldarbeit beschäftigt, wobei sie die Arme entblößt trägt. Sie teilte mit, daß sie die Flecke an den Armen seit Kindheit besitze, sie hätten sich nie verändert. Namentlich in der Schule, wenn sie mit bloßen Armen ging, sei sie vielfach dieser Flecke wegen geneckt worden.

Bei der starken Rötung der übrigen Haut ließ das ausgesprochene Weißbleiben der Flecke sogleich vermuten, daß hier ein ähnlicher Fall

wie der erste vorlag. In der Tat beseitigte man durch Aufdrücken eines Glases die Rötung, so erschien die Stelle des Fleckes mit der übrigen Haut völlig gleich. Bearbeitete ich eine Stelle an der Beugeseite des Armes mit Senf- oder Karbolspiritus, so wurde die Rötung im allgemeinen stärker, die Flecke aber blieben weiß.

Der dritte Fall dieser Art betraf einen Mann von 55 Jahren, der sich wegen einer Lungenaffektion auf der Poliklinik untersuchen ließ.

Am Rücken zeigte er in der Gegend der 9—10. Rippe einen matten, kaum sichtbaren, helleren Fleck. Derselbe saß mit der rechten Seite, etwa drei Fingerbreit von der Mittellinie entfernt. Seine Länge betrug etwa 10 cm, seine Breite war sehr verschieden, sie schwankte von 1 bis 5 cm. Er war sehr unregelmäßig begrenzt und der Rand lief in eine große Anzahl von Zacken aus, war ziemlich unscharf und schwierig von der Umgebung zu trennen.

Sobald ich aber die Gegend des Fleckes mit Senfspiritus stark einrieb, trat derselbe als helle Insel mit deutlichem, landkartenartig ausgezackten Rande aus der geröteten Umgebung hervor. Der Fleck blieb auch in diesem Falle vollkommen frei von Rötung.

Legte ich einen Strich über die Haut an, wie man ihn zur Hervorrufung von einer Urticaria factitia-Linie braucht, und zwar in der Weise, daß er durch die helle Stelle führte, so bemerkte man wohl den Anfang und das Ende des roten Striches auf der normalen Haut, das Mittelstück desselben aber, welches durch die helle Veränderung verlaufen sollte, fehlte vollkommen.

Von der Existenz dieses Fleckes wußte der Patient nicht das geringste.

Die letzte Beobachtung stellte ich bei einem 20jährigen Studenten meiner Privatpraxis an. Er hatte auf Rat eines Arztes gegen eine Pityriasis versicolor eine Einreibung mit einer 10%igen Chrysarobinsalbe am Stamme, wo die Affektion saß, vorgenommen. Nach drei bis vier Tagen, wobei er täglich zweimal mit der Salbe eingerieben hatte, trat bei ihm am Stamme ein intensives Chrysarobinerythem auf.

Die Haut des Stammes, besonders die Vorderseite, welche wohl am stärksten mit der Salbe eingerieben worden war, zeigte bei der ersten Untersuchung eine lebhaft hellrote Farbe und eine mäßige, wohl den früheren Pityriasisherden entsprechende Abschuppung. Innerhalb der geröteten Brusthaut hob sich auf der rechten Seite eine Gruppe heller, kleiner, stecknadelkopf- bis höchstens linsengroßer Flecken scharf hervor. Sie standen verschieden dicht und hingen, namentlich in der Mitte der Affektion, zum Teil miteinander zusammen, so daß einige größere zusammenhängende Inseln vorhanden waren. Der Rand war nicht scharf rund, sondern zackig, unregelmäßig ausgefressen.

Die ganze Gruppe bedeckte einen Platz von zirka Halbhandtellergröße, derselbe wurde nach außen rechts von der Mammillarlinie begrenzt. Nach oben reichte sie zirka zwei Querfinger unter die Clavikula, nach abwärts bis zu einer Querlinie, welche der Höhe der Mamilla ent-

sprach. Nach links hörten die Flecken in der Hauptsache in der Sternallinie auf. Nur einzelne wenige überschritten dieselbe um Fingerbreite.

Der Patient erzählte mir, auf diese Flecken nie besonders geachtet zu haben, später aber teilte er mir mit, daß seine Mutter dieselben sehr frühzeitig beobachtet hätte. Schon bald nach der Geburt hätte sie bemerkt, daß diese Flecken im Bad und besonders nach dem Abtrocknen der Haut mit dem Handtuch sehr deutlich hervortraten.

Während eines halben Jahres hatte ich Gelegenheit, den Betreffenden hin und wieder zu beobachten.

Nach Abblassen des Chrysarobin-Erythems wurden auch die Flecken undeutlicher. Nachdem jede Spur dieses Erythems geschwunden war, konnte ich bei kühler blasser Haut die Flecke kaum erkennen. Applizierte ich dagegen auf die Körperpartien ein entsprechend großes Stück Senfpapier zirka 5 Minuten, so zeigte sich nach Abnahme des Papiers das Phänomen des stärkeren Hervortretens der weißen Flecke auf gerötetem Grunde von neuem.

Zog ich mit dem stumpfen Ende einer Mikroskopiernadel Striche durch die Fleckengruppe, so ließ sich erkennen, daß eine rote Linie nur von den Anteilen der normalen Haut gebildet wurde, während die weißen Flecke nicht reagierten. Die Linie wurde also in diesem Falle durch zahlreiche den Flecken entsprechende Stellen unterbrochen. Einmal hatte ich auch die Möglichkeit quaddelförmige Striche auf der Haut zu erzeugen. Als ich einen derartigen Strich durch die Fleckengruppe gezogen hatte, ergab es sich, daß die Flecke weder Rötung noch Quaddeln bildeten, sondern vollkommen so blieben, als wenn sie nicht berührt worden seien. Unter einem fest aufgedrückten Glas erschienen auch hier umgebende Haut und Flecke gleichfärbig, so daß dieselben nicht mehr unterschieden werden konnten.

Es interessierte mich natürlich schon längst, diese noch unerforschte Anomalie durch den Schnitt zu kontrollieren. Nach dem klinischen Verhalten dieser Affektion zu urteilen, war es ausgeschlossen, daß hier Veränderungen im Pigmentgehalt der Haut eine Rolle spielen konnten. Denn Pigment, wie Farbstoffe in der Haut überhaupt, lassen sich durch den Druck einer Glasplatte nicht zum verschwinden bringen. Der Pigmentgehalt mußte sowohl in der normalen Haut wie in den Flecken gleichartig sein, sonst hätte sich auch unter der aufgedrückten Glasplatte die Umgebung der Flecke durch einen dunkleren Ton von jenen abheben müssen.

Nach Lage der Dinge konnte die Ursache der Fleckbildung nur in einem eigenartigen Verhalten der Gefäße gesucht werden. Es war denkbar, daß die Hautgefäße an diesen Stellen gänzlich fehlten. Oder aber sie waren außerordentlich zart an-

gelegt und liessen nur eine so geringe Blutmenge durch, wie sie einer stark blassen Haut zukommt, und waren nicht im stande, sich zu erweitern.

Es gelang mir nun den Betreffenden zu überreden, sich ein kleines Stück Haut zur Untersuchung herausschneiden zu lassen. Das excidierte Stück bestand aus einem weißen Flecke mit einem kleinen Zipfel normaler Haut. Es wurde in Alkohol gehärtet, entwässert, in Paraffin eingebettet und mit dem Mikrotom à 10 μ geschnitten.

Bei der Durchmusterung der von diesem Stück Haut genommenen Schnittserie erkannte ich, daß sich Cutis und Epidermis im allgemeinen ganz wie normal verhielten. Die Epidermis trug eine Hornschicht wie gewöhnlich. Das Rete Malpighii verhielt sich bezüglich der Schichtung und Gestalt seiner Elemente wie normal und bildete nach abwärts deutliche Zapfen.

Die Cutis enthielt gut ausgebildete Papillen. Das Bindegewebe und zwar sowohl wellige als das elastische Fasernetz waren in normaler Weise entwickelt. Struktur und Färbung ließen nichts zu wünschen übrig.

Von den epithelialen Gebilden, die der Cutis angehören, waren die Lanugohärchen mit ihren Bälgen und die dazu gehörigen Talgdrüsen wohl nachweisbar. Sie wichen in keiner Weise von dem Bilde ab, welches die normale Haut bietet. Dagegen waren die Schweißdrüsen mäßig entwickelt, namentlich was die Drüsenknäuel anlangt. Dieselben waren klein und hoben sich weniger deutlich als diejenigen ab, welche sich in dem anhängenden kleinen normalen Hautzipfel fanden und die hier das charakteristische Aussehen hatten. Im Zentrum schienen diese Elemente überhaupt zu fehlen.

Muskeln, beziehentlich die Arrectores pilorum, fehlten nicht. An der Grenze gegen das Subkutangewebe ließ sich ein kleines Nervenstämmchen beobachten.

Die Gefäße, auf welche ich dem obigen zufolge besonders mein Augenmerk zu richten hatte, waren vorhanden und zwar konnte ich sowohl ein tief liegendes wie ein oberflächliches Netz in horizontaler Richtung sowie verbindende aufsteigende Gefäße unterscheiden. Auch die Papillen sind von feinen Kapillaren durchzogen.

Das einzige besondere an diesem Gefäßnetz, welches sonst in seiner Anordnung ganz natürlich ist, war, daß alle Gefäße einen kapillaren Charakter zeigten. Sie enthielten selten einige Blutkörperchen, ihre Wände waren auch bei den tieferen Gefäßen zart. Mitunter waren die Gefäßchen von einigen kernhaltigen jungen Bindegewebszellen umgeben. Hierdurch traten sie stärker hervor, aber bei genauerem Hinsehen bemerkte man wohl, daß die runden, spindeligen und sternförmigen Zellen in keiner bestimmten Anordnung zur Wand der Kapillaren standen. Sondern diese wurde nur aus einer einzigen Lage von Gefäßendothelzellen gebildet, zeigte nirgends ein weiteres Lumen und es fehlten ihr andere Elemente, Muskelzellen, vor allem elastische Fibrillen sowohl zirkulär als longitudinal. Das umgebende Bindegewebe nahm gar keine Stellung zu diesen kleinen Gefäßen ein.

Im Gefäßnetz dieser Gewebstückchen fehlten also auch die kleinsten Venen und Arterien.

Diesem histologischen Befunde gemäß handelt es sich demnach nicht um ein gänzliches oder teilweises Fehlen bestimmter Gefäßpartien in den helleren Hautflecken. Sondern das Wesen dieser Veränderung besteht darin, daß an Stelle der normalen Gefäße nicht erweiterungsfähige Kapillaren vorhanden sind.

Es ist ausgeschlossen, daß diese Affektion sekundärer Natur sei. Dies ergibt einmal die Anamnese, in dem diese Stellen niemals von irgendwelchen Krankheitsprodukten besetzt waren und angeboren sind. Zweitens vor allem die histologische Struktur, welche ein vollkommenes Unverletztsein der Epidermis und Cutis garantiert.

Es ist dagegen anzunehmen, daß hier eine Entwicklungshemmung vorliegt, insofern als es nicht zur Bildung kleiner Hautvenen und Arterien gekommen war, sondern nur an ihrer Stelle zu dünnen zarten Kapillaren. Dieser Mangel von Arterien und Venen in diesen Flecken ist die Veranlassung, daß der Haut die Fähigkeit abgeht, eine größere Blutmenge zu fassen, beziehentlich sich zu röten.

Bemerkenswert ist, daß dieses Verhalten auf den sonstigen Bau der Cutis keinen Einfluß gehabt hat. Haarbälge und

Talgdrüsen sind gut entwickelt. Nur die Schweißdrüsen sind zurückgeblieben. Ob diese Flecken wegen Mangel reichlicherer Blutversorgung, die hierzu nötig ist, wenig oder gar nicht Schweiß zu produzieren im stande sind, kann ich jetzt nicht entscheiden, da mir die Fälle nicht mehr zugänglich sind. Zur weiteren Untersuchung dieses Verhaltens hätte man später auf einen Fleck größerer Dimension, wie ihn Fall 3 bot, Rücksicht zu nehmen. An einem solchen Material würden sich die Funktion und die Histologie der Schweißdrüsen besser feststellen lassen als an meinem nur linsengroßen Stück.

Dieser Befund ist auch nach anderer Richtung nicht ohne Interesse. Zur Erhaltung der Haut genügt das Vorhandensein von Kapillaren, Arterien und Venen scheinen nicht unbedingt notwendig zu sein. Weiterhin ergibt sich, daß die Kapillaren bei weitem nicht die Rolle zu spielen scheinen, die man ihnen von mancher Seite zuschreibt. Es ist wahrscheinlicher, daß viele hyperämischen Zustände der Haut, wie z. B. namentlich die Erytheme etc. nicht durch die Erweiterung (Atonie) der Kapillaren, sondern der kleinsten arteriellen oder venösen Gefäße der Haut zu Stande kommen. Hierdurch würde sich auch besser die oft ausgesprochene teils rötliche, teils bläuliche Verfärbung solcher Affektionen erklären lassen.

Durch meine obigen Ausführungen ist die besondere Art dieser Affektion in ihren Symptomen wohl charakterisiert. Sie unterscheidet sich demgemäß scharf von den sonstigen Veränderungen der Haut, welche sich durch weiße Flecken auszeichnen.

Leucopathie congenita partialis, Vitiligo und Leukoderma sind in ihrer Begrenzung rundlicher und schärfer. Unter Glasdruck bleibt ihre Grenze bestehen. Auf Reibung rötet sich die weiße Stelle genau so wie ihre Umgebung. Ein Strich mit einem Instrument durch den Fleck ruft auch auf diesem eine rote Linie hervor. Außerdem ist histologisch bei diesen Krankheiten als Ursache ein vom Normalen abweichendes Verhalten des Pigmentgehaltes im Gegensatz zu meiner Affektion festgestellt worden.

Auch Narben, die makroskopisch, wenn sie recht flach sind, als weiße Flecken imponieren können, zeigen die Reak-

tionsfähigkeit, auf die genannten Reize hin sich zu röten. Dazu kommen noch weitere makroskopische und histologische Unterschiede, auf die ich, weil zu bekannt, nicht näher eingehen will.

Die Affektion ist ziemlich selten, da ich in den zwei Jahren nur vier Stück beobachtet habe. Ihre Ausbreitung erinnert an diejenige des Herpes zoster. In drei Fällen war sie einseitig auf Stellen der Haut, welche in die bekannten Nervenzonen fallen, in einem Falle beiderseits symmetrisch, sie gleicht in dieser Beziehung anderen angeborenen Affektionen wie z. B. jenen Naevus, welche in gleicher Anordnung vorkommen können.

Bezüglich ihrer Stellung zu den übrigen Affektionen der Haut möchte ich dieselbe, als eine Mißbildung des Gefäßsystems der Haut, in Beziehung mit den flachen Naevi vasculosi bringen.

Bei diesen besteht eine permanente Erweiterung der Hautgefäße, ein Unvermögen derselben, auf die normale Gefäßweite zurückzukehren, bei der beschriebenen Affektion dagegen größtmögliche Kleinheit des Gefäßdurchmessers, ein Unvermögen der Gefäßwand, eine größere Blutmenge durchzulassen.

Wie eingangs schon erwähnt, können wir unter den Anomalien der Färbung herdförmige angeborene Hyperpigmentationen als flache Pigmentnaevi den circumscripten angeborenen Pigmentdefekten, die wir als Leucopathia congenita partialis sive Albismus partialis bezeichnen, gegenüberstellen.

In dem Verhalten der angeborenen flachen Naevi vasculosi zu meiner Affektion möchte ich gewissermaßen die Gegenstücke einer Gefäßanomalie erblicken und aus diesem Grunde will ich dieselbe als Naevus anaemicus bezeichnen.