

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

---

## Ueber sogenannte Nerven-Naevi.

Von

**Dr. Theodor Spietschka,**

Assistent der Klinik.

(Hierzu Taf. IV.)

---

Bärensprung<sup>1)</sup> hat zuerst eine Erkrankung der Haut beschrieben, welche derselbe durch folgende Merkmale charakterisirte: 1. Halbseitigkeit, 2. Anordnung in Streifen und Flecken entsprechend den Verbreitungen der peripheren Nerven in den Bezirken der spinalen Nerven, 3. Hypertrophie der Hautpapillen mit Pigmentbildung in mehr oder minder starkem Grade, mässige Verdickung der Epidermisschichten aber keine Hypertrophie der Hautdrüsen, Haarbälge oder Haare. Er nannte dieselbe Naevus unius lateris, und sah sie als eine Folge „einer angeborenen Erkrankung einzelner Spinalganglien“ an. Th. Simon<sup>2)</sup> wies darauf hin, dass der Name Naevus unius lateris recht unglücklich gewählt sei, denn „aus dem Umstande, dass die bisher veröffentlichten Fälle halbseitig waren, folgt keineswegs, dass in anderen Fällen nicht auch Spinalganglien beider Seiten erkranken können“. Das Wesentliche erblickt er in der Ausbreitung der Erkrankung

---

<sup>1)</sup> Bärensprung. Naevus unius lateris. Char.-Ann. 1863, p. 91—95.

<sup>2)</sup> Th. Simon. Ueber Nerven-Naevi. Archiv f. Dermat. und Syph. 1872, p. 24.

nach bestimmten Nervenbezirken und schlägt daher den Namen Nerven-Naevus vor. Er fügt zu den vier Fällen Bärensprungs noch zwei eigener Beobachtung und einige aus der Literatur hinzu, bei welchen er die Zugehörigkeit zu einem Nervengebiete zu bestimmen in der Lage war. Interessant ist eine Beobachtung Gerhardts,<sup>1)</sup> welcher die Erkrankung „neuropathisches Hautpapillom“ nennt.

Bei einem 6jährigen Mädchen fand er die Papillomentwicklung streng halbseitig, aber gekreuzt, nämlich an der linken Gesichtshälfte und an der rechten Brusthälfte bis herab zum Nabel. Im dritten Lebensjahre war das Kind von häufigen epileptischen Krämpfen befallen worden, und gleichzeitig hatte die Entwicklung der Papillome begonnen. Ein zweiter Fall seiner Beobachtung war ein 61jähriger Mann, wo die Erkrankung die ganze rechte Körperhälfte von der zweiten Rippe nach abwärts einnahm. Er macht auf die Anordnung parallel den Intercosträumen aufmerksam, welche an Herpes zoster erinnert.

Gerhardt erwähnt noch zweier Fälle von Thomson und Adams, von welchen der erstere ganz dieselbe Ausbreitung rechts zeigte, wie sie bei dem von uns beobachteten Patienten links vorhanden war. Auch Gerhardt glaubte nach der Localisation und namentlich auf die Beobachtung gestützt, dass bei dem einen Falle das Auftreten der Erkrankung von Krämpfen begleitet war, eine Erkrankung des Nervensystems, wahrscheinlich der Spinalganglien, als Ursache der Papillomentwicklung annehmen zu müssen. Diese Annahme findet eine Bekräftigung durch eine Beobachtung Pott's.<sup>2)</sup> Hier war das Papillom im ganzen Gebiete des rechten Trigemini verbreitet, in dessen Bereiche angeborene Pigmentationen vorhanden gewesen waren. Im ersten Vierteljahre wurde das Kind von epileptischen Krämpfen befallen, welche die rechte Gesichtshälfte und obere Extremität betrafen und eine Lähmung dieser Gesichtshälfte und Parese der Extremität zurückliessen. Gleichzeitig begann die Entwicklung der Papillome. Eine Erkrankung, welche ganz gleiche Veränderungen der Haut darbot, jedoch in ganz anderer Vertheilung und Anordnung, wurde von

---

<sup>1)</sup> Gerhardt. Beobachtungen über neuropathisches Hautpapillom. Jahrb. f. Kinderheilk. IV. 1871, p. 270.

<sup>2)</sup> R. Pott. Ueber Papilloma neuropathicum. Jahrb. f. Kinderheilkunde. XXVIII, 1888, p. 432.

Beigel<sup>1)</sup> beobachtet, und als Papilloma area-elevatum bezeichnet, weil die Efflorescenzen kreisrunde, scharfbegrenzte Erhabenheiten bildeten. Ohne nachweisbare Ursache wurde das bis dahin ganz gesunde Kind im 10. Lebensmonate von heftigen Krämpfen befallen, wobei sich die Hauterkrankung zu entwickeln begann.

In der Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Heidelberg stellte Veiel<sup>2)</sup> einen Fall von excessivem Naevus pigmentosus vor, der an Brust und Bauch scharf halbseitig begrenzt war. Auch hier fiel die Streifenbildung parallel den Intercostalräumen auf. Julius Müller<sup>3)</sup> beschreibt einen Naevus verrucosus unius lateris, der über die ganze rechte Körperhälfte verbreitet war und nur stellenweise so viel auf die linke Körperhälfte übergriff, als es auch der Herpes zoster zu thun pflegt.

Derartige Fälle lassen wohl den neuropathischen Ursprung dieser Naevi recht wahrscheinlich erscheinen, allein ganz mit Recht betont Petersen,<sup>4)</sup> dass die Berechtigung der Benennungen Gerhardt's und Simon's trotz aller Wahrscheinlichkeitsgründe nicht sicher erwiesen ist.

Recklinghausen,<sup>5)</sup> welcher in seiner grossen Arbeit die Bedeutung der multiplen Fibrome der Haut als Neurofibrome klargelegt hat, betont ausdrücklich den Unterschied zwischen diesen und dem trophischen Nerven-Naevus Th. Simon's, und stellt als wesentlich unterscheidendes Merkmal das Fehlen einer richtigen Tumorenbildung bei letzterer Erkrankung auf. Ihm scheint überhaupt, „als ob diese ‚neuritischen‘ Papillome die Folgen der Vernichtung des Nerveneinflusses auf die Ernährung der Hautgewebe, trophische Störungen neuroparalytischer Natur sind, welche ungewöhnlicherweise zu

<sup>1)</sup> Beigel. Eine bisher nicht beschriebene Hautkrankheit. (Papilloma area-elevatum.) Virchow's Archiv 47, p. 367.

<sup>2)</sup> Sitzungsbericht der Section für Derm. der 62. Vers. deutscher Naturf. u. Aerzte. Heidelberg 1889. Arch. f. Derm. u. Syph. 1890, p. 207.

<sup>3)</sup> Müller, Jul. Naevus verruc. unius lateris. Arch. f. Derm. und Syph. 1892, p. 21.

<sup>4)</sup> Petersen, Walther. Ein Fall von multipl. Knäueldrüsen-Geschwülsten. Arch. f. Derm. u. Syph. 1892, p. 919.

<sup>5)</sup> Recklinghausen. Ueber die multiplen Fibrome der Haut. Berlin 1882, p. 59.

einem activen Vorgang, zu einer Hypertrophirung der obersten Hautschichten führen, während letztere doch bei den Neurofibromen nur gedehnt und atrophirt, also rein passiv betheiligt werden“.

Einen gleichfalls recht ausgebreiteten halbseitigen Naevus beschrieb A. Lanz<sup>1)</sup> und hebt dabei folgende Punkte hervor: 1. halbseitige (links) Entwicklung, 2. Entstehung im ersten Lebensjahre, 3. Charakteristische Vertheilung der Hautaffection in Form von mehr oder weniger breiten Streifen oder Linien, 4. kein nachweisbarer Zusammenhang der Gruppen mit der Verbreitung der Nerven (Voigt'sches Liniensystem), 5. Fehlen jeglicher sowohl central wie peripher klinisch nachweisbarer Veränderungen des Nervensystemes. Lanz hält daher den Namen Nervennaevus nicht für entsprechend und schlägt lieber die Unna'sche Bezeichnung Naevus linearis verrucosus vor; für seinen Fall möchte er jedoch das Adjectivum verrucosus mit ichthyosiformis vertauschen, da die Hautaffection viel mehr das Aussehen einer Ichthyosis als einer Warze bot.

Auch Jadassohn<sup>2)</sup> konnte bei den vier von ihm beschriebenen Fällen einen Zusammenhang zwischen der Ausbreitung der peripheren Nerven und der Localisation der Naevi nicht ermitteln. Er würdigt wieder die fissurale Theorie Virchow's,<sup>3)</sup> welche derselbe namentlich für die im Trigeminalggebiete vorkommenden Gefässnaevi, die Angiome, aufgestellt hat.

In der That ist es ja im höchsten Grade wahrscheinlich, dass die Anlage, oder sagen wir das gebräuchlichere Wort Prädisposition zur Entwicklung dieser halbseitigen Naevi eine im embryonalen Leben entstandene ist. Wir finden, dass der Naevus zumeist schon bei der Geburt bestanden hat, oder doch wenigstens angedeutet war, oder aber dass die Entwicklung in einem sehr frühen Alter, meist dem ersten Lebensjahre stattfindet, und da ist es gewiss von höchster Bedeutung, dass

---

<sup>1)</sup> A. Lanz. Ein Fall von Naevus verrucos. unius lateris (v. Bärensprung), Naevus linearis verruc. (Unna) sen. ichthyosiformis (Lanz). Medizinische Obosrenje. 1893. Bd. XL, Heft 17, p. 449. Moskau (Russisch).

<sup>2)</sup> Jadassohn. Beiträge zur Kenntniss der Naevi. Arch. f. Derm. u. Syph. 1888, p. 917.

<sup>3)</sup> Virchow. Geschwülste. III., p. 345.

die Entwicklung in einzelnen Fällen (Gerhardt Fall I, Pott, Beigel) von schweren nervösen Störungen, epileptischen Krämpfen etc. begleitet war.

So sehr die Fissuraltheorie Virchow's für die teleangiectasischen Naevi namentlich des Facialisgebietes annehmbar erscheint, so wenig sind wir jedoch berechtigt, diese Teleangiectasien mit den verschiedenen anderen Naevi, als Pigmentnaevi, warzenartige oder papillomartige Naevi genetisch gleichzusetzen. Die Einwände, welche Campana<sup>1)</sup> gegen die Fissuraltheorie selbst für die im Trigeminusgebiete auftretenden Gefässnaevi erhebt, dürfen nicht ohne Weiteres zurückgewiesen werden. Wohl nicht mit Unrecht betont er, dass es ihm unbegreiflich erscheint, dass, wenn man die Bildung des Angioms als eine anatomische Thatsache gelten lassen will, man darin nicht dasselbe Gesetz der vollkommen lateralen Symmetrie erkennen darf, das sich so constant in der Embryogenie der Arterien und Capillaren erweist. Ebenso muss man zugeben, dass, wie es nicht immer gelingt, das Verbreitungsgebiet eines papillären oder Warzennaevus in die Grenzen der Voigt'schen Tabellen einzuzwängen, es auch nicht immer angeht, den Gefässnaevus in einer erklärlichen Weise um die embryonalen Spalten zu gruppieren.

Die Verhältnisse des Auftretens und der Entwicklung der verschiedenen halbseitigen Naevi gleichen einander so sehr, dass wir heute durchaus nicht in der Lage sind, zu sagen, Gefässnaevus und warzen- oder papillomartiger oder Pigmentnaevus seien genetisch ganz verschiedene Dinge, dennoch ist die Unterscheidung Simon's<sup>2)</sup> in vasomotorische und trophische Naevi wohl ganz berechtigt.

Die bis heute vorliegenden Beobachtungen lassen uns keine bestimmten Schlüsse auf die Ursachen der Entwicklung der halbseitigen Naevi ziehen.

Es besteht eine recht grosse Mannigfaltigkeit der Meinungen und Möglichkeiten!

---

<sup>1)</sup> Campana. Ueber einige neuropathische Dermatosen. (III.) Arch. für Derm. u. Syph. 1888, p. 184.

<sup>2)</sup> Th. Simon, l. c. p. 28.

Hier eine Entscheidung zu treffen, dürfte nicht leicht sein, da eben der anatomische Beweis für die eine oder andere Ansicht nicht leicht zu erbringen ist. Die wahrscheinlich zumeist intrauterinen Störungen nervöser Natur, die zur Entwicklung dieser Naevi Veranlassung geben, brauchen ja zur Zeit, wo der Naevus ausgebildet ist, längst nicht mehr nachweisbar zu sein. Uebrigens kommen auch Fälle mit entwickeltem Naevus nur selten zur Section, und vielleicht sind die Störungen im Nervensystem dann überhaupt nicht mehr nachweisbar. Um daher der Lösung näher zu kommen, wird es nothwendig sein, derartige Fälle genau zu beobachten, und die casuistische Publication in dieser Richtung eifrigst zu betreiben.

Wir hatten nun in letzter Zeit an der Klinik des Herrn Prof. Pick Gelegenheit, unter anderen drei besonders bemerkenswerthe Fälle von Naevus zu beobachten, deren Veröffentlichung mir Herr Prof. Pick zu übertragen die Güte hatte, wofür ich ihm meinen herzlichsten Dank auch an dieser Stelle ausspreche.

I. Fall. *Naevus neuropathicus verruco-papillomatosus pigmentosus*. (Abbildung des Falles auf Taf. IV.)

S. J., 19jähriger Schuhmacher, kommt wegen eines Ekzemes an beiden Händen auf die Klinik.

Bei der somatischen Untersuchung des Patienten wird die eigenthümliche Erkrankung an der linken Thoraxseite und am Arme wahrgenommen. Patient gibt an, dass er dieselbe seit der frühesten Jugend bemerkt habe, und dass ihm seine Mutter sagte, er habe sie schon bei der Geburt gehabt, und sie sei dann mit ihm gewachsen. Es ist ihm nicht bekannt, dass in seiner Verwandtschaft jemand eine ähnliche Erkrankung habe.

Status praes.: Patient ist mittelgross, kräftig gebaut, hat gut entwickelte Musculatur und mässig starken Panniculus.

Die Untersuchung der inneren Organe ergibt vollkommen normale Verhältnisse. Keine nervösen Störungen. An beiden Handrücken, Rück- und Seitenflächen der Finger und zwar der ersten Phalanx ein aus derber Infiltration und Röthung der Haut und kleinen mit klarem Inhalte gefüllten Bläschen bestehendes Ekzem. Die Nägel der Finger zeigen kleine grubige Vertiefungen und Längsstreifung.

Die allgemeinen Hautdecken sind glatt gut befeuchtet, lebhaft pigmentirt. Haupthaar dunkelblond, Irides graublau, Pupillen gleich weit, prompt reagirend. Im Gesichte spärliche Acne und Comedonen; Zähne gut; Mundschleimhaut zeigt keine Abnormitäten.

An der linken Seite des Thorax befindet sich eine Gruppe warzen- oder papillomartigen Wucherungen, welche in Gürtelform die Hälfte

des Stammes umgibt, und auch auf die Innenfläche des Armes übergreift. Die genauere Ausbreitung ist folgende: Am Rücken beginnt der Gürtel am Innenrande der Scapula, in der Regio infraspinata, in der Höhe des III. u. IV. Dornfortsatzes. Von hier zieht er, allmählig sich verbreiternd, dicht unter der hinteren Achselfalte an die Seite des Stammes, schickt einen breiten Ausläufer in die Achselhöhle, und erreicht zwischen vorderer Achselfalte und Mamilla seine höchste Entwicklung. Dann erstreckt er sich, die Mamilla noch einnehmend, ein unteres Segment des Warzenhofes jedoch nicht mehr betreffend, schnell an Breite und Intensität abnehmend, nach vorn, wo er in der Höhe des unteren Endes des Corpus sterni zwei Querfinger von der Mitte endet. Aus der Achselhöhle zieht ein Streifen genau im Sulcus bicipit. internus peripherwärts, läuft dicht hinter dem Condylus internus Humeri an die Ulnarseite des Vorderarmes, wo er am Handwurzelgelenke endet.

Der ganze Naevus setzt sich aus zweierlei Gebilden zusammen. Die einen sind flache Warzen, die an der Oberfläche feinhöckerig und gelbbraun bis schwarzbraun pigmentirt sind. Die einzelnen Wärzchen erreichen Punkt bis Linsengrösse, und confluiren an den Stellen der stärksten Entwicklung zu grossen Flächen, und lassen vielfach eine streifenartige Anordnung erkennen. Am vorderen und hinteren Ende sind sie gelb bis gelbbraun, zwischen Warzenhof und Achselhöhle jedoch braun bis tief schwarzbraun. Die anderen, welche in der Achselhöhle vorkommen, bilden bis haselnuss-grosse gestielte Papillome, von violettbrauner dunkler Farbe, und gelappter Oberfläche. Die meisten sind trocken, jedoch in der Tiefe der Achselhöhle ist das Epithel zwischen einzelnen macerirt und hier findet leichtes Nässen statt.

Ausserdem befindet sich links an der Seite des Stammes, in der Höhe des Rippenbogens ein pigmentarmer Fleck.

II. Fall. Naevus neuropathicus verrucopapillomatosus pigmentosus.

D. A., 28jähriger Tagelöhner. Der Vater des Patienten starb vor kurzer Zeit 70 Jahre alt, nachdem er durch 13 Jahre an Athemnoth gelitten hatte; die Mutter lebt, ist vollkommen gesund, 68 Jahre alt; zwei Schwestern und zwei Brüder sind gesund. Der Patient gibt an, dass in seiner ganzen näheren und entfernteren Verwandtschaft keine besondere Erkrankung vorhanden sei, auch keine Geistes- oder Nervenkrankheit vorkam. Namentlich ist ihm nichts von einer ähnlichen Hauterkrankung bekannt. Sein Hautleiden besteht, wie ihm seine Mutter erzählte, seit der frühesten Kindheit. Es soll jedoch in den ersten Lebensjahren nicht so stark ausgeprägt gewesen sein, sondern sich erst im sechsten Lebensjahre sehr verschlimmert haben. Damals badete er in einem kalten Bache, es war im September, worauf er krank wurde, und fieberte; dabei soll sich das Hautleiden sehr gesteigert haben. Daraufhin blieb es sich ganz gleich, nur dass es mit dem Patienten wuchs. Er wurde dadurch nie belästigt. Nur wenn er stark schwitzte, war ihm das Nässen und der

üble Geruch in der Achselhöhle unangenehm. Er gibt an, sonst nie krank gewesen zu sein; er ist Potator in allen Getränken (Bier, Wein, Schnaps); die Kopfschmerzen nach einem Rausche waren die einzige Krankheit, über die er sich beklagt. Der Appetit ist immer gut, der Stuhl in Ordnung, eine venerische Affection hat er nie durchgemacht.

Status präsens: Patient ist mittelgross, von kräftigem Knochenbau und gut entwickelter Muskulatur; der Panniculus adiposus mässig. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt vollkommen normale Verhältnisse.

Die allgemeinen Hautdecken sind mit Ausnahme der unbedeckt getragenen Theile wenig pigmentirt, glatt, gut befeuchtet und eingeölt. Gesicht und Hände dagegen sind lebhaft pigmentirt. Das Haupthaar blond, schütter. Irides grau, Pupillen gleich weit, prompt reagirend. Das Gesicht ist etwas asymmetrisch. Die Nasenspitze sieht nämlich ein wenig nach links. Stirnfalten und Nasolabialfalte sind links stärker ausgeprägt, der Mundwinkel ist etwas nach links verzogen. In der Function der Gesichtsmuskulatur lässt sich jedoch ein Unterschied an den beiden Gesichtshälften nicht erkennen. Im Gesichte und an den Streckseiten beider oberer Extremitäten befinden sich zahlreiche ephelidenartige Pigmentationen, die an den Unterarmen auch auf die Beugeseiten übergreifen. An der Schleimhaut des Mundes sind keine Pigment- oder sonstige Anomalien wahrzunehmen.

An der Haut des Stammes und der oberen Extremitäten befinden sich zweierlei Bildungsanomalien: Die einen gleichen dem Fibroma moluscum oder mehr noch Papillomen, indem sie nämlich kleine, bis erbsengrosse, weiche Geschwülstchen bilden, die an einem dünnen Stiele sitzen; dieselben fühlen sich weich und ziemlich schlaff an und zeigen eine fein gefältete Oberfläche; die etwas grösseren haben ein gelapptes Aussehen, genau wie ein venerisches Papillom, nur dass sie zumeist eine trockene Oberfläche und Pigmentation zeigen. Ihre Farbe ist gelbbraun, bei den grösseren etwas dunkler, stellenweise ins Violette spielend. Die zweite Art gleicht mehr einer flachen weichen Hautwarze und besitzt eine hellbraune Farbe, die Oberfläche ist fein höckerig. Es finden sich jedoch allmälige Uebergänge aus der einen Form in die andere, auch sind die Färbungsverhältnisse verschieden. Die flachen Bildungen an der rechten Seite des Stammes sind sehr dunkel pigmentirt, während sie am Rücken und an den Extremitäten hellere Färbung zeigen; die papillomartigen in der rechten Achselhöhle wiederum sehr dunkel, fast violett schwarz, während die über den Schulterblättern und am Rücken eine bedeutend geringere Pigmentation aufweisen. Die gestielten Bildungen befinden sich beiderseits am Rücken über den Schulterblättern, in der Fossa supraspinata sehr zahlreich, namentlich rechts; links reichen sie nur zwei Querfinger breit unter die Spina, rechts dagegen eine Handbreit. Beiderseits nehmen sie nach aufwärts an Grösse zu, setzen sich über die Falte des Musculus cucullaris bis in die Schlüsselbeinrube fort, wo sie auch wieder rechts



stärker entwickelt sind als links und bis in die halbe Höhe des Halses hinaufreichen, jedoch nur in spärlichen Gruppen. Merkwürdig ist ihre Anordnung in Reihen, welche vom Nacken quer nach aussen auf den Oberarm ziehen. Ausserdem befinden sich in der rechten Achselhöhle und zwar in der vorderen Hälfte derselben mächtige Gruppen, während an der hinteren Achselfalte nur zwei etwa wallnussgrosse Gruppen stehen. In der Achselhöhle selbst bilden sie grosse papillomartige Wucherungen, deren Oberfläche theilweise macerirt und violett roth gefärbt ist.

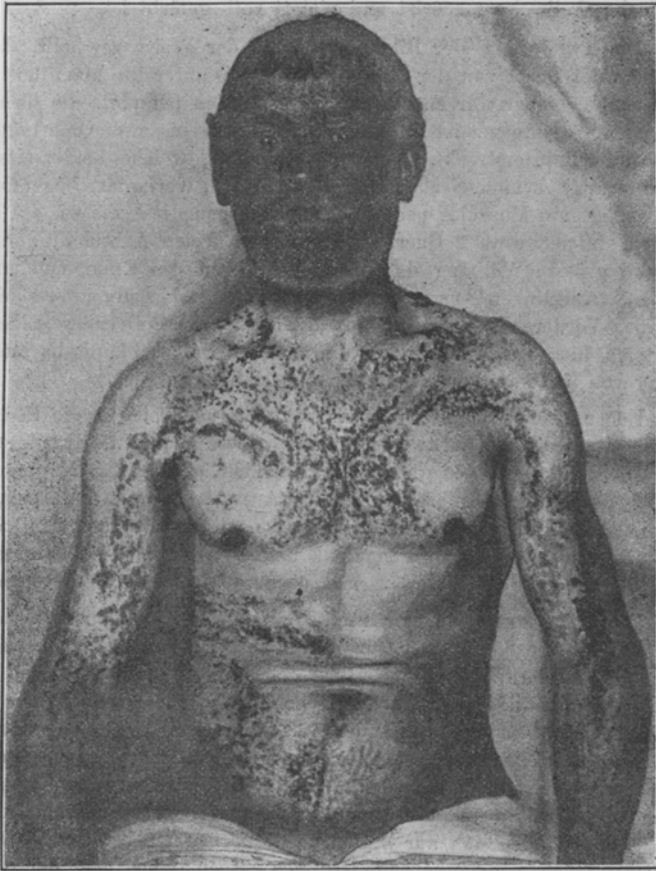
Die zweite Art der Bildungen ist in der Weise vertheilt, dass in der Mitte der Brust von der Clavicula bis etwas unter die Mamillen herab eine Gruppe solcher warzenartiger Bildungen sich befindet, die über dem Sternum am dichtesten ist und sich nach aussen bis zwei Querfinger vor die Mamillarlinie erstreckt. Von dieser Gruppe, welche beiderseits eine streifenförmige symmetrische Anordnung zeigt, verlaufen bogenförmige Gruppenzüge am *Musculus pectoralis major* gegen die Arme zu, auf denen sie sich, immer etwa 2 Querfinger von der freien Achselfalte entfernt über die grösste Wölbung des *Biceps* bis gegen das Ellbogengelenk erstrecken. Am linken Arme verlaufen sie dann mehr ulnarwärts bis zur Mitte des Vorderarmes, rechts bloss bis in das obere Drittel; jedoch befindet sich hier ausserdem noch ein Zug im *Sulcus bicipitalis internus*, welcher von der Papillomgruppe der Achselhöhle ausgeht.

Ueber beiden Schulterblättern befinden sich bis in die Höhe des Dornfortsatzes des 5. Brustwirbels herab grosse Gruppen derartiger Gebilde. Die Richtung dieser gleichfalls in Streifen geordneten Gruppen geht oberhalb der hinteren Achselfalte an die Aussenseite des Oberarmes, verläuft im oberen Drittheil desselben etwas nach vorn, gelangt im *Sulcus bicipitalis externus* ans Ellbogengelenk und erstreckt sich an der radialen Hälfte der Beugeseite des Vorderarmes bis ungefähr in die Hälfte desselben.

Ferner verlaufen an der rechten Hälfte des Stammes in herpeszoster-artiger Anordnung drei Gürtel, die aus Gruppen derselben warzenartigen Gebilde bestehen, die aber hier sehr dunkel pigmentirt sind. Der oberste Gürtel befindet sich in der Höhe der 7., der zweite in der Höhe der 9., der dritte in der Höhe der 12. Rippe und zieht bis über den Darmbeinkamm. Am deutlichsten sind die Gürtel an der Seite des Stammes ausgeprägt, während sie sich dorsal- und ventralwärts gegen die Mittellinie mehr ausbreiten und mit einander stellenweise verschmelzen. An der linken Seite befinden sich nur hinten zwei Querfinger neben der Mittellinie drei diesen Gürteln entsprechende Gruppen. Noch tiefer, über der oberen Hälfte des Kreuzbeines befindet sich jederseits noch eine weitere Gruppe, die einen vierten Gürtel andeutet; rechts setzt sie sich in der oberen Hälfte der Glutaaalgegend nach vorn fort, um dicht über dem Papartischen Bande bis zur vorderen Mittellinie zu ziehen, und hier mit dem dritten Gürtel zu verschmelzen. Die Gürtel enden rechts vorne scharf in der Mittellinie, während sie hinten beiderseits etwas von der Mittellinie entfernt beginnen.

Bei beiden Fällen sehen wir eine vollkommen gleichartige Erkrankung, welche unstreitig auf einer Papillenhypertrophie mit Pigmentbildung beruht und sich in Form von Warzen oder Papillomen zu erkennen gibt.

Fall II.



Betrachten wir nun die Localisation etwas näher!

Bei dem ersten Falle (Taf. IV) finden wir ein Gebiet befallen, welches bereits der Region der Intercostalnerven zugehört und der Ausbreitung der zweiten und dritten Intercostalis sinister entspricht, und zwar das ganze Gebiet derselben einnimmt mit

Ausnahme des vordersten und hintersten Theiles. Ausserdem aber sehen wir einen Theil der linken oberen Extremität be-

Fall II.



fallen, welcher dem Nervus cutaneus internus entspricht. Wir finden nun einen wichtigen anatomischen Zusammenhang dieser

beiden Gebiete, denn Henle <sup>1)</sup> sagt: „Der Ramus perforans lateralis des zweiten Intercostalnerven verbindet sich mit dem Nervus cutaneus internus des Armes, oder vertritt ihn, und auch vom dritten gelangen noch Zweige zur Haut der Achselgrube.“ Wir müssen doch zugeben, dass die äussere Untersuchung kaum einen schöneren Beweis für den Zusammenhang zwischen der Ausbreitung dieser Naevi und den Verbreitungsgebieten der Hautnerven erbringen kann, als diese merkwürdige Uebereinstimmung in unserem Falle.

Wir finden auch eine grosse Uebereinstimmung in der Ausbreitung der Erkrankung unseres I. Falles mit dem Falle II von Herpes Zoster bei Weis, <sup>2)</sup> welchen derselbe gleichfalls in der oben angegebenen Weise erläutert.

Unser zweiter Fall bietet das merkwürdige Beispiel eines „Naevus unius lateris“ bilateralis, dessen Möglichkeit bereits von Th. Simon in der oben citirten Arbeit betont wurde, aber bisher in derartiger Weise noch nicht beobachtet worden ist. <sup>3)</sup> Trotzdem derselbe die Erkrankung an beiden Seiten in so ausgesprochener Weise zeigt, hält er doch auch die Regeln der Halbseitigkeit streng ein.

Was hier die Vertheilung der Krankheit nach Nervengebieten betrifft, so finden wir die Verbreitungsbezirke verschiedener Spinalnerven vom IV. Cervicalis bis zum ersten Sumbalis in die Erkrankung in mehr oder weniger starker Weise einbezogen. Am Stamme sehen wir links nur die Gebiete der Rami perforantes posteriores befallen. Rechts dagegen werden die Gebiete des 7., 9. und 12. Intercostalis vollständig eingenommen und auch das Gebiet des ersten Sumbalis ist nicht verschont, denn wir beschrieben oben einen vierten Gürtel, welcher dicht über dem Pupa rt'schen Bande bis

---

<sup>1)</sup> Henle. Handbuch der Nervenlehre des Menschen. Braunschweig 1871, p. 508.

<sup>2)</sup> Weis, E. Ueber epidemischen Zoster. Archiv. f. Derm. u. Syph. 1890, p. 630.

<sup>3)</sup> Erst nach Vollendung dieser Arbeit erhielt ich Kenntniss von einem Falle, welchen Saalfeld in der Berl. dermat. Vereinigung am 6. Juni 1893 vorgestellt hatte. Auch hier war die Affection beiderseitig, jedoch in ungleich starker Weise vorhanden.

genau in die vordere Mittellinie zieht, und zum grossen Theile mit dem 3. Gürtel verschmolzen ist.

Am Schultergürtel finden wir beiderseits das Gebiet des IV. Cervicalis mit papillomartigen Bildungen besetzt. In der rechten Achselhöhle haben wir ein ähnliches Verhältniss wie bei dem vorigen Falle links. Wir sehen hier einen schmalen Streifen vom Schulterblatte unter der hinteren Achselfalte in die Achselhöhle ziehen, wo eine mächtige Gruppe von Papillomen sitzt, die wiederum einen schmalen Zug warzenartiger Gebilde in den Sulcusbicipitalis internus sendet, der darin bis zum Ellbogengelenke verläuft. Also Gebiet des III. Intercostalis mit seiner Abzweigung zur Achselhöhle und Innenseite des Armes. An der Vorderseite des Stammes ist dieser Gürtel nur durch einige kleine Warzengruppen oberhalb der Mamilla angedeutet; links fehlt er ganz, hier sind aber auch in der Achselhöhle und im Sulcusbicipitalis internus keine pathologischen Gebilde vorhanden.

Die eigenthümliche Anordnung der Streifen an der Brust dürfte wohl dem hier etwas modificirten Verlaufe der Hautnerven entsprechen. Wir finden darüber bei Langer (Lehrb. der Anatomie 1887 pag 350): „Die Einfügung der oberen Extremität modificirt die typische Anordnung der beschriebenen Hautnerven. Die Modificationen betreffen aber nur die oberen bis zum siebenten und bestehen in folgendem. Da der erste Intercostalis vollständig vom Schultergürtel bedeckt wird, so kann er keinen Hautast abgeben, wogegen er eine beträchtliche Fasermenge an den Plexus brachialis abliefern. Der zweite Intercostalis besitzt bereits beide durchbohrende Hautäste, er sendet aber den hinteren nicht zur Brust, sondern mit dem Nervus cutaneus brachii internus vereint zur oberen Extremität, wo er die Haut der Achselgrube und eines Theiles des Oberarmes mit Fasern versieht. Da auch die folgenden hinteren Hautäste bis zum 7. von den Rumpfarmuskeln überlagert werden, so müssen sie, um zur Brusthaut zu gelangen, einen Umweg machen und vorne den unteren Rand des Pectoralis umgreifen. Die mangelnden Brusthautäste der ersten zwei Intercostales ersetzen die Nervi supraclaviculares des 4. cervicalis, dessen Hautgebiet somit unmittelbar an den Hautast des 3. Intercostalis grenzt. Wenn

wir uns nun vorstellen, dass das Gebiet des 3. und 4. Intercostalis links nur in seinem vordersten Theile befallen ist, rechts dagegen nur beim 4. der seitliche Theil ausgelassen ist, während das Gebiet der Supraclaviculares (aus dem 4. Cervicalis) beiderseits ergriffen ist, kann uns auch diese eigenthümliche Anordnung erklärlich werden.

An den Armen ist die Gruppierung recht einfach. Die beiden grossen Züge, die oben beschrieben wurden, folgen genau den Verbreitungsgebieten der Hautzweige des N. circumflexus humeri und Radialis einerseits und des Ulnaris andererseits.

Dass trotz des Auftretens der Krankheit an beiden Seiten des Körpers die Halbseitigkeit der Affection deutlich erkennbar ist, geht aus Folgendem hervor. Erstens ist die rechte Hälfte viel schwerer befallen als die linke, und zweitens sehen wir rechts Gebiete in scharf halbseitiger Begrenzung befallen, die links frei sind; dies zeigt sich namentlich an den Rami perforantes laterales et anteriores der Nervi spinales intercostales, in deren Gebiete die Erkrankung vorne scharf in der Mittellinie abschneidet. Ausserdem sehen wir dasselbe an dem scharf halbseitigen tieferen Herabgreifen der Zone über der Regio scapul. infraspinat. und über dem Pectoralis major, entsprechend dem Nervus intercost. III mit dem anschliessenden Gebiete des Nervus cut. brachii intern., welches linkerseits vollkommen freigelassen ist, bis auf den vordersten Theil der Brustgegend. Bezüglich dieser beiden Fälle möchte ich wegen einer gewissen Analogie in der Localisation an den IV. Fall Jadassohn's<sup>1)</sup> erinnern, welcher einen Naevus mit ganz gleichartigen Veränderungen betrifft, wobei er schreibt: „Bezüglich ihrer Gruppierung erinnern die Flecke am Rumpfe theilweise an Herpes zoster. So beginnt schon in der Höhe des vierten bis sechsten Brustwirbels ein aus den geschilderten Hautveränderungen bestehender Streifen am inneren Rande des Schulterblattes und zieht unter der Achselhöhle um die Seitenwand des Thorax nach vorn, nachdem er zuvor an die oberen hinteren Partien des Oberarmes einige schmälere Streifen abgegeben hat.“ Ganz

---

<sup>1)</sup> Jadassohn, l. c., p. 928. Arch. f. Derm. u. Syph. 1888.

ähnliche Verhältnisse finden wir bei dem von Saalfeld<sup>1)</sup> in der Berliner dermatologischen Vereinigung am 6. Juni 1893 vorgestellten Kranken. Auch hier setzte sich die Affection, über die vollständig befallene Achselhöhle hinweggehend, in Gestalt eines gegen die ulnare Seite des Ellbogens sich verjüngenden und oberhalb der ulnaren Seite des Handgelenkes spitz auslaufenden, fast continuirlichen Streifens fort.

Noch ein weiterer Punkt wäre zu erwähnen, welcher für den Zusammenhang dieser Erkrankung mit dem Nervensysteme namentlich der Spinalganglien spricht. Die Cervicalnerven, namentlich die vier unteren mit dem ersten Intercostalis gehen untereinander reiche Anastomosen ein und wechseln einen grossen Theil ihrer Fasern mit einander aus, so dass der endgiltig zusammengestellte Nerv seine Fasern aus mehreren verschiedenen Wurzeln bezieht. Die übrigen Intercostalnerven dagegen zeigen ein ganz einfaches Verhalten; wenn nun eine in den Spinalganglien gelegene Ursache verändernd auf die Haut einwirkt, so wird an dem den Intercostales entsprechenden Gebieten die Anordnung der Hautveränderung eine einfache, typische sein. An den den Cervicalganglien entsprechenden Partien dagegen müssen Unregelmässigkeiten in der Vertheilung der Affection an den Tag treten. Sollte diesen Verhältnissen bei unserem zweiten Falle nicht die deutliche Anordnung der Erkrankung in Gürtelform in den tieferen Gebieten und die schwer aufzulösende Vertheilung am Schultergürtel entsprechen?

Eine sichere Stütze für den neuropathischen Ursprung dieser Naevi wird allerdings erst die genaue Beobachtung einschlägiger Fälle erbringen können. Nach unseren Beobachtungen aber müssen wir uns den Ansichten Bärensprungs, Th. Simon's oder Recklinghausen's zuneigen und ihnen unter den bestehenden Meinungen entschieden die grösste Berechtigung zuerkennen.

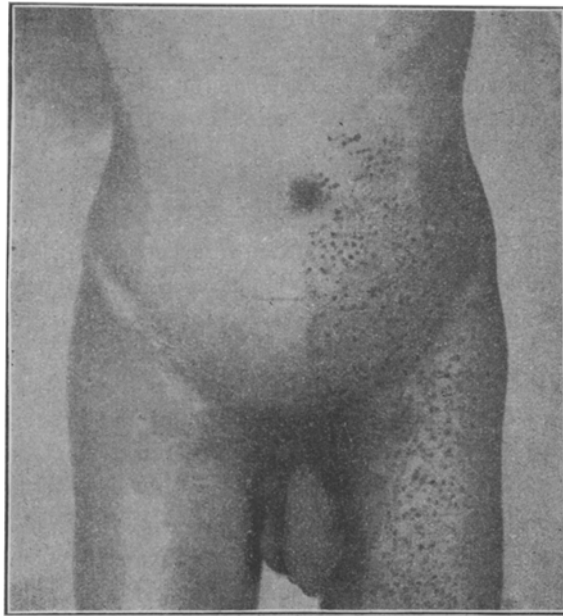
Wir wollen nun zur Betrachtung des dritten Falles von halbseitigem Naevus übergehen, welcher nach Art der vorhandenen Veränderungen den ersten Fällen J a d a s s o h n's entspricht.

---

<sup>1)</sup> Saalfeld. Doppelseitiger Naevus verrucosus (Nervennaevus.) Dermatol. Zeitschr. Bd. I, Heft 1.

V. F., 20jähriger Lederfärber. Der Patient kommt wegen Lues mit ulcerirenden Papeln an der Mundschleimhaut zur Klinik. Die Pigmentaffection am Stamme hat Patient wenig beachtet, da sie ihn durchaus nicht belästigte. Er gibt an, dass sie, sowie die beiden pigmentlosen Stellen am Rücken schon seit der Geburt bestehe, und mit ihm gewachsen sei.

Status praesens: Pat. ist mittelgross, von gracilem Knochenbau, schwach entwickelter Muskulatur und geringem Panniculus adiposus. Das Haupthaar ist blond, die Irides blau. Die allgemeinen Hautdecken sind glatt, mässig pigmentirt, gut befeuchtet und eingölt. Der Hals ist lang, schmal, Thorax flach. Kein besonderer pathologischer Befund an den



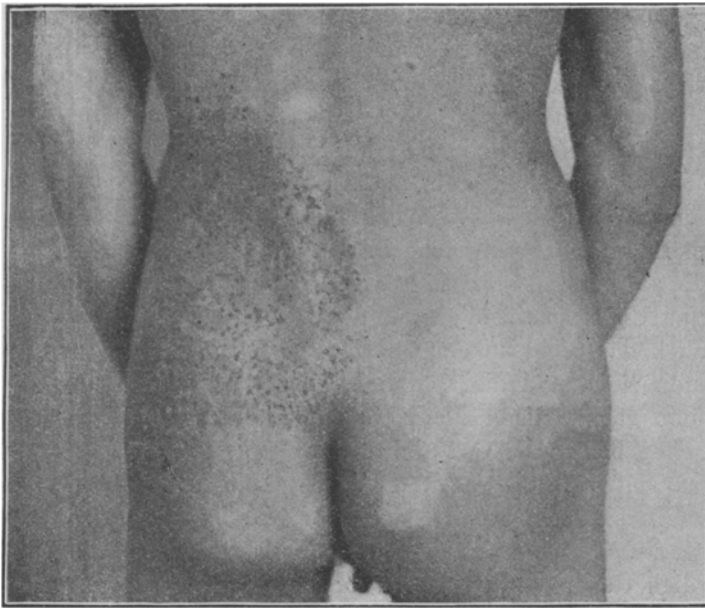
inneren Organen. Die Genitalaffection, die Erkrankungsherde der Mundschleimhaut und die sklerotischen Drüsenveränderungen wollen wir hier nicht näher erörtern.

Die Erkrankung, wenn man es so nennen darf, welche uns hier interessirt, befindet sich an der linken unteren Hälfte des Stammes und am linken Oberschenkel; sie besteht aus einer sehr grossen Zahl brauner Flecke, die gewöhnlichen Epitheliden vollständig gleichen, nur dass manche etwas grösser werden, als dies die Sommersprossen zu thun pflegen.

Dieselben nehmen ein ziemlich scharf umschriebenes Gebiet ein, das sich folgendermassen begrenzen lässt. Vorne endet dasselbe scharf in



der Mittellinie von der Symphyse bis hinauf zum Nabel; am Nabel springen zwei oder drei Flecke auf die rechte Seite über. Oberhalb des Nabels steigt die Grenze noch 3 Querfinger empor, entfernt sich aber in ganz sanften Bogen etwas von der Mittellinie; verläuft dann ziemlich horizontal bis zur Mamillarlinie, fällt hier wieder drei Querfinger senkrecht nach abwärts, um sich dann spitzwinkelig nach hinten und oben zu wenden. In dieser Richtung verläuft die Grenze bis zu einer vom Innenrande der Scapula senkrecht nach abwärts gezogenen Linie bis zum unteren Rande der 11. Rippe. Dann senkt sie sich wieder schräg nach abwärts, um in der Höhe der Lendenwirbelsäule auf die rechte Seite des Stammes überzugreifen, überschreitet die Mittellinie jedoch nur um einen



Querfinger breit, und erreicht dieselbe wieder, um dann bis zu der Rima ani herabzuziehen. Die untere Grenze ist nicht scharf zu ziehen. Im unteren Theil sind die Pigmentflecke sehr klein und bedeutend spärlicher. Doch kann man sagen, dass sie in der Höhe des ersten Steisswirbels von diesem horizontal bis in die Seitenlinie zieht, die sie dicht unter dem Trochanter major erreicht.

Von hier geht dann die Grenze an der Seiten- und Vorderfläche des Schenkels schräg nach abwärts; hier kann jedoch eine genaue Begrenzung nicht angegeben werden, weil die Flecke hier mehr zerstreut sind, und sich allmählig in der Mitte des Oberschenkels und auch an seiner Innenseite verlieren.

Dieses Gebiet ist nun mit kleinen braunen Flecken wie übersät. Dieselben schwanken in ihrer Grösse von der eines kleinen Pünktchens bis zu der einer Linse. Die Haut ist an den pigmentirten Stellen weder verdickt noch sonst verändert; die Flecke zeigen keine bestimmte Gruppierung, sondern sind regellos zerstreut. Auffallend ist ausserdem die diffuse dunklere Pigmentirung, welche besonders die Unterbauchgegend einnimmt. In der Mittellinie des Bauches ist dieselbe am stärksten und endet nach rechts hin plötzlich, sodass hier die halbseitige Begrenzung um so schärfer markirt ist.

Neben diesem grossen Naevus zeigte der Patient noch insofern einige Pigmentanomalien, als sich am Rücken links zwei ovale und an der Brust eine runde pigmentlose Stelle befand.

Das Gebiet, welches die Anomalie in unserem Falle einnimmt, gleicht fast vollständig dem von Jadassohn<sup>1)</sup> beschriebenen III. Falle. Es wird vom Lumbal plexus aus innervirt, u. zw. vom letzten Intercostalis, ferner dem N. ileo hypogastricus, N. ileo inguinalis und Nervus cutaneus femoris externus, welch letztere vom I. und II. Lumbalnerven entstammen. Ich möchte dabei besonders auf die obere Grenze der Affection aufmerksam machen, welche in unserem Falle wohl etwas tiefer liegt, als im Falle Jadassohn's, aber doch eine merkwürdige Uebereinstimmung mit derselben zeigt; dieselbe betrifft nämlich das rechtwinkelige nach abwärts Knicken genau in der Mamillarlinie, und die abermalige Knickung nach hinten oben. In der rückwärtigen Mediallinie zeigt sich eine Abweichung zwischen beiden Fällen: bei Jadassohn steigt die Grenze etwas spitzwinkelig gegen die Medianlinie nach aufwärts, bei uns fällt sie nach abwärts, um aber hier in gleicher Weise wie bei J. auf die andere Seite ein wenig überzugreifen. Eine merkwürdige Uebereinstimmung in beiden Fällen bietet ferner die untere Grenze, sowohl was ihre Configuration als auch was die Beschaffenheit der Pigmentflecke selbst betrifft; auch die diffuse braune Pigmentation im vorderen oberen Theile des befallenen Gebietes mit ihrer scharf hervortretenden Grenze in der Mittellinie am Abdomen war bei beiden in gleicher Weise vorhanden.

Die Verschiedenheit der Hautveränderungen zwischen den ersten zwei Fällen einerseits und dem dritten andererseits sind in die Augen springend und genügend in der Arbeit Jadassohn's gewürdigt worden.

<sup>1)</sup> Jadassohn, l. c. p. 923.

Da wir über die Aetiologie derartiger halbseitiger Naevi noch ganz im Unklaren sind, und da uns namentlich auch noch der stricte Beweis für den Zusammenhang mit nervösen Störungen fehlt, scheinen uns derartige Uebereinstimmungen der Affection in verschiedenen Fällen, wie sie oben erwähnt wurden, im höchsten Grade bemerkenswerth zu sein. Sollte sich die Erwartung Jadassohn's bestätigen, dass die letztere Form halbseitiger Naevi, wo sich derselbe aus einer grossen Zahl kleiner Pigmentmale zusammensetzt, nicht gar so selten sei, was jedoch nach den spärlichen Angaben in der Literatur nicht der Fall sein dürfte, so wäre es sicher im höchsten Grade wünschenswerth, dieselben genau zu beachten, um der Lösung dieser Fragen näher treten zu können.

Wenn wir versuchen, aus der Anordnung der Hautveränderungen einen Schluss auf die Natur der Erkrankung zu ziehen, so werden uns folgende Momente massgebend sein:

1. Dass sich die Vertheilung der Anomalien an die Verbreitungsgebiete der Hautnerven anschliesst.

2. Dass die Gruppierung der Gebilde in den beiden ersten Fällen vollkommen der bei Herpes zoster vorkommenden gleicht, dessen nervöser Ursprung im hohen Grade wahrscheinlich ist, und

3. dass beim letzten Falle die Veränderungen ziemlich gleichmässig über ein gut abgegrenztes Gebiet verbreitet sind, das von mehreren hinter einander liegenden Spinalganglien aus innervirt wird.

---



Spietschka: Über sogen. Nerven-Naevus.