Aus der k. k. deutschen dermatologischen Universitätsklinik
von Prof. F. J. Pick in Prag.

Beiträge zur Kenntniss der Alopecia congenita familiaris.

Von

Dr. Alfred Kraus,

II. Assistent der Klinik.

(Hiezu Taf. XIV.)

Infolge der Seltenheit des zu beschreibenden Krankheitsbildes sind die bisherigen Mitteilungen über dasselbe, speziell mit Rücksicht auf die vorgenommene anatomische Untersuchung, noch sehr spärliche. Es ist daher Zweck dieser Zeilen, über vier einschlägige Fälle zu berichten, die wir in letzter Zeit an der hiesigen Klinik zu beobachten und von denen wir zwei histologisch zu untersuchen Gelegenheit hatten.

Dieselben betrafen vier Geschwister. Was die hereditären Verhältnisse anlangt, konnte weder durch Untersuchung der Eltern, noch durch peinlichste Nachforschung bezüglich der Ascendenz irgend ein positiv verwertbares Moment aufgefunden werden. Die Eltern haben allorts einen — was Farbe und Dichtigkeit anlangt — normalen Haarwuchs; ebensowenig seien in ihrer Verwandtschaft, soweit sie sich entsinnen können, ähnliche pathologische Prozesse vorgekommen. Beide waren nach ihren Angaben stets gesund. Die objektive Untersuchung derselben ergibt durchgehends normale Verhältnisse. Für Lues findet sich keinerlei Anhaltspunkt. Die Mutter der Kinder ist seit 2 Monaten wieder gravid. Das erste Kind derselben starb im Alter von $1\frac{1}{2}$ Jahren an Lungenentzündung. Wie die Eltern angeben, hatte es, als es zur Welt kam, „den ganzen Kopf voll langer schwarzer Haare“, die jedoch, und zwar früher als bei den von uns beobachteten Kindern, angeblich „schon im ersten Bad“ ausgingen. Unsere Fälle betreffen nun das zweite und dritte Kind derselben Familie, von welchen das erstere — ein Mädchen — gegenwärtig ein Alter von $3\frac{1}{2}$ Jahren, das letztere — ein Knabe — von

1½ Jahren erreicht hat. Was die zur Zeit der Aufnahme auf unsere Klinik erhobenen anamnestischen Daten und Befunde betrifft, ist folgendes mitzuteilen:

Fall I.: F. A., 3½ J. alte Ökonomstochter, in die Klinik eingetreten sub Prot.-Nr. 17.866 am 11. Nov. 1901. Nach Angabe der — leider nur wenig intelligenten — Eltern hatte Pat. zur Zeit der Geburt den Kopf voll „langer, schwarzer Haare“. Etwa in der fünften Lebenswoche begannen dieselben allmählich auszufallen, wurden „immer dünner“, d. h. spärlicher, und nachdem dieser Prozeß durch etwa neun Wochen ange-dauert hatte, resultierte eine völlige Kahlköpfigkeit. Die letzten Haare waren „im Genick“ ausgefallen. Der ganze Prozeß verlief ohne Zeichen einer krankhaften Affektion der Kopfhaut. An den Augenbrauen und Wimpern waren zur Zeit der Geburt keine Haare vorhanden, und seien daselbst einige Wochen nach der Geburt — zunächst sehr spärlich aufgetreten. Ob das Kind am übrigen Körper zur Zeit der Geburt Haare aufzuweisen hatte, vermögen die Eltern nicht anzugeben. Das Kind war angeblich stets gesund. Seit dem völligen Schwunde der Behaarung am Kopfe hat sich an dem Zustande bisher nichts mehr geändert.

Status: Pat. ihrem Alter entsprechend groß, gut genährt, kräftig gebaut. Die allgemeinen Decken normal gefärbt, gut eingeölt und transpirierend. Behaarung an Stamm und Extremitäten vollends fehlend, auch Lanugo — selbst mit der Lupe — nirgends auffindbar.

Am Kopfe finden sich nur auf der Höhe des Scheitels linkerseits 2 Haare mit den Charakteren der Lanugo, das eine ca. 3 cm lang, dunkel, das andere 4 cm lang, völlig pigmentlos, beide sonst nicht pathologisch verändert. Unter dem Mikroskope findet sich an diesen beiden Haaren, die dem Zuge nicht leicht folgten, der papilläre Teil verkümmert, atrophisch, oberhalb desselben eine kolbige Auftreibung des Haarschaftes. Abgesehen von diesen beiden Haaren ist der übrige, sonst behaarte Teil des Kopfes völlig haarlos. Die Kopfhaut erscheint bei einfacher Betrachtung in ihrer Gänze leicht atrophisch verändert, verdünnt, an ihrer Oberfläche sehr glatt, lässt sich namentlich im Bereiche der seitlichen Schädelgegenden sehr leicht in Falten aufheben. Ebenso wenig wie Haare sind Follikelmündungen irgendwo sichtbar. Von einer stärkeren oberflächlichen Schuppung oder von follikulären Verhornungsprozessen ist nirgends etwas zu bemerken. An der Haut des Gesichtes, von einer Linie, die etwa dem normalen Verlauf der Stirnhaargrenze entspricht, zahlreiche Lanugines bis zu 1 cm Länge, völlig pigmentlos, während sich die vorhandenen Augenbrauen beiderseits aus verhältnismäßig spärlichen, ziemlich starken Haaren zusammensetzen, die ebenfalls den Charakter der Wollhaare zeigen, jedoch relativ viel Pigment enthalten. Die Cilien reihen an den Oberlidern nahezu normal, während an den unteren Lidern nur äußerst spärliche Cilienhaare vorhanden sind. Die Nägel an Händen und Füßen normal. Ebenso die Zähne normal angeordnet und nicht pathologisch verändert. Desgleichen entspricht der somatische Befund völlig der Norm.

Fall II. F. W., $1\frac{1}{2}$ Jahre alt, Bruder der ersten Pat.; in die Klinik eingetreten sub Prot.-Nr. 18.712 am 25. Nov. 1902.

Bei der Geburt soll Pat. am Kopfe mit Ausnahme der vorderen Schädelpartien und eines mehr als fingerbreiten Hautstreifens im Bereiche der mittleren Scheitelgegend eine völlig normale Behaarung gehabt haben. Auch bei diesem Kinde vermögen die Eltern nicht anzugeben, ob es am übrigen Körper behaart gewesen sei. Der Haarausfall am Kopfe trat hier etwas später etwa in der 7. Woche ein, verlief sonst in derselben Weise, indem die Haare auch hier „immer dünner“ wurden, zuletzt „im Genick“ ausfielen und nach einiger Zeit dieselbe Kahlköpfigkeit resultierte, an welcher sich seither nichts mehr geändert hat. Augenbrauen und Wimperhaare waren auch in diesem Falle für Zeit der Geburt nicht vorhanden, traten erst einige Wochen später auf. Im Übrigen soll sich das Kind sehr gut entwickelt haben, sonst nie krank gewesen sein.

Status: Sehr kräftiges, gut genährtes Kind, das bis auf die zu beschreibende Haaranomalie keinerlei Störung aufweist. Der Befund an der Kopfhaut entspricht völlig dem im ersten Falle erhobenen: Scheinbare Atrophie und Verdünnung, auffallende Glätte, keinerlei Haare, keine Follikelöffnungen sichtbar. Keinerlei entzündliche Veränderungen oder Residuen nach solchen. Durch die dünne Haut des Schädels sieht man größere, venöse Gefäße in ihrem ganzen Verlauf deutlich durchschimmern. An der Haut des Gesichtes, von der Stelle der — hier fehlenden — Stirnhaargrenze angefangen, finden sich sehr reichliche Lanugines. Die Augenbrauen sind ziemlich gut angelegt, bestehen aus Lanugines; ebenso die Cilienhaare der Oberlider, die gut entwickelt, pigmentiert sind, dagegen an den Unterlidern völlig fehlen. Sonst findet sich am ganzen Körper keine Spur irgendwelcher Behaarung. Zähne und Nägel sind vollständig normal.

8 Monate nach der Entlassung der beiden Geschwister aus der klinischen Beobachtung, teilte uns die Mutter derselben mit, daß sie vor 1 Monate ein 4. Kind geboren habe, einen Knaben, der wie alle übrigen Geschwister wohl behaart zur Welt kam, aber „wieder nur auf eine Zeit lang Haare hatte, da die meisten schon wieder — 4 Wochen nach der Geburt — ausgefallen“ waren. Einige der Haare dieses letzten Kindes, die uns zur Untersuchung eingesendet worden waren, erwiesen sich als ziemlich starke und dunkle Lanugohaare, die bis zu 12 cm Länge erreichten. Aus dem erwähnten Berichte der Mutter entnehmen wir ferner, daß sich an dem Zustande des 2. und 3. Kindes zu dieser Zeit noch gar nichts geändert hatte.

Wie aus der bisherigen Beschreibung hervorgeht, handelt es sich in unseren Fällen um eine kongenitale Alopecie, und bei der Mannigfaltigkeit der Ursachen, die dieser Anomalie zu Grunde liegen können, haben wir nunmehr die Frage zu beantworten, worauf dieselbe in diesem Falle zurückzuführen sei.

Bonnet (1) war der erste, der — seine eigenen Untersuchungen bezogen sich auf eine haarlos geborene Ziege — feststellte, „in wie weit

denn überhaupt angeborene, allgemeine mangelhafte Entwicklung des Haarkleides beim Menschen und den Säugetieren bis jetzt bekannt, untersucht und gedeutet worden ist“. Er schlug vor, die ganze einschlägige Gruppe von Anomalien in der Behaarung mit dem Namen „Hypotrichose“ zu bezeichnen, und die alte, bis dahin für dasselbe gebrauchte Bezeichnung der „Alopecia congenita“ fallen zu lassen, da es sich in den hierhergehörigen Fällen nicht um einen pathologischen Haarausfall, das Ausfallen früher vorhandener Haare, sondern um das gänzliche Fehlen oder die mangelhafte Anlage der Haare von vorneherein, also um einen Bildungsfehler handelt. Die bis dahin in der Literatur ohne jede Ordnung aufgeführten Fälle von angeborenem Haarmangel beim Menschen sichtet er kritisch nach folgenden Gesichtspunkten:

1. Angeborener Haarmangel gepaart mit Zahnmangel oder Unregelmäßigkeiten in der Bezahnung und der Nagelbildung. (Danz [Starks Archiv f. Geburtshilfe, Bd. IV, pag. 684]; Salzburger medico-chirurg. Zeitung [Bd. I, 1801, pag. 250]; Transactions of Society of London 1800]; Sedgwick (British and Foreign medico-chir. Review April 1863, pag. 543]; Waldeyer [Atlas der menschlichen und tierischen Haare 1884]; in diesen Fällen ist die teilweise Heredität der Anomalie in zweifelloser Weise konstatiert. Jones und Aitkens [Dublin. Journal of med. scienc. Sept. 1875]).

2. Angeborener Haarmangel ohne Zahn- und Nageldefekte (Micluch-MacLay [Zeitschrift für Ethnologie, Berlin 1881, pag. 143], Schede [Langenbecks Arch. f. klin. Chirurgie. Bd. 14, pag. 158]).

3. Die dritte und wohl häufigste Form von totaler angeborener Haarlosigkeit, die weniger durch bleibenden Haarmangel am ganzen Körper als durch verzögerte Anlage und verspäteten Durchbruch der Haare durch die Epidermis ausgezeichnet ist. (Steinming [Eble, die Lehre von den Haaren, Bd. II., pag. 245]; Rayer [ebendasselbst pag. 331]; Schenk [ebendasselbst, pag. 245]; Michelson [Handbuch der Hautkrankheiten, herausgeg. v. Ziemssen, 2. H. 1884, pag. 107]; Luce [Sur un cas d'alopecie. Thèse de Paris 1879, Nr. 578]; P. de Molènes [Annales de Dermatologie et de Syph. I.7, pag. 548, 1890]).

Bettmann (2) teilt in seiner jüngst erschienenen Arbeit, die sich mit dem angeborenen Haarmangel beschäftigt, gleichfalls ein von Brocq adoptiertes Schema zur Einteilung der einschlägigen Fälle mit, das mit Berücksichtigung aller die Ursache des Prozesses möglicherweise abgebenden Wachstumsstörungen aufgebaut, eine weit bessere Einreihung derselben gestattet. Nach diesem wären zunächst die Alopecia congenita essentialis primitiva und die Alopecia congenita secundaria zu unterscheiden; die letztere in Abhängigkeit von andersartigen, während des Fötallebens spielenden Prozessen (Naevi, Monilethria, die hypothetische Pelade congénitale Alopecia areata congenitalis), kommt für unsere Fälle hier nicht in Betracht. Die erste Gruppe, die Alopecia congenita essentialis primitiva umfaßt dagegen die eigentlichen Hemmungsbildungen des

Haarwuchses und als Ausgangspunkt der Einteilung der hierher gehörigen Anomalien haben einzig und allein die entwicklungsgeschichtlichen Verschiedenheiten zu gelten, die in den betreffenden Fällen vorliegen. Sie können dreifacher Art sein, indem die Störung den Fötus entweder vor Anlage der Haarkeime betrifft (die primäre Haaranlage beginnt in der 16. Fötalwoche), oder während der Ausbildung der Primärhaare, oder aber sich auf den fötalen Haarwechsel bezieht. Dieser leitet sich am Kopfe im 8.—9. Monate ein. Verbleiben wir nun gleich bei dieser dritten und letzten Möglichkeit der zu Grunde liegenden Hemmungsbildung — die beiden ersteren werden, wie aus dem folgenden hervorgehen wird, für unsere beiden Fälle nicht in Betracht kommen, — so ist hier wiederum verschiedenes möglich:

Es kann der fötale Haarwechsel zunächst völlig unterbleiben, oder aber sich nur verzögern. Im ersteren Falle wieder kann beim völligen Unterbleiben des fötalen Haarwechsels das Primärhaar erhalten bleiben, eventuell weiterwachsen oder untergehen. Bei der einfachen Verzögerung des fötalen Haarwechsels endlich fällt das Lanugohaar zur normalen Zeit oder später aus und das Sekundärhaar entwickelt sich abnorm spät.

Gehen wir nun daran, dieses Schema für die von uns oben mitgeteilten Fälle zu verwerten, so begegnet seine Unterbringung in demselben keinen besonderen Schwierigkeiten. Aus der — freilich leider nur in Bezug auf die Verhältnisse an der Kopfhaut — vollständigen und daher richtige, diesbezügliche Schlußfolgerungen gestattenden Anamnese entnehmen wir — vorausgesetzt, daß wir vom Zustande des Kopfes auf den des ganzen Körpers schließen dürfen — daß die beiden Kinder bei der Geburt mit dem fötalen Haarkleide in normaler Ausbildung bekleidet waren. Die vorliegende Hemmungsbildung kann demnach nur durch eine Störung des fötalen Haarwechsels begründet sein, es ist dieser nämlich in unseren beiden Fällen unterblieben, indem sich nach dem zur normalen Zeit zum größten Teil erfolgten Ausfall der Lanugines ein bleibender Haarwuchs noch nirgends eingestellt hat. Interessant ist es, zu beobachten, daß in unseren Fällen beide im Falle des Unterbleibens des fötalen Haarwechsels denkbaren Möglichkeiten wahrzunehmen sind, einerseits das gleichzeitige Erhaltenbleiben des Primärhaars an gewissen Partien der Haut des Gesichts und andererseits das zu Grunde gehen desselben und die daraus resultierende ausgedehnte Atrichie am ganzen übrigen Körper, abgesehen von den 2 Lanugohaaren am Scheitel des älteren Mädchens.

Wie in den meisten Fällen von kongenitaler Alopecie, so hat auch in den unserigen die klinische Untersuchung keinerlei Anhaltspunkte über die der Hemmungsbildung zu Grunde liegende Ursache zu geben vermocht. Es wurde schon oben hervorgehoben, daß sich im Bereiche der haarlosen Haut nirgends ausgesprochene pathologische Veränderungen fanden. Ichthyosis, Lichen pilaris waren nirgends auch nur angedeutet. Schon durch die bloße Betrachtung konnte ausgeschlossen werden, daß der Durchbruch der Haare durch Momente rein mechanischer Art verhindert wurde, wie dies etwa an der Haut der von Bonnet untersuchten, hypotrichotischen Ziege der Fall war, wo eine abnorm dicke Epidermisentwicklung, eine Art Keratose, das ursächliche Moment abgegeben hatte.

Ob und inwieweit die histologische Untersuchung in unseren Fällen für die Erklärung der Anomalie verwertbare Aufschlüsse zu geben vermochte, soll später erörtert werden.

Von in der Literatur bereits mitgeteilten Fällen, in welchen — wie in den unserigen — eine Anomalie der Behaarung durch eine Störung des fötalen Haarwechsels resultierte, die klinisch durch die beiden anamnestischen Daten der zur Zeit der Geburt vorhandenen Lanugo und des späteren Ausfallens derselben charakterisiert sind, sind folgende zu erwähnen:

Fordyce (3) berichtet über ein — bis auf einige Augenwimpern völlig kahles Mädchen von 4 Jahren; dasselbe soll zur Zeit der Geburt einige wenige Haare gehabt haben, die sehr bald nachher wieder ausgefallen sind.

Abraham (4) beobachtete kongenitale Alopecie bei einer Mutter und deren beiden Kindern. Die Mutter, eine 33jährige Frau, sei mit langem Flaum zur Welt gekommen, der jedoch bald ausgefallen sei.

Sie war dann am ganzen Körper lange Zeit völlig kahl, bis sich im 18. Lebensjahre ein schwacher Haarwuchs einstellte. Zur Zeit der Untersuchung bestand noch ein völliger Haardefekt an Augenbrauen, Beinen, Armen und am Stamm. Ihre beiden Kinder, zur Zeit der Beobachtung 5 Jahre, resp. 15 Monate alt, jeglicher Behaarung entbehrend, waren mit wenigen Haaren geboren worden, die bei beiden drei Monate nach der Geburt wieder ausgefallen waren.

P. de Molènes (5) schildert ein vollständig ausgetragenes Kind, das mit Ausnahme einiger, kaum wahrnehmbarer Flaumhärchen am Kopf und einiger Wollhärchen statt der Cilien, völlig haarlos zur Welt kam. Zahn- und Nagelwachstum waren, wie auch die sonstige Entwicklung, vollständig normal. Fünf Monate nach der Geburt fielen auch die we-

nigen, vorhandenen Härchen aus, die Haut des Kopfes wurde auffallend weiß und glatt. Zur Zeit des Beginnes der Beobachtung — Pat. stand im Alter von 16 Monaten — bestand totale Kahlheit. Fünf Monate später hatte — unter energischer Behandlung — das Haarwachstum, zunächst an den Lidern, wieder eingesetzt. Die Haargrenze rückte allmählich nach Stirn, Ohren und Nacken vor, und im Alter von $4\frac{1}{2}$ Jahren fand sich nur noch eine kahle Stelle von Talergröße hinter dem linken Ohre. Die Mutter des Mädchens erkrankte im 19. Lebensjahre an einer herdförmigen Alopecie der Lider und Brauen, von der sie erst nach dreijähriger Behandlung geheilt worden war. Auch ein um drei Jahre älterer Bruder des Mädchens litt im Alter von 6 Jahren durch 20 Monate an einer Alopecia areata am Kopfe.)*

Endlich ist noch der von Pincus (6) mitgeteilte Fall anzuführen. Er bezieht sich auf einen 8jährigen Knaben, welcher wegen mangelhaften Haarwuchses zur Beobachtung gelangte. Sein Vater fast kahl besitzt nur einige Schnurrbarthaare und Augenwimpern, gar keine Haare am Körper. Die Kahlheit hatte bei ihm im Alter von wenigen Monaten begonnen. Die Mutter normal behaart, eine 12jährige Schwester stark — auch am Körper behaart. Der Knabe selbst bis auf die Haaranomalie körperlich gesund. Bei seiner Geburt war sein Kopf, besonders an den hinteren Partien dicht behaart, während die Stirn kahl war; ob er am Körper Haare hatte, steht nicht fest. Einige Monate später begannen die Haare auszufallen, mit $\frac{5}{4}$ Jahren war er völlig kahl. Seitdem sind nur wenige Haare wieder gewachsen. Ein völliger Ausfall der Behaarung ist niemals wieder erfolgt, vielmehr wird die Anzahl der Haare langsam größer und es besteht ein kontinuierlicher Haarwechsel.

Die histologische Untersuchung wurde bisher nur in vier Fällen von Alopecia congenita ausgeführt. Der Vollständigkeit halber mögen hier die Ergebnisse dieser Untersuchungen in Kürze angegeben werden.

Jones und Aitkens (7) fanden bei der Untersuchung eines haarlos geborenen Kindes mit verbildeten Fingernägeln und unregelmäßig gestellten Zähnen die Cutis des Haarbodens durch ein strangförmig alveoläres Gewebe mit eingelagerten Fettzellen und Körnchenhaufen ersetzt. Die Follikel waren angelegt, jedoch pathologisch verändert. Zwischen denselben fanden sich hie und da Andeutungen von Papillen. Die Epidermis war atrophisch.

Schede (8) untersuchte die Kopfhaut eines 13jährigen, völlig haarlos geborenen Knaben, bei welchem sich auch später keine

*) Mit Rücksicht auf diese Angaben möchte Pincus diesen Fall nicht als absolut sicher zur kongenitalen Alopecie gehörig betrachten, da es sich bei dem Kinde — ebenso wie bei dessen Mutter und Bruder — um eine Alopecia areata gehandelt haben könne. Auffällig ist ihm besonders die, sonst so gut wie nie berichtete, völlige Reparatation der Kopfhaare. Auch Bettmann trägt dasselbe Bedenken, diesen Fall — wie es Bonnet tut — zur Hypotrichose zu rechnen.

Haare entwickelt hatten. Es fanden sich sehr gut entwickelte Talgdrüsen, die mit freier Öffnung direkt auf die Haut ausmündeten. Auch die Schweißdrüsen zeigten eine normale Ausbildung. Haarbalgdrüsenmuskeln vorhanden. Von einem Haare oder ausgebildeten Haarbalge war nichts zu finden. Dagegen fanden sich etwa in halber Höhe der Talgdrüsen oder tiefer, fast ausnahmslos aber in ihrer unmittelbaren Nähe, eine große Anzahl von kleineren und größeren Atheromen. Diese hatten sich in Haarbalgrudimenten entwickelt, welche als eigentümliche Epithelschläuche ohne zentralen Hohlraum, ohne Haarinhalt und ohne Zusammenhang mit dem Deckepithel sich fanden, außen eine Reihe Zylinderzellen, innen eine Reihe polyedrischer Epithelien und manchmal im Zentrum zwiebelartige Konglomerate von platten Hornzellen zeigten.

Ziegler (9) konnte den Schedes sehr ähnliche Befunde erheben. Er untersuchte die Kopfhaut eines ganz haarlos geborenen, 17jähr. Mädchens, das zur Zeit der Vornahme der Untersuchung einige spärliche, normal aussehende Haare an Augenbrauen und Lidern, zartes Wollhaar an beiden Armen und Vorderarmen hatte, während sonst der ganze Körper, inklusive Kopf, Scham und Achseln, jeglichen Haarwuchses entbehrte. Die mikroskopische Untersuchung der Kopfschwarte der Scheitelfuge ergab: Fehlen von Haaren und Haarpapillen bei Vorhandensein gut entwickelter Talgdrüsen. In der Nähe der Talgdrüsen, stets entfernt vom oberflächlichen Epithel, finden sich vereinzelte, spärliche Epithelschläuche, mit weitem, meist kreisrundem Lumen. Das Epithel besteht aus 4—6 Schichten, ist nach außen ein niedriges Zylinderepithel, nach innen zu abgeplattete polygonale Zellen, die äußeren weisen neben den Kernen Eleidinkörner auf, die inneren sind zum größten Teil kernlos. Innerhalb des Lumens an verschiedenen Stellen vereinzelte, kernlose Zellkonturen und Detritus. Diese Schläuche, die ein viel weiteres Lumen als normale Haarwurzelscheiden zeigen, sind gewunden, denn man findet manchmal mehrere Lumina nebeneinander noch durch Epithel verbunden und scheinen gegen die Oberfläche geschlossen. Sie haben eine zirkuläre Bindegewebsumhüllung, in deren Gegend glatte Muskelfasern einsetzen, die den Arrectores pilorum entsprechend, mächtig entwickelt von der Oberfläche schräg gegen die Talgdrüsen und Schläuche hinziehen. Glatte Muskelfasern auch in der Umgebung der Schweißdrüsen, die normale Entwicklung zeigen.

Der letzte der untersuchten Fälle von Hypotrichosis ist der von Bettmann in jüngster Zeit bearbeitete. Während aber in den bisher erwähnten Fällen es sich stets um haarlos geborene Individuen handelte, war es in dem Falle von Bettmann nicht festzustellen, ob der Kranke mit einer Lanugo zur Welt gekommen war. Aus der histologischen Untersuchung aber geht hervor, daß es sich hier um den in unseren Fällen teilweise sehr ähnliche Veränderungen gehandelt habe. Es handelte sich in demselben um einen 39j. Mann, der niemals irgendwo am Körper Haare hatte, abgesehen von den Augenwimpern und einigen spärlichen, etwa im 20. Lebensjahre aufgetretenen

Schnurrbarthaaren. Zugleich mit den letzteren soll zerstreut über die Kopfhaut ein spärlicher Haarwuchs aufgetreten sein, der schon nach wenigen Wochen wieder definitiv verschwand. Zur Zeit der Untersuchung waren mäßig dichte Augenwimpern vorhanden, an der Oberlippe fanden sich zerstreut 14 kurze, rotblonde, starke Schnurrbarthaare mit deutlichem Mark, sonst am ganzen Körper kein einziges Haar, auch keine Lanugo.

Die histologische Untersuchung betraf in diesem Falle Teile der Haut des Kopfes, der regio pubica und der Achselhöhle. In der ersteren waren sehr mächtige Talgdrüsen mit erweiterten Ausführungsgängen, hie und da trichterförmig ausgedehnten und durch geschichtete Hornmassen verstopfte Drüsenmündungen vorhanden. Daneben fanden sich zahlreiche Cysten, die eine von mehreren Reihen von Epithelzellen gebildete Wandung aufwiesen, deren äußere Schichte aus zylindrischen Zellen bestand, während nach innen zu flache Epithelien folgten. Eine eigentliche Bindegewebsmembran war nicht vorhanden, dagegen eine deutliche Verdichtung zirkulärer Bindegewebszüge. Der Inhalt der Cysten war eine hornige, oft zwiebelartig geschichtete Masse. Die Hohlräume fanden sich in verschiedener Höhe der Cutis, reichten manchmal bis nahe an die Epidermis heran. Daß es sich dabei um Cysten des Talgdrüsenausführungsganges handelte, ging aus der Lage, dem Bau der Wandung und daraus hervor, daß dieselben — nicht immer vollständig abgeschlossen — dem zylindrisch erweiterten Talgdrüsenausführungsgang an- und aufsaßen. Für andere, tiefer gelegene Cysten ergab sich die Frage nach dem Zusammenhang mit Haarrudimenten. Ausgebildete Haare oder Reste von Haarsubstanz waren nicht vorhanden, dagegen Äquivalente der äußeren Haarwurzelscheide. Es fanden sich nämlich stielförmige, epitheliale Fortsätze der Cysten nach der Tiefe der Cutis, an anderen Stellen solide Epithelstreifen etwa in der Höhe der Talgdrüsenkörper ohne Zusammenhang mit den Drüsen und ihren Ausführungsgängen oder den Cysten, endlich auch solche epitheliale Gebilde im Zusammenhang mit der Follikelwandung. Sie saßen entweder dem Ausführungsgang dicht oberhalb des Drüsenkörpers als ein schwacher, schräg abwärts ziehender Sproß an, oder der erweiterte Ausführungsgang, dem seitlich Drüsenlappen ansaßen, setzte sich nach unten in einen ziemlich starken, soliden Epithelzapfen fort. Diese Gebilde setzten sich aus indifferenten Zellen des Rete malpighi zusammen, deren periphere Reihe deutliche Zylinderformen zeigte. An Quer- und Schrägschnitten fand sich an diesen Epithelzügen ein Lumen, so daß sie als Röhren erschienen, deren Lumen von 6–8 Epithelreihen mit einer äußeren, radiär gestellten Zylinderzellschicht und einer keratohyalinhaltigen, inneren Zone begrenzt war. Von diesen Formen aus fanden sich einerseits Einschmelzungsvorgänge, Andeutung von Cystenbildung, andererseits exzentrische Wucherungsvorgänge von der äußeren Haarwurzelscheide, durch welche das Lumen derselben eine exzentrische Lagerung erhielt. Haarsubstanz fehlte, ebenso jegliche Papillenbildung. In der Haut der Achselhöhle fanden sich in der Tiefe,

nahe den Talgdrüsen, kurze Epithelschläuche, gleichfalls mit andeutungsweisen exzentrischen Wucherungen, mit sehr starker zirkulärer Bindegewebsschicht. Der Zusammenhang der Schläuche mit dem Follikel war hier zwar nirgends nachweisbar, dagegen sprach der Umstand, daß ein solcher Schlauch mit einer typischen Haarpapille endete und daß ein Teil der Schläuche Haarreste enthielt, dafür, daß dieselben die äußere Haarwurzelscheide repräsentierten. Ein völlig ausgebildetes Haar war nirgends zu sehen. Auch in der Haut der Regio pubica fanden sich epitheliale Follikelanhänge mit Papillen an der Basis; stellenweise waren oberhalb der Einmündung der Anhänge kleine, cystische Erweiterungen des Talgdrüsenausführungsganges, in welchen sich aufgefaserter Haarrest fand. In den Follikelanhängen selbst ließen sich Haarteile niemals nachweisen, wohl aber in Zellschläuchen, die vollkommen frei, ohne Zusammenhang mit dem Follikel, nach oben blind endigend, im Gewebe lagen, an ihrer Basis öfter typische Papillenbildung zeigten, ferner eine periphere Zylinderzellschicht und ein mehr minder regelmäßiges Lumen erkennen ließen, das kurze Stückchen von Haaren enthielt, die als Lanugo angesprochen werden mußten, während sich nirgends die Andeutung eines Ersatzhaares fand. Diese Epithelschläuche zeigten, von umschriebenen Teilen der Peripherie der Haarwurzelscheide — bald höher, bald tiefer — ausgehende Auswüchse, die zum Teil mit dem *M. arrector* in Beziehung standen. Ferner fanden sich hier an beiden Enden geschlossene, umgeknickte Epithelschläuche, deren aufsteigende Schenkel ein ziemlich langes Haarstück enthielten, und an deren Basis sich keine Papille, sondern eine irreguläre Wucherung junger Epithelzellen findet, an die der *M. arrector* heranzieht, dem die Schuld an der Umbiegung des Epithelschlauchs beigemessen wird. Endlich feine Epithelzüge, die isoliert in verschiedenen Höhen der Haut gelegen, keinen Zusammenhang mit dem Oberflächenepithel erkennen lassen.

Was die Deutung dieser Befunde betrifft, so sprechen die für die Regio pubica erhobenen Bettmann dafür, daß daselbst eine vollständige Anlage von Lanugohaaren stattgefunden habe, der Haarwechsel aber vollständig unterblieben sei. Dasselbe sei auch für die Haut der Achselhöhle anzunehmen. Was die Kopfhaut betrifft, müsse mit Rücksicht auf die anamnestiche Angabe, daß Pat. im 20. Lebensjahre vorübergehend einen geringfügigen Haarwuchs daselbst besessen habe, ein verspäteter, vorübergehender Haarwuchs angenommen werden, und seien die hier vorhandenen unvollkommenen äußeren Wurzelscheiden als Resterscheinungen früherer, höherer Entwicklungsstufen aufzufassen. Daß hier keine Haarstückchen mehr vorhanden seien, hänge mit der hochgradigen Erweiterung der Follikelausführungsgänge zusammen, die das komplette Ausfallen leichter gestatteten.

So sei der Fall Bettmanns der erste, bei welchem die anatomische Untersuchung die Existenz einer angeborenen und bleibenden Atrichie ergab, die auf eine Störung beim fötalen Haarwechsel zurückgeführt werden müsse. Die Ursache,

wodurch der Nachwuchs bleibenden Haare behindert wurde, wurde auch hier durch die anatomische Untersuchung nicht geklärt. Außer einer geringen follikulären Keratose am Kopfe fand sich keinerlei Moment, das diesbezüglich in Betracht gezogen werden konnte. Ob und wie weit hier die — namentlich in der Regio pubica stark entwickelten — Wucherungen der äußeren Wurzelscheide, mit heranzuziehen wären, die zum Teil Beziehungen zum *M. arrector* zeigten, sonst aber von verschiedenen Stellen des Haarbalgs — mit Bevorzugung seines mittleren Drittels — ausgingen, konnte nicht festgestellt werden.

Unsere eigenen histologischen Untersuchungen erstrecken sich lediglich auf gewisse Partien der Kopfhaut der von uns beobachteten Fälle, u. z. wurden bei beiden zunächst je eine in Scheitelhöhe excidierte Hautspindel von etwa 2 cm Länge und $\frac{1}{2}$ cm Breite, dann bei dem Mädchen ein nahezu gleichgroßes Stück der Haut in der Gegend der Nackenhaargrenze, bei dem Knaben ein ebensolches von der Haut hinter dem Ansatz der linken Ohrmuschel untersucht. Die Objekte wurden zum Teil in Alkohol, zum Teil in Zenkerscher Flüssigkeit fixiert, in Paraffin eingebettet und in nahezu lückenlosen Serien geschnitten.

Die zu beobachtenden Veränderungen waren an allen untersuchten Hautpartien die gleichen, weshalb ich auch zusammenhängend über dieselben berichten will.

Bei der Durchmusterung der Präparate mußte an allen in Übereinstimmung mit dem klinischen Befunde zunächst das vollständige Fehlen der Haare auffallen. Von eigentlicher Haarsubstanz, innerer Wurzelscheide, Papillen, war nirgends auch nur eine Spur sichtbar.

Dagegen fehlen die Haaranlagen durchaus nicht vollständig, ja sie sind in relativ beträchtlichem Maße vorhanden, wenn ihre Zahl auch gegen die Norm sehr vermindert erscheint.

Man sieht zunächst an einigen Stellen das Oberflächenepithel gegen die Tiefe in Form eines soliden Zapfens sich mehr minder weit fortsetzen, der sich aus indifferenten Zellen des Rete malpighii zusammensetzt, ohne daß am oberen Ende des Zapfens eine trichterförmige Einsenkung des Stratum malpighii besteht, noch sich an dessen unterem Ende eine Papille befindet. Dasselbe setzt sich vielmehr zumeist in einen nach abwärts ziehenden Bindegewebsstrang fort, der zweifellos dem Haarstengel

entspricht, wie er auch beim Ablauf des normalen Haarwechsels, respektive Haarausfalls, zur Beobachtung gelangt.

Außer diesen Haaranlagen finden sich aber ferner noch deutliche Haarfollikel angelegt, und zwar lassen sich zwei Arten derselben unterscheiden.

Die einen sind in ihrem oberen Anteil bis zur Einmündungsstelle der Talgdrüsen sehr gut entwickelt, lassen alle Schichten der äußeren Wurzelscheide sehr gut erkennen, indem auf eine äußerste Lage von zylindrischen Basalzellen nach innen zu zunächst mehrere Schichten kubische, dann platte und endlich verhornte Zellen folgen. Ihr Lumen ist zumeist bis zu großer, trichterförmiger Ausdehnung cystisch erweitert, klappt, ist dabei entweder völlig frei, oder aber — was der gewöhnlichere Fall ist — von einer entsprechend großen Menge von keratohyalinhaltigen Zellmassen erfüllt, (s. Taf. XIV, Fig. 1). Wo diese Haarfollikel — wie dies vielfach geschehen ist — in Quer- oder Schrägschnitten getroffen sind, finden sich, je nach der Lage des Schnittes mit dem Oberflächenepithel entweder noch im Zusammenhang befindliche, oder aber bereits getrennt von ihm in verschiedener Tiefe der Cutis gelegene Zellschläuche mit zentral oder etwas exzentrisch gelagertem Lumen, welches — wie dies den an Längsschnitten beobachteten Bildern der erweiterten Follikelmündungen entspricht — namentlich dort, wo es an der Einmündungsstelle der Haarbalgdrüse getroffen ist, mächtig erweitert und von amorphen, verhornten Massen erfüllt ist. Die diese Lumina umgebenden Reihen von Epithelzellen weisen gleichfalls die für die Elemente der äußeren Wurzelscheide charakteristische Anordnung auf, im Innern der Lumina selbst dagegen ist nichts von den übrigen, normalen Haarfollikelbestandteilen zu bemerken. An Längsschnitten aber läßt sich diese Art von Haarfollikeln nur bis zur Einmündung der Talgdrüsen verfolgen, so daß es vielfach den Anschein gewinnt, als ob dieselben nur als Ausführungsgänge der Talgdrüsen zu dienen hätten, welche durch dieselben direkt an die freie Oberfläche ausmünden.

Hier ist auch eine weitere Anomalie zu erwähnen. Es finden sich nämlich, abgesehen von den geringgradigen, cystischen Erweiterungen des Haarbalges, wie sie sich auch de norma

an der Einmündungsstelle der Talgdrüsen in den Haarbalg finden, diese Grade um ein bedeutendes übersteigende Ausbuchtungen desselben (s. Taf. XIV Fig. II *a*) — deren Ausdruck an Querschnitten bereits oben Erwähnung geschehen ist — außerdem aber auch vereinzelt, gleichfalls an der Grenze der Talgdrüse und des Haarbalgs u. z. von den äußeren Zellagen der äußeren Haarwurzelscheide ausgehende Wucherungen, in Form epithelialer Sprossen, die — durch einen kurzen und schmalen Stiel von ihrem Ursprungsorte abgesetzt — in ihrem Zentrum eine kleine, cystische Erweiterung aufwiesen (s. Taf. XIV, Fig. II *b*). Die Wandung derselben wird von sehr wenigen Lagen ganz abgeplatterter Zellen gebildet; in dem oblong geformten Lumen läßt sich keinerlei Inhalt wahrnehmen.

Eine auffallend von der Norm abweichende Beschaffenheit fällt weiters in Bezug auf die Talgdrüsen und die *arrectores pilorum* auf. Beide zeigen eine auffallende Verlagerung, resp. einen abnormen Verlauf, während sie im übrigen — namentlich was die relative Anzahl der vorhandenen Talgdrüsen betrifft — keine Besonderheit darbieten. Die Talgdrüsen sitzen dem Haarbalge nicht — wie dies gewöhnlich der Fall ist — seitlich an, mit der Längsachse desselben einen gewissen Winkel bildend, sondern liegen gewöhnlich in einer Flucht mit dem Haarbalg in seiner Längsrichtung (s. Taf. XIV, Fig. III *a*). Auch in ihrer äußeren Form weichen die vorhandenen Talgdrüsen vom gewöhnlichen Baue ab, indem sie nicht als sackförmige, seitliche Follikelausstülpungen angelegt sind, sondern als nur nach der Tiefe entwickelte Schläuche erscheinen, durch ihre Form und Anordnung den Eindruck jugendlicher, auf einer niedrigen Stufe der Entwicklung stehen gebliebener Talgdrüsen machend.

Es ist selbstverständlich, daß diese Anomalie der Lage und des Baues der Talgdrüsen auch eine Änderung im gegenseitigen Verhalten der Talgdrüsen zu den *arrectores pilorum* zufolge haben mußte. Diese zeigen denn tatsächlich im ganzen wohl einen normalen Verlauf gegen die Epidermis, umfassen aber nicht — wie es den normalen Verhältnissen entspricht, mit ihrem unteren Ende im Bogen den Fundus der Talgdrüse, sondern, da — wie erwähnt — die Talgdrüsen in einer Richtung mit dem Haarbalge liegen, tangieren sie dieselben überhaupt

nicht, ziehen vielmehr an ihnen vorbei, ohne zu ihnen in Beziehung zu treten, (s. Taf. XIV, Fig. III *b*).

Diesem Verhalten der Talgdrüsen, gegenüber sei erwähnt, daß die Schweißdrüsen allenthalben sehr gut entwickelt, als mächtige Knäuel angelegt sind.

Abgesehen von der beschriebenen ersten Art von vorhandenen Haarfollikeln, welche sich nur bis zu den Einmündungsstellen der Haarbalgdrüsen verfolgen lassen, finden sich jedoch noch andere, welche bedeutend weiter angelegt sind (s. Taf. XIV, Fig. IV *a*), zumeist bis an die Grenze zwischen Corium und Paniculus adiposus reichen, manchmal aber auch noch sehr weit in diesen hinein sich erstrecken. Während sie in ihrem oberhalb der Talgdrüse gelegenen Anteil der zuerst erwähnten völlig gleichen, erscheinen sie unterhalb dieser an Längsschnitten als sehr schwächliche, solide Epithelstränge, von einer bindegewebigen Hülle umgeben. Diese soliden Epithelstränge verlieren von oben nach unten an Umfang, und an vielen Stellen sieht man, während die zelligen Elemente des Epithelstranges distalwärts rapid abnehmen, die bindegewebige Umhüllung derselben noch als langen, strangartigen Fortsatz in der Längsrichtung des Epithelbalkens in die Tiefe sich fortsetzen (s. Taf. XIV, Fig. 4 *b*). Auch an Querschnitten erweisen sich diese Zellstränge entweder vollständig solid, oder aber weisen manchmal ein kleines Lumen auf, das sogar manchmal nicht unbeträchtlich cystisch erweitert erscheint. Seine Wandung entspricht dann wieder völlig dem Bau der äußeren Wurzelscheide, indem von außen nach innen zunächst zylindrische, dann polygonale und endlich platte, verhornte Zellen mit meist noch langgestreckten Kernen folgen, insoferne die Wandung nicht überhaupt aus infolge der cystischen Erweiterung durchgehends mehr plattgedrückten Zellagen besteht. Im Innern ist gewöhnlich amorphe verhornte Zellmasse vorhanden, während das ganze nach außen von einer zirkulären, bindegewebigen Theca umgeben erscheint. Eine weitergehende Differenzierung ist nicht vorhanden, innere Haarwurzelscheiden und Haare fehlen auch hier durchgehends. Zu erwähnen ist noch, daß der Querschnitt durch diese Epithelstränge keineswegs immer ein regelmäßiger ist, daß sich vielmehr zumeist nach der einen oder anderen Richtung von den äußersten

Zellreihen ausgehende, fingerförmig verzweigte Fortsätze an denselben finden. Gelegentlich sieht man den arrector direkt an der bindegewebigen Umhüllung ansetzen.

Außer diesen, als direkte Fortsetzung der Haarfollikel nach unten ziehenden Epithelsträngen finden sich, zerstreut in verschiedenen Lagen der Cutis, aber auch noch im subkutanen Fettgewebe, noch andere Epithelstränge, welche wohl denselben Bau an Längs- und Querschnitten aufweisen wie die ersteren, jedoch völlig isoliert liegen, ohne irgend einen Zusammenhang weder mit dem Oberflächenepithel, noch mit den Haarbälgen erkennen zu lassen (s. Taf. XIV, Fig. III c, Fig. IV c). Dabei weisen sie eine sehr verschiedene Mächtigkeit auf. An Querschnitten sind sie entweder völlig solid, oder zeigen ein nur kleines Lumen, oder aber sie sind Sitz mächtiger cystischer Erweiterungen, wie diese gleich beschrieben werden sollen. An der Hand von Serien verfolgt, findet man hier an Querschnitten zunächst einen kleinen Haufen indifferenter Zellen, der allmählich an Breite zunimmt und eine sehr starke, zirkuläre Bindegewebswand besitzt. Im Innern des Zellstranges treten dann zunächst an ganz umschriebenen Stellen Einschlussvorgänge auf, die im gleichen Maße mit der Ausdehnung des ganzen Zapfens an Umfang zunehmen, bis man — an der Stelle angelangt, wo diese Erscheinungen am deutlichsten ausgesprochen erscheinen —, eine verhältnismäßig mächtige cystische Bildung vor sich hat, deren Wandung an ihrer größten Zirkumferenz von nur mehr wenigen Lagen geschichteter Plattenepithelzellen mit langgestreckten, dunkel gefärbten Kernen gebildet wird, deren innerste verhornt sind. An den nach oben und unten von der größten cystischen Erweiterung entfernten Stellen des Epithelschlauchs zeigt die Wand desselben wieder mehr minder den Bau der äußeren Haarwurzelscheide, wobei das Lumen, soweit ein solches vorhanden ist, nicht immer völlig zentral, sondern öfters auch exzentrisch gelagert ist, und von dem dasselbe umgebenden Epithellagen, die hier noch kubische, in den äußeren Lagen selbst zylindrische Formen zeigen, sich häufig fingerförmige Fortsätze in die nächste Umgebung erstrecken. Wo die Pole der Epithelstränge getroffen sind, zeigt das Epithel — wie erwähnt — einen indifferenten Charakter.

Hinzuzufügen wäre nur noch, daß die Haut im ganzen einen völlig normalen Aufbau in allen ihren Schichten zeigt. Ihr epithelialer Anteil erscheint nur stellenweise durch eine Abflachung der Papillen und Retezapfen verschmächtigt. Entzündliche Veränderungen sind nirgends vorhanden.

Überblicken wir nunmehr die geschilderten, histologischen Befunde, so finden wir in denselben eine Bestätigung des schon bei der klinischen Betrachtung ausgesprochenen Verdachtes, daß es sich in unseren Fällen um eine in den Bereich des foetalen Haarwechsels fallende Störung handelt. Es kann keinem Zweifel unterliegen, daß an den untersuchten Hauptpartien die Wollhaare in normaler Weise angelegt waren, daß es aber nach deren Ausfall nirgends zur Ausbildung bleibender Haare gekommen ist, daß vielmehr die vorhanden gewesenen Haaranlagen hochgradigen regressiven Veränderungen anheimgefallen sind. Überall finden sich nur Analoga der äußeren Wurzelscheide, nirgends Papille, innere Wurzelscheide und Haare. Daß die zerstreut in der Cutis beobachteten, isolierten Epithelstränge, die jeglicher Verbindung mit dem Deckepithel wie mit den Haarbälgen entbehren, Rudimente von Haaranlagen sind, deren übrige Teile eine vollständige Rückbildung erfahren haben, ist ebenso sicher, wie daß die in den versprengten Epithelschläuchen stellenweise beobachteten hochgradigen, cystischen Erweiterungen nichts anderes als Haarbalgcysten sind, da sich auch an den Haarbälgen selbst ganz gleiche cystische Erweiterungen finden. Eine Veranlassung für diese letzteren ließ sich aus dem histologischen Bilde ebensowenig entnehmen, wie sich aus demselben auch ein Aufschluß über die der Haaranomalie überhaupt zu Grunde liegende, letzte Ursache nicht ergab. Daß sich keinerlei übermäßige Hornbildung an der Oberfläche der Haut und den Follikeln selbst hat nachweisen lassen, die man in ursächlichen Zusammenhang mit den vorliegenden Veränderungen hätte bringen können, wurde bereits erwähnt.

Was diesen Punkt, den Zusammenhang der Alopecia congenita mit Störungen der Keratinisation anlangt, hat auch Bettmann hervorgehoben, daß in keinem der bisher untersuchten Fälle, den von Bonnet an der hypotrichotischen Ziege ähnliche Veränderungen nachgewiesen werden konnten.

Dagegen wurde von Audry (10) in jüngster Zeit ein in dieser Beziehung exzeptioneller Fall berichtet, in welchem die Kopfhaut neben anderen Besonderheiten auch schwere Störungen der Keratinisation aufwies. Es handelte sich um ein 4jähriges, sonst gut entwickeltes, haarlos geborenes Mädchen, bei welchem erst nach dem ersten Lebensjahre, mit Ablauf einer ausgedehnten crusta lactea der Kopfhaut, zerstreut über den ganzen Kopf feine Haare auftraten. Zur Zeit der Beobachtung waren dieselben trocken, brüchig, zum größten Teil flaumartig, stellenweise im Niveau der Haut abgebrochen. Follikel waren nicht zu bemerken. Die Kopfhaut selbst machte den Eindruck einer ichthyosisartigen Beschaffenheit, war von feinen, trockenen, sehr festhaftenden Schuppen bedeckt. Die Haut des übrigen Körpers war normal. Audry nimmt an, daß die Kopfhaut von einer angeborenen Keratose betroffen war, die durch ihr Eindringen in die Haarscheiden die normale Entwicklung der Haare verhindert hat. Eine histologische Untersuchung des Falles fehlt leider.

Erwähnt sei hier, daß — wie aus der Zusammenstellung Audrys (11) hervorgeht, der familiäre Charakter der Alopecia congenita bisher in sieben Fällen beobachtet wurde. Nachzutragen ist noch der mittlerweile von Pincus mitgeteilte Fall. Berücksichtigen wir hier nur jene Fälle von kongenitaler Alopecie, resp. Hypotrichose, in welchen — wie in den unserigen, die Störung in den Bereich des foetalen Haarwechsels fiel, so wurde ein familiärer Charakter derselben in den Fällen von Abraham (Mutter und zwei Kinder), Pincus (Vater und Sohn) und in den unserigen beobachtet. Insoferne bei unseren Fällen die Anomalie in gleicher Weise sämtliche 4 Kinder einer Familie betraf, denn gegen die Annahme, daß es sich auch bei den 1. und 4. Kinde unserer Familie um den gleichen Prozeß wie bei dem beiden untersuchten gehandelt habe, spricht nichts, während dieselbe schon durch die anamnestischen Daten genügend gestützt ist — gewinnen dieselben ein besonderes Interesse.

Zum Schlusse fühle ich mich verpflichtet, meinem hochverehrten Chef, Herrn Prof. Pick, für die wohlwollende Unterstützung während der Arbeit meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Literatur.

1. Bonnet. Über Hypotrichosis congenita universalis. (Merkel und Bonnets anatomische Hefte 1892, Nr. 3, pag. 233.)
2. Bettmann. Über angeborenen Haarmangel. (Archiv f. Derm. und Syph. Bd. LX, pag. 343.)
3. Fordyce. A case of congenital alopecia. (Journ. cutan. and genito-urinary dis. 1895. XIII. Bd., pag. 120.)
4. Abraham. Mutter und zwei Kinder mit congenitaler Alopecie. (British Journ. of Dermatology. April 1895.)
5. De Molènes. Sur un cas d'alopécie congénitale. (Annal. de dermat. 1890, pag. 548.)
6. Pincus. Ein Fall von Hypotrichosis (Alopecia congenita). (Arch. für Derm. u. Syph. L. Bd., 1899, pag. 347.)
7. Jones und Aitkens. Microscopical appearances in a case of congenital alopecia. (Dublin. Journal of med. Scienc. September 1875.)
8. Schede. Ein Fall von angeborener Alopecie. (Langenbecks Archiv f. klin. Chirurgie. Bd. XIV, pag. 158.)
9. Ziegler. Über Alopecia congenita. (Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. XXXIX, 1897, pag. 213.)
10. Audry, Ch. Sur un cas d'alopécie congénitale. (Journ. d. Mal. Cut. et Syph. 1902, 1, pag. 9.)
11. Audry, Ch. Sur les alopecies congenitales. (Journ. d. Mal. Cut. et Syph. 1898, pag. 337.)

Erklärung der Abbildungen auf Taf. XIV.

Fig. 1. Hämatoxylinfärbung. Starke Vergrößerung. Haarfollikel mit cystisch erweitertem Ende.

Fig. 2. Hämatoxylinfärbung. Starke Vergrößerung. a) Erweiterung des Haarbalges an der Stelle des Talgdrüsenausführungsganges. b) Cystenbildung, von den äußersten Zellagen der äußeren Wurzelscheide ausgehend.

Fig. 3. Van-Giesonfärbung. Übersichtsbild. a) Talgdrüsen in der Längsrichtung des Haarbalges liegend. b) M. arrector ohne Beziehung zur Talgdrüse. c) Epithelstrang ohne Zusammenhang mit dem Oberflächenepithel und dem Haarbalg.

Fig. 4. Van-Giesonfärbung. Übersichtsbild. a) Haarbalganlage unterhalb der Talgdrüse. b) Sehr weit nach abwärts reichende Haarbalganlage. c) Epithelstränge ohne Zusammenhang mit dem Oberflächenepithel und dem Haarbalg.