

Aus der kgl. dermatolog. Klinik des Herrn Prof. Dr. Posselt
zu München.

Zur Lehre von den Talgdrüsengeschwülsten.

Von

Dr. Richard Kothe.

(Hiezu Taf. XV—XVIII.)

Die Adenoma sebacea gelten im allgemeinen als eine sehr seltene Erkrankung. Während im übrigen, besonders bez. der Histogenese die Meinungen auseinander gehen, sind über die Seltenheit der Affektion die meisten Autoren einig. Nur Rosenthal (96) glaubt, daß die Fälle nicht so selten seien, als es nach dem Vorkommen in der Literatur den Anschein hat, da die meisten, weil sie keine Beschwerden verursachen, unbeachtet bleiben.

Das Adenoma sebaceum kommt in mehreren klinisch verschiedenen Formen vor. Monti (69) unterscheidet das Adenoma sebaceum disseminatum und circumscriptum. Die disseminierten oder multiplen Talgdrüsadenome sind bisher nur im Gesicht beobachtet worden. Es handelt sich bei denselben, nach der Beschreibung von Jarisch (54), um das Auftreten multipler, gelblicher oder gelblich-roter, häufig auch braunroter, fester, stecknadelspitz- bis linsengroßer, keinen Porus aufweisender, im Gesicht lokalisierte Knötchen, welche hauptsächlich die mittleren Teile desselben einnehmen und besonders um die Nase, an den Nasenwinkeln und den Nasolabialfalten dicht gedrängt stehen.

Da diese Form zuerst von Pringle (86) beschrieben wurde, wird sie auch vielfach als Adenoma sebaceum „Typus Pringle“ bezeichnet.

Bei der zweiten Form handelt es sich um weniger zahlreiche, oft sogar nur in der Einzahl vorkommende, aber meist bedeutend größere, wohlumschriebene Tumoren. Während nun diese, schon wegen ihrer Größe, außerdem aber wegen ihrer Neigung zu Ulzerationen und vielleicht sogar zu maligner Degeneration (Adenocarcinom), mehr in das Gebiet der Chirurgie fallen, interessieren uns hier besonders die multiplen Adenome des Gesichtes.

Auffallend bei denselben ist schon das klinische Bild, das multiple Auftreten und die fast stets vollkommen symmetrische Anordnung der Knötchen im Gesicht. Bemerkenswert ist ferner, daß auch andere Hauterkrankungen ein im höchsten Grade ähnliches, oft sogar vollkommen gleiches Bild darbieten. Es kommen differentialdiagnostisch folgende Krankheitsformen in Betracht: das Epithelioma adenoides cysticum, der Naevus verrucos. vasculos. faciei (D a r i e r, K o p p), das Hidrocystoma, das Hydradenoma eruptivum. Letzteres, welches nach der Auffassung von J a r i s c h (55), W o l t e r s (113), W a l d h e i m (110) als ein Haemangioendothelioma aufgefaßt werden muß, ist dadurch von den anderen Neubildungen verschieden, daß es auch auf der vorderen oberen Brustwand lokalisiert vorkommt.

Hieraus ergibt sich, daß eine sichere Diagnose nur auf Grundlage des anatomischen Befundes zu stellen ist. Die histologischen Untersuchungen der bisher beobachteten Fälle von Adenoma sebaceum haben ergeben, daß die Frage, ob es sich um wirkliche Geschwülste oder nur um einfache Hypertrophie, resp. Hyperplasie der Talgdrüsen handelt, außerordentlich schwer zu beantworten ist, hauptsächlich weil der Begriff des Adenoms so verschieden gedeutet wird. Nun war es auffallend, daß in vielen Fällen die Affektion in früher Kindheit aufgetreten, in einigen sogar schon bei der Geburt vorhanden gewesen sein soll. Daraus glaubte man schließen zu dürfen, daß alle Fälle auf eine kongenitale Anlage zurückzuführen und als Naevi aufzufassen seien.

Nachdem diese Hypothese zuerst von französischen und englischen Autoren aufgestellt worden war, wurde sie dann ganz besonders von J a d a s s o h n (52) vertreten, und zwar auf Grund des histologischen Befundes in systematisierten Talgdrüsen-Naevi,

welche zum größten Teil durch Vermehrung und Vergrößerung der Talgdrüsen gebildet waren. Jadassohn glaubte diese Naevi mit den Adenomata sebacea des Gesichtes identifizieren zu können, und stellte für beide Affektionen die Bezeichnung Talgdrüsennaevi auf. Diese Anschabung fand in späteren Beobachtungen anderer Dermatologen vielfach Zustimmung. Auch Ziegler hat den Begriff Naevi sebacei in die neueste Auflage seines Lehrbuches eingeführt.

Anderseits fehlt es auch nicht an gegenteiligen Stimmen; Jarisch (54) äußert sich hierüber folgendermaßen: „Wie weit nur einzelne der hieher gerechneten Anomalien, oder alle hereditär veranlagt sind und demnach zu ihrer Auffassung als Naevi berechtigen, muß erst durch weitere Beobachtungen sichergestellt werden.“ Pick (78) gibt zwar die Berechtigung, diese Gebilde klinisch zur Naevusgruppe zu rechnen, zu, betont aber, daß man auch den pathologisch-anatomischen Verhältnissen Rechnung tragen müsse, und die Existenz eines anatomischen Namens nicht negieren dürfe.

Bei dieser Unsicherheit, die in Rede stehenden Neubildungen pathologisch-anatomisch zu rubrizieren, ist die Mitteilung eines neuen Falles von Adenoma sebaceum, der vielleicht zur Klärung der Sachlage beitragen kann, wohl nicht unangebracht. Dieser Fall kam im Sommer 1902 auf der dermatologischen Abteilung des Krankenhauses München I. J. zur Beobachtung, und wurde mir von Herrn Professor Posselt in liebenswürdigster Weise zur Bearbeitung überlassen, wofür ich ihm zu aufrichtigem Dank verbunden bin. Auch Herrn Privatdozent Dr. Jesionek sage ich für das Interesse, das er dieser Arbeit entgegenbrachte, meinen besten Dank.

Ich lasse hier zunächst die **Krankengeschichte** folgen:

F. K., 33 Jahre alt, Drechsler, ging dem Krankenhaus wegen einer Kontusion des rechten Fußes zu, welche jedoch sehr geringfügig war und binnen kurzer Zeit heilte. Dagegen fiel als interessanter Nebenbefund eine eigentümliche Erkrankung der Haut des Gesichtes auf, wegen welcher Pat. auf die dermatologische Abteilung verlegt wurde.

Anamnese.

Der Ausschlag im Gesicht besteht angeblich seit 26 Jahren, trat also im 4. Lebensjahr auf. Zuerst sollen es rötliche Flecken gewesen sein, die sich ganz allmählich vergrößerten und schließlich zu das Niveau der umgebenden Haut überragenden, kleinen Knötchen heranwuchsen. Vor

zwei Jahren wurden dieselben galvanokaustisch behandelt, wodurch eine wesentliche, aber offenbar nicht nachhaltige Besserung erzielt wurde. Die Effloreszenzen wuchsen vielmehr zu ihrer früheren Größe darnach wieder heran. Sonst ist anamnestisch nichts bemerkenswert, auch nicht in Bezug auf die Familie des Pat.

Objektiver Befund:

Mittelkräftig gebauter Mann von mäßigem Ernährungszustand. Intelligenz vollkommen normal. Der Ausschlag im Gesicht besteht aus stecknadelkopf- bis haufkorngroßen, nicht stark prominierenden, etwas platt gedrückten Knötchen von mäßig derber Konsistenz, über welchen sich die Haut fettig anfühlt. Die Farbe derselben ist geblich, gelblichrot bis braunrot. Der rote Farbenton ist durch das Vorhanden sein von für das bloße Auge eben sichtbaren Teleangiektasien bedingt. Außerdem ist die Haut der Nase und angrenzenden Wangenteile in leichtem Grade diffus hyperämisch. Manche der Knötchen sind von eigentümlicher Transparenz oder von mattem, wachsartigem Glanz. Nur bei wenigen bemerkt man im Zentrum kleinste, gelblich weiße Pünktchen, offenbar kleine Talgdrüsencysten. Derartige Effloreszenzen finden sich nun teils einzeln, teils in Gruppen beieinander stehend und sich dicht anschmiegend, ohne indes zu konfluieren, hauptsächlich auf der Nase, auf den angrenzenden Partien beider Wangen, deren laterale Hälften völlig frei sind, ferner an den Nasolabialfurchen, unterhalb der Nasenöffnungen und auf der Unterlippe bes. an den Mundwinkeln. Die Verteilung auf beide Gesichtshälften ist ziemlich symmetrisch. Auf der linken Seite des Kinns sind sie zahlreicher wie rechts, und sind daselbst zu einer dichten Gruppe vereinigt. An einigen Stellen, so auf dem Nasenrücken und am Kinn, finden sich weiße oder hellrote Narben, angeblich von früheren Operationen herrührend.

Auch auf den oberen Augenlidern sitzen beiderseits, bes. links ähnliche Knötchen, jedoch etwas kleiner und in ihrer Farbe von der umgebenden Haut wenig verschieden. Auf den untern Augenlidern sind sie nur mit der Lupe zu erkennen, ebenso auch auf der hinteren Fläche der Ohrmuscheln. Die vorderen Flächen der letzteren wie auch die Stirn sind frei. Dagegen befinden sich auf der Stirn zahlreiche Epheliden.

An der Innenseite der Unterlippe bemerkt man ferner ca. mohnkorngroße Knötchen von bläulichroter Farbe in großer Anzahl, stets isoliert, versehen mit zahlreichen Teleangiektasien. Die Knötchen erstrecken sich beiderseits auf die Wangenschleimhaut, sie finden sich aber auch auf den vorderen Gaumenbögen und auf der Uvula. Viel größere, breit-aufsitzende, flache Erhebungen bemerken wir am Zahnfleisch, und zwar bes. des Oberkiefers, sowie auch an den anstoßenden Teilen des harten Gaumens. Sie sind etwas blasser als die übrige Schleimhaut, von ziemlich derber Konstistenz, hanfkorn- bis kleinerbsengroß, meist mit einander konfluierend. Zwei ähnliche papillomartige Gebilde auf dem Zungenrücken 2—3 cm hinter der Zungenspitze.

Ganz ähnliche Knötchen wie im Gesicht zeigen sich auch am Hals im Bereich der bebarerten Haut, sie sind ziemlich zahlreich, etwas kleiner

wie im Gesicht, von bräunlich roter Farbe, nur wenig prominierend, oft dicht in Gruppen vereinigt, teilweise von erweiterten Kapillaren durchzogen. Dazwischen wie auch am Nacken zahlreiche Epheliden.

Am behaarten Kopf vereinzelte hanfkorn- bis erbsengroße breit aufsitzende, flache, derbe Geschwülstchen mit teils glatter, teils höckriger Oberfläche, teils behaart, teils haarlos, von der Farbe der umgebenden Haut. Von diesen Gebilden unterscheidet sich ein in der linken Occipitalgegend befindlicher bohnengroßer Tumor durch stärkere Prominenz, gelbliche Farbe, elastische Konsistenz und dadurch, daß die Haut darüber leicht verschieblich ist.

Am Nacken neben spärlichen, erbsen- bis bohnengroßen, bräunlich-roten, halbkugeligen Knötchen etwas zahlreichere schlaffe, weiche, gestielte Gebilde, die zwischen den Fingern einen harten Strang erkennen lassen. Dazwischen kleine, weißliche Stellen, offenbar Narben, die angeblich nach Abschneiden der gestielten Fibrome entstanden sind. Letztere finden sich auch auf der vorderen Begrenzung beider Achselhöhlen.

Über die Schultern und den ganzen Rücken verbreitet zeigen sich bei genauerer Betrachtung zahllose, stecknadelspitz- bis stecknadelkopfgroße Knötchen, in der Farbe von der der umgebenden Haut nicht verschieden. Diese milienartigen Gebilde sind oft zu pfennigstück- und darüber großen, breitaufsitzenden Erhebungen von derber Konsistenz und mit höckriger Oberfläche konfluert, deren Farbe meist hellrosagelblich, manchmal dunkelbraun ist.

Die seitlichen Partien von Thorax und Abdomen sind weniger ergriffen als der Rücken; die vorderen Teile fast vollkommen frei. An den oberen Extremitäten nur in der Ellenbeuge einige Knötchen. Über dem L. Radiusköpfchen eine warzige Effloreszenz mit bräunlicher, zerklüfteter Oberfläche. Die am Rücken beschriebenen, kleineren Knötchen setzen sich auf die Glutäalgegend und Hüften beiderseits fort, von da aus in allmählich abnehmender Zahl auf Ober- und Unterschenkel.

An der Innenfläche der oberen Drittel beider Oberschenkel zeigen die Effloreszenzen ein eigenständiges Verhalten; sie gleichen im allg. jenen der Gesichtshaut. Sie sind hier außerordentlich zahlreich, auf beiden Seiten ziemlich symmetrisch angeordnet, von bräunlicher Farbe und oft von einem matten, wachsartigen Glanz, stecknadelkopf- bis linsengroß. Auf der Basis einiger erheben sich gestielte, schlaffe, längliche Geschwülstchen; ferner bemerkst man auch breit aufsitzende, verruköse Gebilde in spärlicher Zahl. Am Skrotum vereinzelte milienartige Knötchen.

An den Händen und Füßen befinden sich Effloreszenzen nur im Bereich der Nägel. Die Fingernägel sind mit längsverlaufenden Leisten und oberflächlichen Fissuren versehen. Aus der Matrix sprossen an allen Nägeln stielförmige, rötliche, stricknadeldicke, mehrere mm lange Gebilde hervor, die durch große Härte ausgezeichnet sind und mit einer scharfen Spitze endigen. Auch an den Zehennägeln ähnliche Bildungen. Die Nägel beider großen Zehen sind fast vollkommen verschwunden, angeblich in-

folge von Verletzungen; die übrigen Nägel ähnlich denen der Finger. Die Nagelplatte jedoch hier seitwärts oder auf- resp. rückwärts gerichtet, ähnlich wie bei Onychogryphosis. Aus der Nagelmatrix wuchern an allen Zehen über hanfkorngroße, rundliche, z. T. leicht gestielte Knötchen hervor, die zum größten Teil oberhalb der Nagelplatte zu liegen kommen, manchmal aber auch am Nagelbett unterhalb der Nagelplatte hervorkommen.

Um den klinischen Befund kurz zusammenzufassen, so handelt es sich um kleinste, geschwulstartige Efflorescenzen, die fast über die gesamte Körperoberfläche verteilt, bald spärlicher, bald zahlreicher vorhanden sind, und an den einzelnen Regionen ein mehr weniger verschiedenes Aussehen zeigen. Dem Ausschlag im Gesicht und am Hals sehr ähnlich waren die Knötchen an der Innenfläche der Oberschenkel. Eine sichere Diagnose auf Grund der klinischen Beobachtung konnte nicht gestellt werden, wahrscheinlich handelte es sich um Adenomata sebacea. Die übrigen Gebilde wurden zum größten Teil als Fibrome, der Tumor in der l. Occipitalgegend als Atherom angesprochen.

Zum Zweck der mikroskopischen Untersuchung wurden von verschiedenen Körperstellen kleine Hautstückchen excidiert, und zwar vom Kinu (etwas unterhalb der Unterlippe), vom oberen Augenlid, aus der Schleimhaut der Unterlippe, vom Hals, Rücken, Brust, Innenfläche der Oberschenkel, ferner je ein Knötchen von der Nagelmatrix eines Fingers und einer Zehe, und schließlich das Atherom am Kopf. Die Hautstücke wurden in verschiedener Weise fixiert, und zwar einmal sämtliche in Alkohol, daneben aber einige (vom Hals, Brust, Augenlid, Mundschleimhaut und das Atherom) auch in Flemmingscher Lösung. Die in Alkohol fixierten Stücke wurden dann in Paraffin eingebettet und in Serienschnitte zerlegt, welche mit Hämatoxylin-Eosin, polychromem Methylenblau, nach Van Gieson, Unna-Tänzer etc. gefärbt wurden.

Aus der Krankengeschichte sei noch mitgeteilt, daß die sämtlichen Knötchen im Gesicht einzeln mit dem Galvanokauter zerstört wurden. Nach 2—3 Wochen zeigte sich jedoch ein Nachwachsen derselben, so daß eine nochmalige Kauterisation vorgenommen wurde.

Zur Excision hatten wir im Gesicht die Gegend zwischen Unterlippe und Kinn gewählt. In den meisten der bisher veröffentlichten Fälle von Adenoma sebaceum stammten dagegen die mikroskopisch untersuchten Hautstückchen vom Nasenwinkel, also aus einer Gegend, wo schon die norma außerordentlich viele und große Talgdrüsen dicht nebeneinander liegen. Zur Sicherung der Annahme, daß den Knötchen wirklich eine Massenzunahme der Talgdrüsen zu Grunde lag, ist es aber nach dem Rat von Jarisch (54) besser, auch von anderen Hautstellen das Untersuchungsobjekt zu nehmen.

Zum Vergleich extirpierten wir außerdem bei einer männlichen Leiche mit gesunder Gesichtshaut ein Stückchen von der identischen Stelle am Kinn.

Mikroskopischer Befund:

Die Präparate von Knötchen am Kinn und Hals unseres Pat. zeigen nun im allgemeinen eine große Übereinstimmung. Bei den erstenen (Fig. 1) erkennt man auf den ersten Blick, daß die wesentlichsten Veränderungen im Corium gelegen sind, und zwar einmal die Talgdrüsen betreffen, welche ungemein zahlreich und groß sind, und zweitens in einer Hypertrophie des Bindegewebes bestehen.

Die Epidermis zeigt eine höchst unregelmäßige Oberfläche. Es finden sich zahlreiche, größere Hervorwölbungen, welche wohl klinisch den Knötchen entsprechen, und die von einander durch trichter- oder becherförmige, manchmal aber auch breitere Vertiefungen, in welche meist mehrere Haarbalgtrichter einmünden, getrennt sind. An den vorgewölbten Stellen ist das Epithel etwas verdünnt, die Papillarfortsätze kürzer, oft ganz abgeflacht; sonst aber zeigt das Epithel nirgends Abweichungen vom normalen Bau. Die basalen Zellen enthalten meist reichliches, hellbraunes Pigment. Das Stratum spinosum und granulosum gut ausgebildet; die Zellen des letzteren reichlich erfüllt mit Keratohyalin.

Das Corium ist zum größten Teil eingenommen von massenhaften Talgdrüsen, welche sehr tief, bis über die Region der Schweißdrüsen hinaus, reichen, nur im Stratum papillare etwas spärlicher sind. Daß die Talgdrüsen in der Tat viel zahlreicher und außerdem viel größer als in der Norm sind, zeigt sich an den Kontrollpräparaten von normaler Haut des Kinns. Merkwürdigerweise finden sich nur Lanugohaare, welche im Gegensatz zu den Drüsen sehr klein und rudimentär sind. Ihre Zahl bleibt hinter den Drüsen zurück, so daß es scheint, als ob nicht alle Talgdrüsen zu Haarfollikeln in Beziehung stehen können, vielmehr einige Drüsen mit selbständigen Ausführungsgängen frei an die Oberfläche der Haut münden. Die Mündungen dieser Gänge sowie der Haarfollikel finden sich meist in den beschriebenen Vertiefungen des Epithels, zuweilen aber auch auf der Höhe der Erhebungen.

Ebenso wie die Drüsen im ganzen sind auch die einzelnen Läppchen meist von bedeutender Größe. Es lassen sich zwei Zellarten unterscheiden; die peripheren Zellen sind im allgemeinen kubisch, manchmal etwas abgeplattet, besitzen einen großen Kern und spärliches Protoplasma. Auffallend ist nun, daß diese Zellen, welche die Fortsetzung des Follikel-epithels darstellen, viel zahlreicher als in normalen Drüsen vorhanden und in mehreren Lagen übereinander geschichtet sind. Auch dringen sie häufig in Gestalt von Septen zwischen die centralen Zellen hinein, und bilden so ein weitmaschiges Netz, dessen einzelne Zellen mehr weniger abgeplattet sind. Die Zellen im Innern des Läppchens haben den typischen Bau der eigentlichen Talzellen. Sie sind viel größer als die peripheren, scharf konturiert, meist polygonal gestaltet; das reichliche Protoplasma hell, durchscheinend und mit einem feinen Netzwerk ver-

sehen. Der Kern der äußeren Talgzellen ist rundlich, scharf begrenzt, gut färbbar, relativ klein und besitzt 1—2 Kernkörperchen. In den zentral gelegenen Zellen aber wird der Kern unregelmäßig, eckig, zackig; schließlich verschwindet er ganz, während das Kernkörperchen schon früher zu Verlust gegangen ist.

Neben diesen größeren, ausgebildeten Drüsengläppchen kommen auch neuangelegte, kleinere vor, auf welche wir noch zu sprechen kommen. Aus einer großen Zahl von Läppchen setzt sich nun eine Drüse zusammen. Die einzelnen Lobuli, welche von einer nicht immer deutlich ausgebildeten Membrana limitans begrenzt sind, liegen teils von einander mehr weniger entfernt, teils sehr nahe zusammen, oft nur durch sehr schmale Bindegewebszüge getrennt. Der Bau der ganzen Drüse zeigt mitunter die abenteuerlichsten Formen, wie sie normalerweise wohl nicht beobachtet werden. (Fig. 2.)

Die Drüsen münden nun zum größten Teil, meist mit einem kurzen Ausführungsgang, in Haarfollikel ein, aber nicht, wie in der Norm, nur am Hals des Follikels, sondern in allen Abschnitten desselben, ja sogar auch in der Gegend der Haarwurzel. Die Zahl der zu einem Haar in Beziehung tretenden Drüsen ist oft außerordentlich groß. Je 3—4 Drüsen münden häufig in mehreren Lagen übereinander ein. Auf Querschnitten sind die Follikel, die überhaupt wie ein rudimentäres Anhängsel der mächtigen Drüsen erscheinen, von einer vollständigen Rosette umgeben. Manche Drüsen besitzen auch, wie erwähnt, einen selbständigen Ausführungsgang, welcher einem Haarfollikel sehr ähnlich gebaut ist. Er ist ausgekleidet mit geschichtetem Plattenepithel, welches der Epidermis entspricht. Zwischen die Epithelzellen sind häufig einzelne oder in kleine Gruppen vereinigte Talgzellen eingestreut. (Fig. 2.) Die Ausführungsgänge sind mit Talg gefüllt, wozu sich, bes. in den oberen Abschnitten, Hornmassen hinzugesessen. Häufig sind sie cystisch erweitert (Fig. 1a), und zwar hauptsächlich an der Einmündungsstelle der Drüsen. Weiter oben nimmt dann der Gang wieder seine normale Weite an, bleibt aber stets gut durchgängig. Die Cysten sind meist kugelig gestaltet; einige sind so groß, daß man sie schon makroskopisch an den Schnitten als kleinste, weißgelbliche Pünktchen erkennen kann. Eine der größten läßt sich auf ca. 150 aufeinanderfolgenden Schnitten verfolgen, der daran anschließende, wieder verengte Gang nur auf 15. Bei den größeren Cysten ist, offenbar durch den Druck des angestauten Inhaltes, das auskleidende Epithel vollkommen platt gedrückt und verschmächtigt; es besteht dann aus einer peripheren Lage kubischer Zellen, an welche sich 2—3 Lagen sehr platter, Endothelien gleichender Zellen anschließen. Auch die an das Lumen der Cysten angrenzenden Talgrüsenzellen können eine Veränderung ihrer Gestalt erfahren, indem sie rhombische, ja sogar spindelige Form annehmen.

Neben diesen kugeligen Cysten kommen ferner zylinderförmige Erweiterungen größerer Strecken der Talg- sowie auch der Haarfollikel

vor. Mitunter verschmelzen dicht neben einander liegende Cysten, es lassen sich dann meist noch Reste der früheren Zwischenwand erkennen.

Die Haare sind, wie schon angegeben, spärlich und rudimentär; auch finden sich keine größeren Barthaaire, sondern nur Wollhaare, die eines M. arrector entbehren. Die äußere Haarwurzelscheide besteht aus nur 3—4 Zellagen. Die innere Scheide ist äußerst dünn und stellt eigentlich nur eine einzige homogene Zone dar. Besser entwickelt ist der Haarbalgtrichter, welcher der Epidermis analog gebaut ist. Der bindegewebige Haarbalg ist ziemlich dünn; er besteht aus zirkulär und längsverlaufenden, feinen Bindegewebsfibrillen, zwischen denen elastische Fasern in mäßiger Anzahl verlaufen. Eine deutliche Glashaut fehlt.

Bei vielen Haaren sind die Zwiebeln in kolbenartige Gebilde umgewandelt, die Papillen atrophiert, das Haar selbst nach oben gerückt. Der untere, leere Teil der Haarwurzelscheide ist verschmälert, und setzt sich nach unten in einen bindegewebigen Strang (Haarstengel) fort (Fig. 3 a), z. T. sind die Haare ganz ausgefallen. Offenbar befinden sich die so veränderten Haare im Kolbenstadium. Im Zusammenhang damit stehen wahrscheinlich Proliferationsvorgänge der epithelialen Elemente der leeren Wurzelscheiden; diese äußern sich einmal in einfacher Verdickung des Epithels in Gestalt von flachen Wülsten, zweitens aber in Bildung sehr zahlreicher knospen- oder astartiger Ausstülpungen des Epithels (Fig. 3). Letztere sind im allgemeinen ziemlich schmal, bestehen aus 3—4 Lagen annähernd kubischer Zellen mit großem Kern und geringem Protoplasma, und kommen an allen Abschnitten des Haarfollikels von der Zwiebel bis zum Hals desselben vor. Sind die Follikel der Länge nach getroffen, so bemerkt man, daß meist zwei Knospen sich gegenüber stehen und in einem Bogen nach unten verlaufen. An Querschnitten aber läßt sich erkennen, daß die Zahl der in einer Höhe abgehenden Fortsätze viel zahlreicher ist, so daß ein quergetroffener Follikel oft die Gestalt eines Stech- apfels annimmt. Die Epithelstränge verlaufen meist gewunden, so daß sie in einem Schnitt oft längs und quergetroffen sind (Fig. 3). Sie erreichen jedoch nie eine erhebliche Länge; auch wo mehrere Follikel nahe zusammenliegen, scheint doch nie eine Anastomose zwischen den Zapfen der einzelnen Follikel vorzukommen. Manchmal kann man an den freien Enden der Knospen eine Ansammlung von Bindegewebszellen bemerken, wodurch es dann zur Aushöhlung derselben und Bildung einer Art Haarzwiebel kommt. Solche nach embryonalem Muster entstehende Papillenhaare sind indes sehr selten und scheinen meist rudimentär zu bleiben.

Ähnliche Ausstülpungen des Epithels finden sich nun auch, wenn schon in geringerer Anzahl, an den Ausführungsgängen der Talgdrüsen. Hier bestehen sie aber nur z. T. durchweg aus nicht differenzierten Zellen; häufiger findet man im Innern der Knospe einige typische Talgzellen. Dabei handelt es sich nicht etwa um tangential getroffene, größere Drüsengläppchen, wie sich an Serienschnitten nachweisen läßt. Diese Art von Epithelfortsätzen haben wir daher als Anlagen junger Talgdrüsen anzusehen. Oft schwollen die erst schmalen Stränge nach kurzem Verlauf

zu kugeligen Gebilden an, deren innere Zellen in Talgzellen umgewandelt sind. (Fig. 2b.) Manchmal finden sich sogar mehrere derartige Anschwellungen eingeschaltet. Wenn nun diese jungen Drüschen wachsen und sich ausdehnen, so werden sie bald einander berühren und schließlich ganz zu einer einzigen Drüse verschmelzen, welche, wie leicht verständlich ist, meist eine unregelmäßige, abenteuerliche Gestalt hat. Das peripherie, kubische Epithel der bisher isolierten, kleinen Läppchen kommt, wenn diese konfluieren, mitten zwischen Talgzellen zu liegen, es wird abgeplattet und durchkreuzt netzartig die nun ausgebildeten größeren Drüschenläppchen. (Fig 2c.)

Die von den Haarfollikeln ausgehenden Epithelknospen lassen hier und da ebenfalls eine mäßige Anschwellung erkennen, welche durch Einlagerung einzelner oder mehrerer Talgzellen bedingt ist.

Schweißdrüsen (Fig. 1c) fanden sich nur in äußerst geringer Anzahl; wahrscheinlich sind sie infolge des Druckes der Talgdrüsennassen atrophiert.

Das Bindegewebe ist in den Papillen mächtig entwickelt; infolge davon scheint das Gros der Talgdrüsen nach unten verdrängt zu sein. Es zeichnet sich hier ferner besonders durch großen Zellreichtum aus. Diese Zellen, welche sich als echte Bindegewebsszellen erweisen, besitzen einen teils rundlichen, teils ovalen, manchmal auch unregelmäßig geformten Kern und einen deutlichen Zelleib. Sie gleichen ganz den jugendlichen Bindegewebsszellen, wie wir sie z. B. im Granulationsgewebe finden. Nirgends entzündliche Erscheinungen. Die fibrilläre Grundsubstanz ist relativ gering entwickelt. Die Bindegewebfasern, welche sehr schmal und zart sind, ordnen sich zu welligen Bündeln an. Ihr Verlauf ist ein zweifacher. In den untern Schichten, also direkt oberhalb der Talgdrüsensregion, verlaufen sie parallel zur Oberfläche der Haut; von hier aus streben sie in senkrechter Richtung dem Epithel zu. Die Lymphspalten sind etwas erweitert. Die Blutgefäße zeigen keine Besonderheiten; nur finden sich häufig in der Umgebung der Kapillaren Anhäufungen von Bindegewebsszellen. Nahe der Epidermis sind zahlreiche pigmenthaltige Zellen vorhanden; stellenweise scheinen sie sogar zur Hautfärbung einen größeren Beitrag zu liefern als die pigmenthaltigen Epithelzellen. Das Pigment ist in Form bröckeliger oder scholliger Massen um den Kern herumgelagert, erstreckt sich aber auch manchmal in Gestalt von zackigen oder bandartigen Ausläufern in die Umgebung, häufig zwischen die Epithelzellen hinein. Dieser letztere Befund scheint für die Einschleppungstheorie des Pigmentes zu sprechen.

Ganz anders verhält sich das Bindegewebe im Stratum reticulare; es ist, da die Talgdrüsen nicht mehr viel Platz für andere Gebilde übrig lassen, spärlicher entwickelt als in den Papillen. Von diesem unterscheidet es sich auch noch dadurch, daß der Gehalt an fibrillärer Substanz größer, der an Zellen jedoch viel geringer ist. Um die Talgdrüsen herum bildet das Bindegewebe eine Art Kapsel, welche stärker entwickelt ist als der bindegewebige Haarbalk. In dem Raum zwischen den Talgdrüsen nehmen

die im allgemeinen wenig gewellten Bindegewebsfasern einen ganz regellosen Verlauf, und bilden ein nicht sehr fest gefügtes, unregelmäßiges Netzwerk. Die Breite der einzelnen Bündel ist ziemlich beträchtlich, auch die einzelnen Fasern sind dicker, plumper als wie in normaler Haut. Die Kerne der protoplasmaarmen Zellen sind länglich, spindelförmig. Interfibrilläre Saftspalten sind in geringer Menge vorhanden und nicht erweitert. Bei van Gieson-Färbung nehmen die Bindegewebsfasern hier eine gelbrote Farbe an, während sich jene des Stratum papillare schön granatrot färben.

Die elastischen Fasern wurden nach Weigert und Unna-Tänzer gefärbt, Vorfärbung der Kerne mit Lithionkarmin. Im Stratum papillare verhalten sie sich normal. Sie sind hier ziemlich spärlich entwickelt, sehr dünn, wellenförmig oder mehr gradlinig, und verlaufen ähnlich wie die Bindegewebsfibrillen. Weiter unten aber, also zwischen den Talgdrüsen, nimmt ihre Menge außerordentlich zu, zugleich ändert sich ihre Struktur. Die elastischen Fasern werden dicker, plump, sind meist nicht sehr lang; so bilden sie ein dichtes verfilztes Netzwerk, z. T. häufen sie sich auch zu formlosen bröckeligen Massen an. Nur innerhalb der Kapsel um die Talgdrüsen verlaufen normale Faser in mäßiger Zahl.

Die Präparate vom Hals liefern im allgemeinen ganz ähnliche mikroskopische Bilder wie diejenigen vom Kinn. Auch hier sind die Talgdrüsen sehr groß und zahlreich, aber doch nicht in dem Maße vermehrt wie im Gesicht. An Osmiumpräparaten konnte in den Drüsen und Ausführungsgängen Fett nachgewiesen werden. Es war also hier die Funktion erhalten; dasselbe dürfen wir wohl auch für die Talgdrüsen der Knötchen im Gesicht annehmen.

Auch in den Präparaten vom Hals liegen die Talgdrüsen sehr tief, sie nehmen das ganze Stratum reticulare ein. In Bezug auf Form und feinere Struktur gleichen sie ganz jenen der Gesichtshaut. An den einzelnen Läppchen ist die Schicht der peripheren kubischen Epithelzellen vermehrt, welche auch hier das Talgdrüsengewebe netzartig durchflechten. Die Talgzellen sind in typischer Weise ausgebildet. Die beschriebenen Epithelknospen an den Ausführungsgängen der Talgdrüsen und an den Haarsollikeln, als Anlagen neuer Drüsen oder von Papillenhaaren, bemerken wir hier ebenfalls in großer Zahl. Haare sind spärlich; es wiegen Lanugohaare vor, und diese befinden sich häufig im Kolbenstadium. Daneben sind auch einige gröbere Haare mit gut ausgebildeten Wurzelscheiden vorhanden. Die Talgdrüsen stehen meist in Zusammenhang mit Follikeln von Haaren, bes. Wollhaaren; nur wenige besitzen selbständige Ausführungsgänge. Cysten sind viel seltener als im Gesicht.

Die Schweißdrüsen sind in Bezug auf Zahl, Größe und Struktur vollkommen normal.

Das Bindegewebe läßt ähnliche Veränderungen wie im Gesicht erkennen. Stratum papillare hypertrophisch, sehr reich an jungen Bindegewebszellen, arm an Zwischensubstanz. Die Zellen stehen oft in Grup-

pen beieinander, häufig sammeln sie sich im Verlauf der Gefäße an. Keine Leukocyten.

Im Stratum reticulare sehr wenig Kerne. Die Veränderungen der reichlich vorhandenen Bindegewebefasern hochgradiger als im Gesicht. Die elastische Substanz erscheint nur wenig vermehrt. Die Fasern nach Weigert etc. gut färbbar; ihre Struktur in gleicher Weise, wie oben beschrieben, verändert. Blutgefäße sehr reichlich vorhanden, bes. in den Papillen, etwa erweitert.

In einem vom l. oberen Augenlid excidierten Knötchen zeigen sich zwar auch ziemlich zahlreiche Talgdrüsen, aber doch viel weniger und kleiner als in den Schnitten vom Kinn und Hals. Die Zahl der Lanugohaare steht durchaus nicht hinter der der Drüsen zurück. An den Follikeln, die teilweise etwas erweitert und mit durch Osmiumsäure geschwärztem Fett erfüllt sind, ebenfalls die beschriebenen Epithelknospen in mäßiger Anzahl. Den hauptsächlichsten Anteil an der Neubildung scheint hier das Bindegewebe zu haben, welches bedeutend vermehrt ist, und gleich wie die elastische Substanz Veränderungen seiner Struktur aufweist.

In einem der Mundschleimhaut (Unterlippe) entnommenen Knötchen zeichnet sich das Plattenepithel durch außerordentliche Dicke aus. Im Corium finden sich vereinzelte Talgdrüsen von normalem Bau, und reichliche, strotzend mit Blut gefüllte Kapillaren.

Der Tumor von der l. Occipitalgegend wurde nach der Exstirpation in der Mitte durchgeschnitten; es findet sich ein erbsengroßer Hohlraum, der mit fetiger Masse erfüllt ist, welche sich mit Osmiumsäure schwarz färbt. Die Cyste ist von wenigen Lagen stark abgeplatteter Epithelzellen ausgekleidet, und von einer schmalen bindegewebigen Kapsel umgeben. Die darüber hinwegziehende Epidermis ist verschmächtigt, die Papillen verstrichen. Die Haut der Umgebung ohne Besonderheiten; Haare und Talgdrüsen normal.

In Präparaten von Effloreszenzen, die von der Innenfläche der Oberschenkel excidiert waren (Fig. 4), ist die Epidermis normal gebaut; die Fußzellen enthalten, bes. in den peripheren Abschnitten der einzelnen Geschwülstchen, sehr reichliches braunes Pigment. Die Papillarfortsätze sehr zahlreich und ziemlich lang.

Auch hier ist das Corium Sitz der hauptsächlichsten Veränderungen, die jedoch denjenigen in Präparaten von der Gesichtshaut nur zum kleineren Teil gleichen. Von einer Vermehrung der Talgdrüsen ist hier nämlich keine Spur zu finden.

Lanugohaare, in für diese Körpergegend entsprechender Anzahl vorhanden, stehen in Verbindung mit durchaus normalen Talgdrüsen. An den Follikeln spärliche seitliche Sprossenbildung.

Der Tumor ist hier einzige und allein durch Hypertrophie des Bindegewebes gebildet. Die Papillen sind außerordentlich reich an Zellen, die in ihrer Massenhaftigkeit, bes. in der Umgebung der Blutgefäße, den Eindruck einer kleinzelligen Infiltration hervorrufen. Bei starker Ver-

größerung erkennt man jedoch, daß es sich lediglich um meist jugendliche Bindegewebszellen handelt. Bindegewebsfasern sind hier gar nicht vorhanden.

Das Stratum reticulare ist in seinem Tiefendurchmesser ungemein mächtig entwickelt, und zeigt ähnliche Veränderungen wie in der Gesichtshaut, nur in viel höherem Grade. Kerne sind äußerst spärlich, etwas zahlreicher nur im Verlauf der Gefäße. Die Bindegewebsfasern sind sehr verdickt, straff, zu breiten homogenen Bändern verschmolzen, welche Ähnlichkeit mit Muskelfasern haben. Sie sind meist ziemlich kurz und verlaufen ganz regellos. Die Kapsel um die Talgdrüsen und der bindegewebige Haarbalg sind gut ausgebildet; hier sind die Veränderungen des Bindegewebes noch am geringsten.

Die elastischen Fasern sind ebenfalls bedeutend vermehrt und zeigen ähnliche, aber weiter fortgeschrittene Veränderungen wie in den Knötchen vom Kinn.

Schweißdrüsen vollkommen normal. Auffallend ist der Unterschied in ihrer Entfernung von der Epidermis zwischen den zentralen und peripheren Teilen des Tumors.

Über die Neubildungen am Rücken ist wenig mehr zu sagen, da sie den eben beschriebenen sehr ähnlich sind. Es bestehen nur geringfügige Unterschiede. So finden sich hier im Stratum papillare spärliche Fibrillen. Die Degeneration des Binde- und elastischen Gewebes in den tieferen Partien des Corium ist vielleicht noch hochgradiger (Fig. 5). Bei Färbung nach van Gieson gibt sich der Unterschied zwischen den normalen Fasern in den Papillen und den degenerierten des Stratum reticulare sehr deutlich zu erkennen. Erstere sind dünn, granatrot gefärbt, letztere erscheinen als gelbrote, dicke, bandförmige oder schollige Massen, zwischen denen sich so gut wie gar keine Kerne befinden. Die elastischen Fasern sind entschieden etwas spärlicher als am Oberschenkel, sie sind verdickt, kurz, zersplittert, in Klumpen zusammengeballt oder in Bröckel zerfallen.

Ähnlich verhält sich der Befund bei einem Knötchen aus der Claviculargegend.

Ein von der Matrix eines Fußnagels extirpiertes Knötchen besteht aus gewuchertem, zellreichem, sonst aber normalem Bindegewebe, in welchem zahlreiche, weite Blutgefäße verlaufen, und welches sehr arm an elastischen Fasern ist. Die Epidermis ist ziemlich dick; bes. Stratum lucidum und corneum sind mächtig entwickelt. Papillarfortsätze im allgemeinen abgeflacht, fast verstrichen. An vereinzelten Stellen aber erreichen sie eine ganz bedeutende Länge. Unterhalb der Epidermis, mitten im Corium, bemerkt man dann oft 1 bis 2 isolierte runde Haufen von Epithelzellen, welche, wie sich auf Serienschnitten verfolgen läßt, Querschnitte von verlängerten Papillarfortsätzen darstellen.

Die Neubildungen an den Nägeln der Finger ergeben ganz ähnliche histologische Verhältnisse: sie bestehen auch hier der Hauptsache nach aus Bindegewebe.

Die histologische Untersuchung der excidierten Geschwülstchen hat also ergeben, daß es sich um verschiedenartige Bildungen handelt.

Bei den Effloreszenzen im Gesicht haben wir es vornehmlich mit einer von den Talgdrüsen ausgehenden Neubildung zu tun, die ihren Ausdruck findet in dem zahlreichen Vorhandensein von neuangelegten kleinsten Drüsen, die nach embryonalem Muster aus dem Epithel der Talg- und Haarfollikel entstehen, und in der Vergrößerung der ausgebildeten Drüsen. Die Talgdrüsen müssen natürlich infolge ihrer Vermehrung und Vergrößerung einen größeren Raum einnehmen; indes ist doch auffallend, daß sie sich in allen Schichten des Corium vorfinden und sogar bis über die Region der Schweißdrüsen hinausgewuchert sind, so daß man fast von einem infiltrierenden Wachstum sprechen könnte.

Die gleichen anatomischen Veränderungen, wie in den Schnitten von Knötchen am Kinn, dürfen wir wohl auch in denen an der Nase und Wange annehmen. So mit entspricht also das Exanthem im Gesicht dem Bild des Adenoma sebaceum „Typus Pringle“.

Die Neubildung ahmt im großen und ganzen den Typus der Talgdrüsen, von denen sie ausgeht, mehr weniger exakt nach; doch finden sich gewisse geringe Abweichungen vom normalen Bau. Ungewöhnlich ist die Vermehrung des wandständigen Epithels der Lobuli und das Hineinwuchern derselben zwischen das Talgdrüsengewebe, ist ferner die oft eigentümliche, unregelmäßige Gestalt der Drüsen. Die Zahl der in einen Haarfollikel einmündenden Drüsen ist meist außergewöhnlich groß. Manchmal aber kann kein Zusammenhang nachgewiesen werden; die Drüsen scheinen vielmehr mit einem eigenen Ausführungsgang frei an die Oberfläche der Haut zu münden. Auf diesen Befund möchte ich jedoch kein besonderes Gewicht legen. Ein großer Teil der Haare befindet sich im Kolbenstadium, z. T. sind die Haare bereits ganz ausgefallen. Es liegt somit die Annahme nahe, daß die vermeintlichen selbstständigen Drüsenausführungsgänge nichts anderes darstellen als leere Haarfollikel. Interessant ist ferner die große Menge von Epithelknospen an den Follikeln, welche sich zum Teil

zu kleinen Drüsenläppchen differenzieren, zum Teil aber wohl mit dem Kolbenstadium der Haare in Beziehung stehen, d. h. als abnorm reichlich angelegte Haarkeime aufzufassen wären, die aber, da typische Papillenhaare sehr spärlich sind, in der Mehrzahl rudimentär bleiben. Die Talgfollikel sind oft cystisch erweitert.

Als weitere Veränderung ist Hypertrophie des Bindegewebes in den Papillen zu konstatieren. Im Stratum reticulare ist Binde- und elastisches Gewebe strukturell, jedoch nicht tinktoriell verändert. Wahrscheinlich handelt es sich um beginnende kolloide Degeneration; die Veränderungen am Kollagen und Elastin verlaufen noch parallel, die Verbindung der degenerierenden Produkte zu einem einzigen Körper, dem Kollastin von Unna, ist hier noch nicht erfolgt.

Die Tumoren am Hals zeigen dieselben Veränderungen wie die im Gesicht. Die Definition von Jarisch (54) wäre also dahin zu erweitern, daß Adenomata sebacea auch am Hals vorkommen können.

Merkwürdig dagegen ist, daß in den Knötchen vom linken Augenlid die Veränderungen der Talgdrüsen zu gering sind, als daß man hier von Adenomen reden könnte. Überrascht waren wir auch durch den histologischen Befund bei den Gebilden an der Innenfläche der Oberschenkel, die wir wegen ihrer klinischen Ähnlichkeit mit denen im Gesicht (symmetrische Anordnung, Farbe etc.) für Talgdrüsadenome halten zu dürfen geglaubt hatten. Entgegen unserer Vermutung waren hier die Talgdrüsen vollkommen normal. Die Veränderungen betrafen vielmehr nur Binde- und elastisches Gewebe, welche dieselben Veränderungen erlitten hatten wie in den Effloreszenzen des Gesichtes, nur in etwas höherem Grade. Da das Corium mächtig vergrößert ist, so muß zuerst eine Hypertrophie des Kollagens und Elastins erfolgt sein. Es handelt sich um Fibrome mit kollcider Degeneration. Einen ähnlichen Befund ergibt die Untersuchung der Tumoren von Brust und Rücken. Die Geschwülste endlich, die von der Matrix der Finger- und Zehennägel ausgehen, stellen reine Fibrome dar.

Wir wenden uns nun der Besprechung der Literatur zu. Barlow (9) hat vor 8 Jahren in einer gediegenen Arbeit

alle bis dahin veröffentlichten Fälle von **multiplen Talgdrüsadenomen** („**Typus Pringle**“) zusammengestellt. Seitdem ist aber wieder eine Reihe von weiteren Fällen bekannt geworden. Man kann sagen, daß wir erst jetzt auf Grund eingehender histologischer Untersuchungen einen klareren Einblick in die pathologisch-anatomischen Verhältnisse dieser Affektion gewonnen haben, während wir anderseits auch über exakte klinische Beschreibungen verfügen. Wir wissen ferner, daß nicht alle Fälle, die unter dem gleichen klinischen Bild einhergehn, als Adenomata sebacea gelten können. Es ist nach den Untersuchungen von Jarisch (55), Wolters (113) u. a. jetzt wohl nicht mehr zu bestreiten, daß die Fälle von Balzer und Grandhomme (6) und Balzer und Ménétrier (7), welche Barlow (9) noch hieherrechnete, zum Epithelioma adenoides cysticum gehören. Ebensowenig kann auch der eigene Fall von Barlow, schon wegen der klinischen Unterschiede, in dieser Gruppe untergebracht werden. Wenn wir nun weiters aus den von Barlow zusammengestellten Fällen diejenigen, die einer mikroskopischen Untersuchung entbehren, ausscheiden, so bleiben nur vier sichere Fälle von Adenoma sebaceum, nämlich die von Pringle (86), Caspary (22), Crocker (28), Taylor und Barendt (105).

Von späteren, genauer beobachteten und histologisch untersuchten Fällen sind sodann zu nennen die von: Rosenthal (96), Hallopeau und Leredde (46), Pezzoli (2 Fälle) (76) und Marullo (66).

Diesen 9 Fällen könnte schließlich noch ein Fall von Pick (78) angereiht werden, der sich aber sowohl klinisch in gewisser Beziehung von den übrigen unterscheidet, als auch besonders histologisch dadurch, daß er eine Kombination von Adenoma sebaceum und Epithelioma adenoides cysticum darstellt.

Die übrigen, in der Literatur mitgeteilten Fälle von multiplen Talgdrüsadenomen des Gesichts sind nicht als sichere zu bezeichnen; denn, wenns schon sie sich klinisch ganz ähnlich verhalten, so sind sie doch histologisch z. T. gar nicht, z. T. zu ungenügend untersucht worden. Bei einigen endlich konnte ich deshalb über die Richtigkeit der anato-

mischen Diagnose kein Urteil gewinnen, weil mir die betr. Arbeiten nicht im Original zur Verfügung standen. Ich teile auch hier nur die Namen der Beobachter mit: Brocq (86), Vidal (86), Hallopeau (86), Jamieson (53), Caspary (25), Crocker (28), Taylor und Barendt (105), Feulard (39), Besnier (12), Anderson (3), Brooke (18), Laver (63), Coloman (63), Jadassohn (52)¹⁾, Savill (99), Dockrell (35).

Wir wollen nun an der Hand aller dieser Fälle zunächst versuchen, das klinische Bild der multiplen Talgdrüsadenome zu beschreiben, welches, wie wir finden werden, im allgemeinen vollkommen mit der Schilderung von Jarisch (54) übereinstimmt.

Die Lokalisation der Knötchen im Gesicht ist eine überaus charakteristische. In erster Linie, und zwar, wie fast überall betont wird, in vollkommen symmetrischer Weise, sind die Nasenflügel, die seitlichen Partien der Nase, die angrenzenden Wangenteile und Nasolabialfalten befallen. Etwas spärlicher sind die Effloreszenzen auf der Lippe und am Kinn, an den Augenlidern und den lateralen Partien der Wange; am wenigsten ist die Stirn in Mitleidenschaft gezogen. Eine Ausnahme bildet der Fall von Pick (78), in welchem die Neubildungen nur auf Stirn und Schläfen lokalisiert und viel spärlicher waren. Bei unserm Fall ist zu bemerken, daß sich auch zahlreiche Adenome an den oberen Partien des Halses fanden.

Die Farbe der Gebilde wird als gelblich, gelbrot, rötlchbraun, rosa- bis dunkelrot angegeben, sie schwankt je nach dem Vorhandensein von Teleangiektasien, die wir ungefähr in der Hälfte der Fälle annehmen können. Die Größe variiert zwischen der eines Stecknadelkopfes und der einer kleinen Erbse. Die größeren Knötchen sind mitunter gestielt. Die Konsistenz ist fest, prall-elastisch. Erweiterte Talgdrüsenausführungsgänge sind nur in wenigen Fällen bemerkt worden; einmal ließ sich ein kleiner Sekretpropf ausdrücken.

Beide Geschlechter sind in gleicher Weise befallen; auffallend dagegen ist, daß die Kranken meist in jüngerem Lebensalter, durchschnittlich im 20.—25. Jahre stehen. Von vielen wird die Affektion im Gesicht in die früheste Kindheit zurück-

¹⁾ l. c. pag. 398.

datiert, bei einigen scheint sie sogar kongenital gewesen zu sein, während sie bei anderen erst später entstanden ist.

Was die Intelligenz der Kranken anlangt, so finden wir darüber bei einigen Fällen keinen Vermerk; in anderen waren die betroffenen Individuen geistig vollkommen normal (Pezzoli, Marullo, Savill und in unserm Fall); andere Beobachter erwähnen bei ihren Fällen Nervenstörungen (Epilepsie) und geringe geistige Entwicklung (Pringle, Crocker, Taylor und Barendt, Hallopeau und Leredde u. a.).

Im mikroskopischen Befund zeigen sich keine wesentlichen Unterschiede. Die hauptsächlichsten Veränderungen liegen im Corium und bestehen darin, daß die Talgdrüsen außerordentlich zahlreich und sehr groß sind, wie sich durch Vergleich mit Schnitten von gesunder Gesichtshaut ermitteln ließ (Casparay, Pezzoli, Pick und in unserem Fall).

Die Drüsen werden, abgesehen von der Menge und Größe, im allgemeinen stets als normal beschrieben; d. h. der Bau der Drüsengläppchen, die Struktur und Funktion der Zellen entsprechen den gewöhnlichen Verhältnissen. Die Produktion von Talg wurde von Caspary und Pezzoli und mir an Osmiumpräparaten nachgewiesen. Wenn man aber genauer nachforscht, so wird man doch in einigen Fällen geringe Abweichung von ihrem normalen Typus finden (z. B. bei Pringle, Taylor und Barendt, Pezzoli, und ganz besonders bei unserm Fall). Auf diese werden wir später noch zu sprechen kommen. Die Haarfollikel sind meist rudimentär, und ihre Zahl viel geringer als die der Talgdrüsen. Es wird daher vielfach angenommen, daß ein großer Teil der letzteren mit selbständigen Ausführungsgängen frei an die Oberfläche der Haut mündet. Man muß aber doch bedenken, daß jeder Haarfollikel stets mehrere Drüsen aufnimmt. In unserem Falle lag außerdem noch die Annahme nahe, daß diese Ausführungsgänge als leere Haarfollikel aufzufassen sind.

Die Menge der Schweißdrüsen ist zum Teil normal, zum Teil vermindert, in einigen Fällen, z. B. Taylor und Barendt, konnten gar keine gefunden werden, während sie bei Crocker und in einem Fall von Pezzoli bedeutend

vermehrt und auch erweitert waren; stets aber war der Bau der Drüsenschläuche und die Struktur der Zellen vollkommen normal.

Das Corium ist oft, und zwar besonders im Stratum papillare, stark hypertrophiert (bei Pringle, Crocker, Taylor und Barendt, Rosenthal, Pezzoli und in unserem Fall), und zeichnet sich durch einen großen Reichtum junger Bindegewebszellen aus. Die Epidermis ist an den Stellen, an welchen sich eine Hypertrophie des Bindegewebes findet, verdünnt, die Papillen abgeflacht, im übrigen aber normal. Nirgends finden sich im Corium entzündliche Erscheinungen, die Gefäße bieten keinen besonderen Befund, abgesehen von Teleangiekasien.

Das Verhalten der elastischen Substanz ist nur in den wenigsten Fällen erwähnt; es scheint fast, als ob dasselbe meist überhaupt nicht Gegenstand der mikroskopischen Untersuchung war. Und doch kann man aus folgenden Gründen vermuten, daß dasselbe häufig beteiligt ist. Jarisch (54) wies schon darauf hin, daß die Adenomata sebacea durch ihre gelbe bis braunrote Farbe ausgezeichnet sind. Nach Juliusberg (57) kann man es als sicher annehmen, daß eine eigentümliche gelbe bis gelbbraunliche, etwas durchscheinende Farbe auf eine spezielle Beteiligung des elastischen Gewebes hinweist, welches man daher auch als gelbes Gewebe bezeichnen kann.

Marullo fand in seinem Fall das elastische Gewebe normal angeordnet, im Gebiet der infiltrierten Partien das Elastin resorbiert, in tieferen Coriumteilen Spuren von Elacin. Sehr hochgradige Veränderungen werden von Pick beschrieben, und zwar betreffen sie die Struktur sowohl der elastischen, wie auch der Bindesubstanz. Tinktoriell verhalten sich die elastischen Fasern normal. Es handelt sich also um Kollastin, das Produkt der gemeinsamen Degeneration des Kollagens und Elastins. Die Veränderungen gleichen vollkommen denjenigen, wie sie sich in unserem Fall vorfanden. Es kann sich hier allerdings vielleicht um einen akzidentellen Befund handeln. Auf diese Vermutung führt uns insbesondere der Umstand, daß bei unserem Pat. auch in denjenigen Effloreszenzen, in

welchen keine Erkrankung der Talgdrüsen vorhanden war, die gleichen Degenerationsvorgänge, meist in höherem Grade, anzutreffen waren.

Veränderungen der elastischen Fasern wurden zuerst von Schmidt (100) in seniler Haut gefunden, von Reizenstein (89) dann auch in der Wangenschleimhaut jugendlicher Personen nachgewiesen. Bei den unter dem Namen Kolloidmilium (Wagner), kolloide Degeneration (Besnier, Balzer), Colloidoma miliare (Jarisch) (56) beschriebenen Krankheitsformen glaubte man zuerst, das elastische Gewebe als Substrat der Degeneration auffassen zu müssen, bis Unna (107¹) und 108) auf Grundlage seiner verschiedenen Färbemethoden die Beteiligung des elastischen Gewebes sowohl, wie des kollagenen an der Bildung kolloider Massen behauptet hat. Nach Ansicht von Juliusberg (57), welcher in jüngster Zeit 3 Fälle von kolloider Degeneration der Haut, speziell in Granulations- und Narbengewebe, beschrieben hat, bedürfen indes die von Unna geschilderten Degenerationsprodukte noch weiterer Untersuchungen. Verwandt mit dem Kolloidom ist wahrscheinlich noch das Pseudoxanthoma elasticum (Darier).

Neben dem Hautausschlag im Gesicht sind in vielen Fällen noch andere Veränderungen erwähnt, die zum Teil ebenfalls von dermatologischem Interesse sind. Comedonen, Akneknötchen, Epheliden und Lentigines im Gesicht oder am Stamm werden nur selten erwähnt. Dagegen kommen häufig weiche, schlaffe Tumoren vor, welche etwas größer als die im Gesicht sind, meist am Rücken sitzen und teils als Fibromata mollusca (Laver, Anderson, Besnier), teils als Lipomata pendula (Marullo) bezeichnet werden.

Nävusartige Flecken, bald charakterisiert durch Pigmenthypertrophie, Vaskularisation oder Bindegewebswucherung, bald zusammengesetzt aus einzelnen Effloreszenzen, welche manchmal Ähnlichkeit mit Milien haben (Laver), an den verschiedensten Stellen des Körpers lokalisiert sind, treffen wir in vielen Fällen (Pringle, Caspary, Hallopeau und Leredde). Von Abnormitäten ist noch zu erwähnen, daß in dem einen Fall von Pezzoli eine Hasenscharte vorhanden war. Auch in unserem Fall konnten wir eine große Zahl von Nebenbefunden verzeichnen.

Nachdem wir den klinischen und histologischen Charakter der sog. Adenomata sebacea „Typus Pringle“ geschildert

¹⁾ l. c. kolloide Degeneration.

haben, müssen wir nun die Frage erörtern, welche pathologisch-anatomische Bezeichnung wir diesen Gebilden geben sollen. Wie schon eingangs angedeutet wurde, konnten die verschiedenen Autoren in dieser Frage noch zu keiner Einigung gelangen. Diese Verwirrung erklärt sich zum Teil daraus, daß man anfangs unter dem Begriff „Adenoma sebaceum“ verschiedene Dinge zusammengefaßt hatte, die, wie man jetzt weiß, teilweise zu anderen Krankheitsbildern gerechnet werden müssen. In den Fällen von Balzer (6 u. 7) handelt es sich um die Wucherung solider, proliferierender Epithelstränge, die deutlich von fibrösem Gewebe umschlossen sind, und nur stellenweise an Talgdrüsen erinnern. In den nach dem Pringleschen Typus gebauten Fällen besteht dagegen die Neubildung in einer Vermehrung von mehr, weniger typischem Drüsengewebe. Chambard (24) hat daher die Fälle von Balzer für metatyptische tubulöse Epitheliome erklärt, während sie von Järisch (55) u. a. zum Epithelioma adenoides cysticum gerechnet werden.

Dagegen hält Hallopeau (46) die von Balzer und die von Pringle u. a. beschriebenen Fälle für identisch; er scheint die Differenzen zwischen denselben nur für quantitativ zu halten, und ist überzeugt, daß sie, ebenso wie ein klinisch sehr ähnlicher Fall, den Darier (30)¹⁾ beschrieben hat, bei dem die Talgdrüsenvermehrung fehlte, alle eine Krankheit darstellen, „welche nicht immer dieselben klinischen, noch selbst mikroskopischen Erscheinungen darbietet, aber deren wesentliche Charaktere sind: der Beginn in der Kindheit, die Symmetrie der Veränderungen im Gesicht, die lobuläre Form.“ Diese Krankheit nennen Hallopeau und Leredde (47) in ihrem Lehrbuch „Naevi symmetriques de la face“ und teilen sie in 3 Gruppen ein, und zwar, je nachdem die Neubildung vorwiegend die Elemente der Talgdrüsen (Typus Balzer = Adénomes sébacés) oder die Blutgefäße (Typus Darier-Pringle = Naevi télangiectasiques) oder das Bindegewebe (Typus Hallopeau-Leredde = Naevi fibreux) befällt.

Wir vermögen uns dieser Einteilung nicht anzuschließen. Es ist nicht richtig, die Fälle von Balzer als Typus der

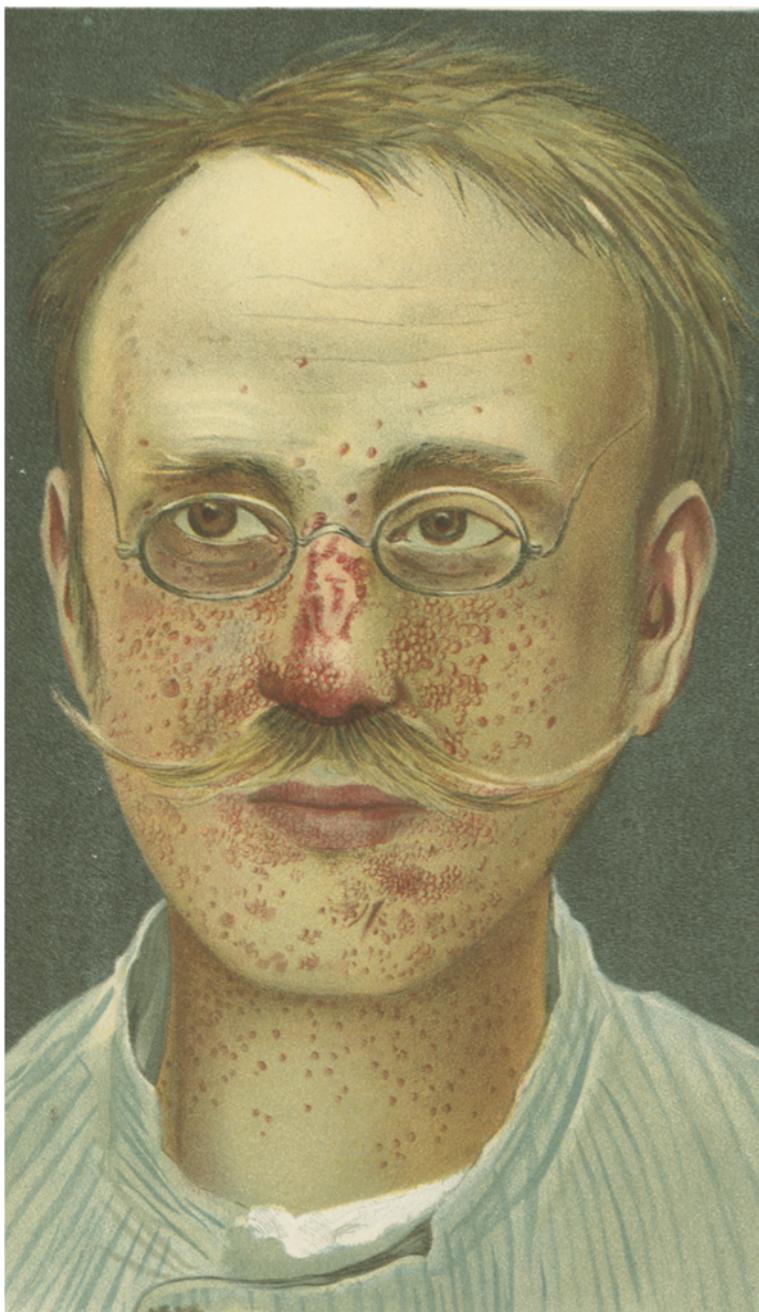
¹⁾ Ein analoger Fall wurde später von Kopp (61) beschrieben.

Adenomata sebacea aufzustellen, ferner dürfen die Fälle von Darier und Pringle wegen der histologischen Unterschiede nicht identifiziert werden, während anderseits die Fälle von Pringle und Hallopeau und Leredde nicht getrennt zu werden brauchen. Schwieriger ist die Beantwortung der Frage, ob, wie es hier geschehen ist, die Talgdrüsenadenome des Gesichtes zu den Naevis zu rechnen sind.

Für die Naevusnatur ist von deutschen Autoren bekanntlich insbesondere Jadassohn (52) eingetreten. Er gelangte zu dieser Auffassung durch das Ergebnis seiner histologischen Untersuchung bei 2 Fällen von linearem Naevus, die ganz oder doch für einen wesentlichen Teil aus an sich normalen, nur in ihrer Größe und Massenhaftigkeit für die betreffende Stelle der Haut abnormen Talgdrüsen bestanden. Solche „systematisierten Talgdrüsen naevi“ sind auch von anderen Autoren beobachtet worden. Hierher gehört, worauf schon Jadassohn aufmerksam machte, zunächst der Fall von Pollitzer (80), und möglicherweise auch die von Crocker (27) als „Milium congenitale en plaques“ beschriebenen Fälle. Weitere Beobachtungen wurden in neuerer Zeit von Bandler (8), Oppenheimer-Maerklin (71) und Dorst und Delbano (36) mitgeteilt.

(Schluß folgt.)

**Die Abbildungen erscheinen am Schlusse der Arbeit
im nächsten Hefte.**





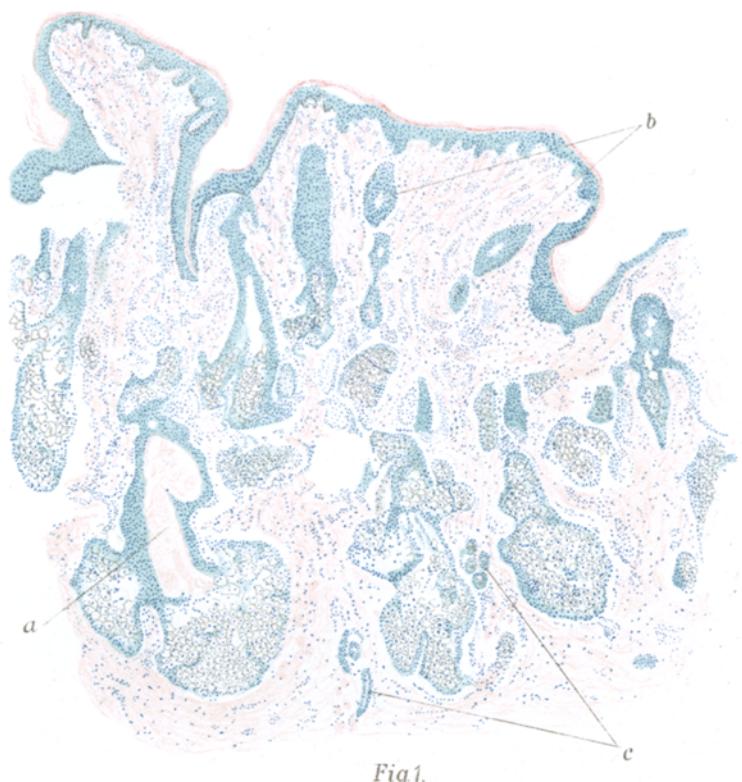


Fig. 1.

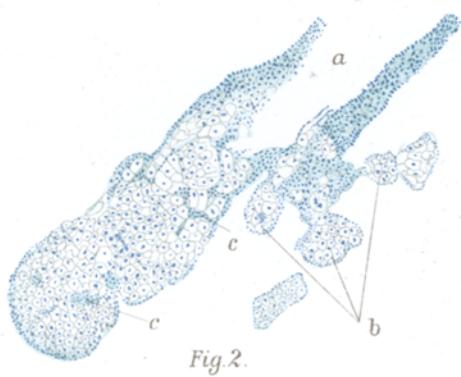


Fig. 2.

