

- SCHOEFINIUS, H. H.: Klinische und katamnestiche Untersuchungen bei Dermatitis herpetiformis Duhering. 80 Fälle der Universitäts-Hautklinik Heidelberg von 1950 bis 1965. Inaugur.-Diss. Heidelberg 1967.
- STÜTTGEN, G.: Die normale und pathologische Physiologie d. Haut. Stuttgart: G. Fischer 1965.
- TACHAU, P.: Problemes of so-called infantile eczema II. Atopic dermatitis. Acta dermat.-venereol. (Stockh.) 20, 42 (1939). III. Seborrhoeic dermatitis. 20, 232 (1939).
- TACHAU, P.: Zur Frage der ekzematoïden Dermatitiden im Säuglings- und Kleinkindesalter. Hautarzt 16, 212 (1965).
- WINKLER, F., u. P. G. UNNA: Das seborrhoische Ekzem. In: Handb. der Haut- u. Geschlechtskrankheiten. (Hrsg. v. J. JADASSOHN.) Bd. VI/1. Berlin: Springer 1927.
- WISKEMANN, A.: Externe Dermatotherapie. In: Handb. Kinderheilkunde. (Hrsg. v. H. OPITZ u. F. SCHMID.) Bd. II/2. Berlin, Heidelberg, New York: Springer 1966.

Naevi einschließlich juveniles Melanom (Spitz); Angiome einschließlich Granuloma teleangiectaticum; Naevoxanthoendotheliom

Von H. GARTMANN, Köln

Naevi

Naevi (Muttermäler) sind angeborene Fehlbildungen der Haut, die zu verschiedenen Zeiten des Lebens in Erscheinung treten können. Angeboren bezieht sich in diesem Zusammenhang nicht nur auf vorgeburtliches Erscheinen, sondern auf die Anlage im Sinne einer latent vorhandenen, vererbten Fehlbildung. Unter dem Naevusbegriff werden ferner gutartige Geschwülste zusammengefaßt, die aus bestimmten Zellen (z. B. Pigmentbildungszellen), Zellkomplexen oder anderen Bestandteilen der Haut erst nach der Geburt entstehen.



Abb. 378. Epheliden bei 7 jähr. Jungen

Naevi pigmentosi

Pigmentnaevi im eigentlichen Sinne sind umschriebene Hyperpigmentierungen naevoiden Charakters (Pigmenthyperplasien). Zu

ihnen gehören die Epheliden und Naevi spili.

Epheliden (Sommersprossen) treten meist erst im Kleinkindesalter auf und werden nach Sonnenlichteinwirkung manifest. Sie kommen als stecknadelkopf- bis linsengroße, unregelmäßig geformte, gelb- bis rotbraune Flecken im Gesicht, an den Armen und Händen vor. Hell- und rotblonde Menschen zeigen manchmal eine besonders starke Ausprägung (Abb. 378). Im Schulter- und Rückengebiet finden sich neben den Epheliden oft auch größere, zackig und unregelmäßig begrenzte Pigmentflecken, die den Naevi spili zugerechnet werden.

Naevi spili sind hell- bis dunkelbraune, linsen- bis handtellergröße, rundliche, ovaläre, unregelmäßig oder zackig begrenzte Flecken, ohne sicht- und tastbare Verdickung der Haut. Sie kommen meist allein, seltener in der Mehrzahl — z. B. beim Morbus Recklinghausen oder beim Syndrom von ALBRIGHT — vor. Häufig sind sie schon bei der Geburt vorhanden oder entwickeln sich in den ersten Lebensjahren. Gewöhnlich erreichen sie noch vor der Pubertät den Höhepunkt ihrer Entwicklung. Lieblingslokalisation ist der Rumpf, gelegentlich sind auch die Extremitäten befallen. Hell- und gelbbraune Naevi werden wegen ihrer Farbe auch als Milchkafee-Flecken bezeichnet (café au lait-Naevi).

Epheliden und Naevi spili können auf dem Lippenrot auftreten. Meist handelt es sich um dunkel- bis schwarzbraune, oft rassisch bedingte Pigmentflecken (sog. Zigeunerflecken). Auf den Lippen und der Mundschleimhaut lokalisierte Pigmentflecken kommen auch beim Peutz-Syndrom (Syndrom von PEUTZ-TOURAINÉ-JEGHERS, Pigmentflecken-Polypose Klostermann, Melanoplakia et Polyposis intestinalis) vor, wobei sie sich von den echten Epheliden durch ihre Unabhängigkeit von Lichteinflüssen unterscheiden. Epheliden

und ähnliche Pigmentflecken nach Sonnenlichteinwirkung können in den ersten Lebensjahren die ersten Symptome eines Xeroderma pigmentosum sein.

Ferner kommen fleckförmige Hyperpigmentierungen der Finger-, seltener der Zehenrücken, vorwiegend der Endphalangen bei Kindern mit dunkler Hautfarbe im ersten bis vierten Lebensjahr als *Akropigmentatio* (Spitzenpigment) vor. Diese verstärkte Pigmentierung wird als ein in Rückgang begriffenes phylogenetisch bedingtes Kennzeichen angesehen, das sich nach dem sechsten Lebensjahr zurückbildet.

Schließlich ist auf die seltene *Akropigmentatio symmetrica* Dohi, Koyama hinzuweisen, bei der vorwiegend die Extremitäten von netzartig angeordneten, konfluierenden, ephelidenartigen Pigmentflecken bedeckt sind. Die fast nur bei Japanern, in Deutschland einmal von GARTMANN (1951) beobachtete Pigmentdystrophie weist familiäre Häufung bei Beginn in früher Kindheit auf.

Histologisch findet man bei allen Pigmentflecken eine umschriebene Vermehrung des Melanins in der Epidermis, vor allem im Stratum basale, aber auch im oberen Corium.

Naevi depigmentosi

Hierbei handelt es sich um einen umschriebenen angeborenen Defekt der Pigmentbildung in kleineren oder größeren Hautarealen. Naevi depigmentosi im Bereich des behaarten Kopfes, der Augenbrauen oder Wimpern führen zu weißer Haarbildung. Besonders auffallend sind solche weißen Flecken bei Angehörigen dunkler Rassen. Nicht zu verwechseln sind derartige weiße Flecken mit dem als Vitiligo bezeichneten Krankheitszustand der Haut und mit dem Naevus anaemicus, welcher im Gegensatz zu den Depigmentierungen sich auf Reibung hin nicht rötet.

Naevuszellnaevi

Als Naevuszellnaevi oder auch Pigmentzellnaevi werden gutartige Hautgeschwülste bezeichnet, die sich aus den sog. Naevuszellen zusammensetzen. Naevuszellen sind gutartige Abkömmlinge der epidermisständigen neurogenen Melanocyten. Bei den Naevuszellnaevi handelt es sich um scharf begrenzte, rundliche, ovaläre oder unregelmäßige, hell- bis dunkelbraune oder auch schwarzbraune, einfarbige oder verschieden getönte Tumoren, die außerordentlich häufig sind und vereinzelt oder in der Mehrzahl an jeder Stelle des Körpers vorkommen. Sie sind stecknadelkopf- bis fünfmarkstückgroß, vielfach noch größer und können unter Umständen große Partien des Haut-

organs einnehmen. Während kleine Naevuszellnaevi meist nur als Flecken oder flache bis halbkugelige Knötchen imponieren, erscheinen die größeren auch als breitbasig oder gestielt aufsitzende Knoten mit glatter, zerfurchter, höckeriger, wulstiger, papillomatöser oder warziger Oberfläche, die vielfach mit einem oder



Abb. 379. Naevuszellnaevus der Fußsohle bei 10jähr. Mädchen

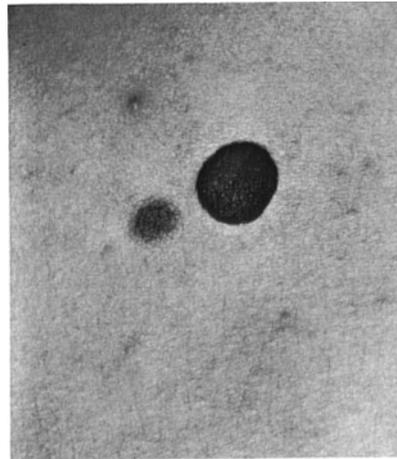


Abb. 380. Naevuszellnaevi am Rücken eines 13jähr. Mädchens

mehreren Haaren bedeckt ist (Abb. 379—384). Flächenhafte Naevuszellnaevi können bei stärkerer Behaarung an ein Tierfell (sog. Tierfellnaevi), bei großknotiger und wulstartiger Oberflächenbeschaffenheit an Hirnwindungen (sog. cerebriformer Naevus) erinnern (Abb. 385 u. 386).

Naevuszellnaevi sind häufig schon bei der Geburt sichtbar, erscheinen aber auch gleich oft in der Kindheit, in der Pubertät oder im

Erwachsenenalter, wobei sie sich mit zunehmendem Alter vergrößern können, ohne daß dies ein Zeichen maligner Umwandlung bedeuten muß. Tierfellnaevi sind so gut wie stets

tät und ein noch intraepidermaler Naevuszellnaevus als Junktions-Naevus bezeichnet. Wandern die Naevuszellen schließlich ins Corium ein, was möglicherweise durch saure Mucopolysaccharide gefördert wird, so haben wir es mit einem epi-



Abb. 381. Multiple Naevuszellnaevi, halbseitig angeordnet bei 3jähr. Jungen

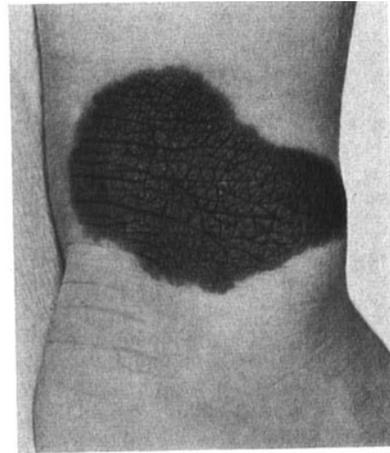


Abb. 382. Naevuszellnaevus am re. Unterschenkel eines 2jähr. Mädchens

schon bei der Geburt vorhanden. Mit zunehmendem Lebensalter kann auch eine Aufhellung des Farbtones erfolgen.

Das feingewebliche Substrat bilden die Naevuszellen, die sich unter Einwirkung gewisser,

dermocutanen oder Compound-Naevus zu tun. Erlischt schließlich die epidermale Aktivität und liegen bei Entwicklung eines bindegewebigen Stromas nur noch im Corium Naevuszellen, so liegt der ruhende, inaktive, cutane oder intra-dermale Naevuszellnaevus vor. Die junktionale Aktivität kann in manchen Pigmentzellnaevi aber auch über Jahrzehnte erhalten bleiben oder später erneut einsetzen. Bei Tierfellnaevi können — möglicherweise als Folge eines Mangels an Stromabildung — Naevuszellen ein exzessives, aber gutartiges Wachstum zeigen.

Unter *Lentigo* werden bis linsengroße, aber auch größere Flecke von dunkelbrauner bis schwarzbrauner Farbe verstanden, deren Oberfläche im allgemeinen glatt ist. Ein Cutisinfiltrat fehlt, jedoch gibt es Übergänge zu flachpapulösen Gebilden. Die histologische Untersuchung klinisch als *Lentigo* angesprochener Veränderungen ergab entweder eine mehr oder minder ausgeprägte Epithelhyperplasie mit starker Pigmentierung ohne Naevuszellen (Pigmentnaevus i. e. S.) oder einen Naevuszellnaevus in der Junktions-, Compound- oder intradermalen Phase oder eine *Melanosis circumscripta praeblastomatosa*. Da dem klinischen Bild der *Lentigo* verschiedene feingewebliche Befunde zugrunde liegen, sollte auf diese Bezeichnung verzichtet werden.

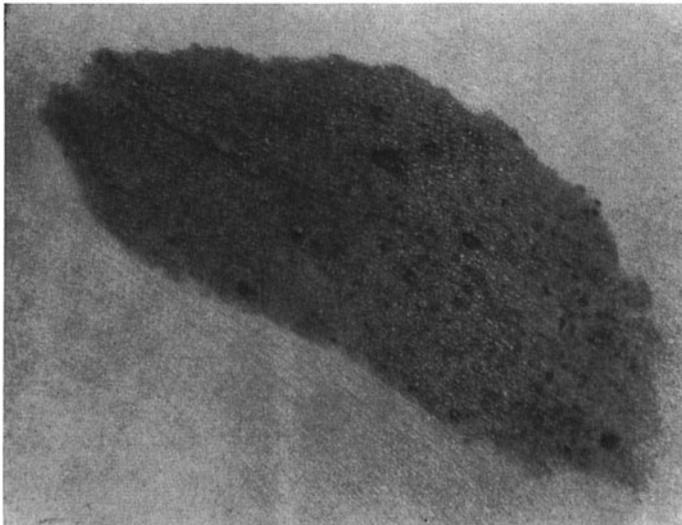


Abb. 383. Naevus spilus mit multiplen kleinknotigen Naevuszellnaevi am Rumpf eines 9jähr. Jungen mit Morbus Recklinghausen

meist noch unbekannter Faktoren aus stimulierten und proliferierten Melanocyten innerhalb der Epidermis entwickeln, wobei das Bild der Dishärenz (pseudo-akantholytische Segregation) auftritt. Dieser Vorgang wird als junktionale Aktivi-

Die Behandlung, insofern eine solche von den Eltern gewünscht wird, besteht in chirurgischer Entfernung, die bei größeren Pigmentzellnaevi in mehreren Teilresektionen erfolgen muß. Bei ausgedehnten Tierfellnaevi ist eine

MANN 1963). Die Beseitigung eines Naevuszellnaevus mit Röntgenstrahlen wird nur mit schwerer Zerstörung der Haut und der darunterliegenden Gewebe erkauft und kann daher in keiner Weise mehr verantwortet werden.



Abb. 384. Multiple Naevuszellnaevi auf den Handrücken eines 9jähr. Jungen mit Morbus Recklinghausen

Entfernung meist nicht möglich. Über den Wert des Abschleifens mit hochoberem Fräsen gehen die Ansichten sehr auseinander. Gegebenenfalls kommen plastische Operationen in Frage. Vor der Röntgenbestrahlung eines Naevuszellnaevus ist ernstlich zu warnen, da sich Naevuszellen absolut refraktär gegen Röntgenstrahlen verhalten (GART-



Abb. 385

Abb. 385. Stark behaarter Naevuszellnaevus (Tierfellnaevus) am Rücken eines 6 Monate alten Jungen



Abb. 386

Abb. 386. Naevus naevocellularis cerebriformis permagnus am Rücken eines 10jähr. Jungen

Juveniles Melanom (SPITZ)

Mit dem Naevuszellnaevus eng verbunden ist das juvenile Melanom, das weniger klinisch als histologisch an ein malignes Melanom erinnert und 1948 von der amerikanischen Pathologin SOPHIE SPITZ erstmalig aus den übrigen Pigmentzellgeschwülsten herausgestellt wurde.



Abb. 387. Lupoides juveniles Melanom bei 3jähr. Jungen



Abb. 388. Schwarzblaues juveniles Melanom bei 2jähr. Mädchen (Kniekehle)

Das klinische Bild ist variabel, weshalb Fehldeutungen leicht möglich und verständlich sind. Es handelt sich um glasstechnadelkopf- bis talergroße Knötchen, Knoten oder flache Infiltrate, deren Farbe zwischen hautfarben, rosa, rötlich, gelbbraun, rotbraun, braun, graubraun, braun-schwarz oder blau-schwarz schwankt, wobei der rötliche oder braunrote, lupusartige Farbton (STEIGLEDER u. WELLMER) am häufigsten zur Beobachtung gelangt (Abb. 387 und 388). Die Gebilde sind rundlich, ovalär oder unregelmäßig, vielfach derb und unbehaart, ihre Oberfläche meist glatt, ge-

legentlich aber auch uneben, höckerig oder warzig und wird nicht selten von mehr oder weniger deutlich ausgeprägten Teleangiektasien durchzogen. Vereinzelt konnte GARTMANN (1962) im Zentrum eines sonst flachen juvenilen Melanoms eine kurze spitz- oder stumpfkegelige Erhebung beobachten. Nässen, Blutung oder Ulceration ist äußerst selten, jedoch bei starker Verdünnung des Deckepithels oder nach Kratzen möglich. Am häufigsten ist das Gesicht befallen, aber auch Rumpf, Extremitäten sowie die Conjunctiva bulbi (GARTMANN u. THURM) können Sitz eines juvenilen Melanoms sein. Beide Geschlechter sind ohne Unterschied betroffen. Multiples Vorkommen ist außerordentlich selten. Die Entwicklung des Tumors kann sehr schnell, aber auch nur allmählich erfolgen (MCWHORTER u. WOOLNER).

Die Vielfalt des klinischen Erscheinungsbildes weist eindeutig darauf hin, daß der klinischen Diagnose nur nachgeordnete Bedeutung zukommt, wenngleich der Kenner auf Grund seiner Erfahrung nicht selten die richtige Diagnose vermutet. Erschwert wird die Diagnostik durch die Tatsache, daß das juvenile Melanom — nach ALLEN (1960) in etwa 15% — auch beim Erwachsenen vorkommt, was auf die Unzulänglichkeit des Beiwortes „juvenil“ hinweist. Die Mehrzahl unserer bisher über 100 eigenen Beobachtungen stammte von Klein- und Schulkindern.

Das für die Diagnose entscheidende feingewebliche Bild wird durch spindelige oder polygonal-epitheloide Zellelemente bestimmt, die teils an Naevuszellen, teils an Melanomzellen erinnern, teilweise aber auch eine Eigenstellung einnehmen (KERNEN u. ACKERMAN). Die Entwicklungsstadien entsprechen denen des Naevuszellnaevus. Das juvenile Melanom ist kein maligner Tumor, ihm wohnt lediglich die gleiche Potenz zu maligner Entartung inne wie dem Naevuszellnaevus, keine größere, keine geringere. SCHUHMACHERS-BRENDLER hat kürzlich den Standpunkt vertreten, daß man das juvenile Melanom als gutartige Melanomvariante oder als melanomähnliche Zellnaevusvariante ansehen und als eigenständigen Naevusprozeß weder in die Zellnaevus- noch in die Melanomgruppe einordnen sollte. Nach eigenen Beobachtungen scheinen freilich enge Beziehungen zwischen juvenilem Melanom und Naevuszellnaevus zu bestehen (GARTMANN, 1964; JAKUBOWICZ).

Die Therapie besteht ausschließlich in vollständiger chirurgischer Entfernung. Ausgedehnte Operationen — wie beim malignen Melanom — sind nicht notwendig. Von elektro-

chirurgischer Zerstörung oder Fräsung ist abzuraten, da sie die notwendige histologische Untersuchung unmöglich machen. Röntgenbestrahlungen sind zwecklos, da sich die Zellen des juvenilen Melanoms wie die Naevuszellen völlig refraktär gegen Röntgenstrahlen verhalten.

Blauer Naevus

Es handelt sich um eine Wucherung cutan gelegener Melanocyten, die eine neurogene Zellart repräsentieren, die während der fetalen Entwicklung in der Cutis aufhörte, ihre Wanderung bis zur Epidermis fortzusetzen. Der *einfache* blaue Naevus (Abb. 389) tritt als stecknadelkopf- bis erbgroßer, rundlicher bis ovalärer, schiefergrauer bis blau-schwarzer Fleck oder als flaches Knötchen in Erscheinung, über dem die Haut straff gespannt ist und in dessen Oberfläche gelegentlich bräunlich-schwärzliche oder weißlich-gelbliche Stippchen erkennbar sind.

Der *zellreiche* blaue Naevus (Neuronaevus bleu Masson — cellular blue nevus ALLEN, 1948) ist etwa pfennig- bis markstückgroß, manchmal auch größer, von rundlicher, ovalärer oder unregelmäßiger Form und derber Konsistenz, hellblau-grau bis schwarzblau verfärbt und zeigt eine glatte, gepunzte, höckerige oder gefelderte Oberfläche (Abb. 390). Gelegentlich finden sich kleinknotige, weißliche bis gelbliche Einlagerungen oder eine breite graugelbliche Randzone, so daß der Tumor eine kokardenförmige Oberfläche aufweist (GARTMANN 1965).

Histologisch findet man neben einer Wucherung korialer Melanocyten fibromatöse und neuroinomatöse, gelegentlich auch sarkomartige Strukturen sowie zahlreiche pigmentbeladene Melanophagen (GARTMANN 1965, CRAMER 1966).

Sowohl der einfache als auch der zellreiche blaue Naevus kommt bei beiden Geschlechtern schon in der Kindheit vor und zwar hauptsächlich im Kopfbereich und an den Extremitäten, selten am Rumpf. Die Behandlung besteht in einfacher chirurgischer Entfernung.

Der *Mongolenfleck* ist eine verwaschene blaßbläuliche Verfärbung in der Kreuzbeingegend, die vorwiegend bei mongolischen Rassen, seltener bei Europäern, bald nach der Geburt in Erscheinung tritt. Sie hat mit der Trisomie 21 („Mongolismus“) ursächlich nichts zu tun.

Der *hellblaue* Naevus (YAMAMOTO) ist hellblau bis blaugrau, größer als der Mongolenfleck, unregelmäßig begrenzt und sitzt meist an irgendeiner Stelle des Rumpfes.

Der Naevus *fusco-coeruleus ophthalmomaxillaris* (OTA) tritt vorwiegend bei Japanern, selten bei Europäern als graublauer bis graubrauner Fleck, meist halbseitig im Gesicht, im Bereich der Versorgungsgebiete der Trigeminusäste auf, wobei die Bindehaut und Lederhaut des gleichzeitigen Auges mit betroffen sein können. Die Erscheinungen sind schon bei der Geburt vorhanden, manchmal werden sie aber auch erst später manifest.



Abb. 389. Blauer Naevus am Handrücken eines 12jähr. Mädchens



Abb. 390. Zellreicher blauer Naevus oberhalb der Rima ani bei 8jähr. Jungen

Der Naevus *fusco-coeruleus acromiodeltoideus* (ITO) zeigt gleiche oder ähnliche Veränderungen im Bereich der Schulter-Rückenpartie und wurde bei Japanerinnen und Negerinnen beobachtet (MISHIMA und MEVORAH).

Oberhautnaevi

Diese Naevi treten meist in der Kindheit in systematisierten, linearen wie auch einfachen umschriebenen Varianten auf und werden als Naevus verrucosus, keratoticus, papillaris,

ichthyosiformis oder linearis bezeichnet. Es handelt sich dabei um angeborene Anlageanomalien, die in bestimmten Hautarealen



Abb. 391. Gyrierter Oberhautnaevus am Bauch eines 8jähr. Jungen



Abb. 392. Striärer Oberhautnaevus am Oberschenkel eines 9jähr. Mädchens

(Dermatom, fetaler Spaltenschluß, Ausbreitungsgebiete von Hautnerven und deren Grenzen) symmetrisch oder rein halbseitig in eigenartigen leisten-, schleifen- oder girlandenförmigen Gebilden erscheinen (Abb. 391—393). Bevorzugt sind die seitlichen Anteile des Rumpfes, wo häufig eine zosterartige Anordnung beobachtet wird.

Die Oberfläche dieser Naevi ist glatt, warzig-papillomatös, stachelartig oder völlig zer-

klüftet, die Farbe variiert zwischen hellgelb und schwarzbraun. Die Konsistenz ist meist hart, gelegentlich aber auch weich bis lappig. Kombinationen mit anderen Fehlbildungen kommen vor. Histologisch handelt es sich um hyperkeratotische, akantotische und/oder papillomatöse Epithelveränderungen (GREITHER u. TRITSCH). Zur Entfernung ist der Versuch des Abschleifens mit der hochtourigen Fräse angezeigt.



Abb. 393. Striärer Oberhautnaevus am Scrotum und Penis eines 12jähr. Jungen

Naevus pilosus (Haarnaevus)

Hierbei handelt es sich um mehr oder weniger ausgedehnte, umschriebene, meist mit stärkerer Pigmentierung einhergehende Ansammlungen kräftiger Haare auf sonst glatter, lanugobehaarter Haut. Feingeweblich finden sich keine Naevuszellen wie beim Tierfellnaevus.

Eine seltene Sonderform ist der *Kräuselhaar-naevus*, bei dem in einem umschriebenen Bezirk des sonst glatten Kopfhaares die Haare heller, dünner und auffallend spiralig gekräuselt sind.

Haarfollikelnaevus

Sehr seltene, bei Kindern und Erwachsenen im Kopfbereich vorkommende tumorartige Fehlbildung, die nur histologisch diagnostiziert werden kann. Klinisch handelt es sich um hautfarbene bis rötlich-bräunliche Knötchen, histologisch um zahlreiche Haarfollikel verschiedener Entwicklungsstufen mit mehr oder minder deutlicher Ausprägung talgig differenzierter Zonen in den Wandungen (GARTMANN und KIESSLING).

Naevus comedonicus

Band- oder flächenförmige, halbseitige, umschriebene Ansammlungen folliculärer, comedo-

nenartiger Horneysten, die schließlich zur Atrophie der Haut führen. Nach Ausfallen der Hornpfröpfe sieht die betroffene Haut wurmstichig aus. Diese Veränderungen können bereits bei der Geburt vorhanden sein oder sich erst später entwickeln.

Naevus sebaceus

Umschriebener, streifenartiger oder plattenförmiger, halbseitiger, hellgelber bis gelbroter Tumor, der nur wenige Millimeter über die Haut

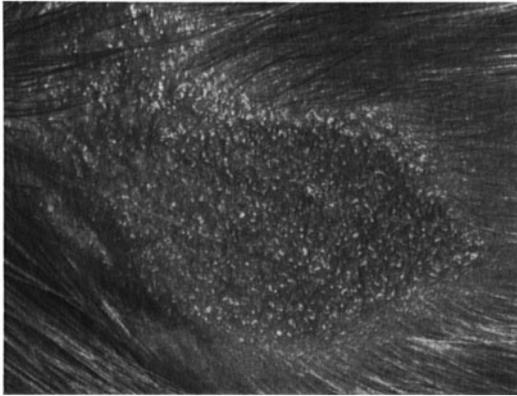


Abb. 394. Naevus sebaceus des behaarten Kopfes bei 11jähr. Jungen

emporragt und aus einzelnen traubenförmigen Knötchen zusammengesetzt ist. Der behaarte Kopf und Hals werden bevorzugt befallen (Abb. 394).

Histologisch findet man zahlreiche, vergrößerte, dicht nebeneinander liegende Talgdrüsen, die das ganze Corium durchsetzen.

Da der Naevus sebaceus meist beim Haarekämmen verletzt wird, empfiehlt sich seine operative Entfernung.

Schweißdrüsennaevus

Das Syringocystadenoma papilliferum wird deswegen häufig als Naevus syringocystadenomatosus papilliferus bezeichnet, weil es schon von Geburt an besteht, obwohl es richtiger in die Gruppe der gutartigen, von den Schweißdrüsen der Haut ausgehenden Geschwülste einzureihen wäre. Es handelt sich dabei um verschieden große, flach aufsitzende oder gestielte, weiche bis derbe, rosa- oder fleischfarbene bis braunrote, feucht glänzende oder mit Borcken bedeckte, oft gelappte Geschwülste mit warzigpapillärer Oberfläche (Abb. 395), die auf dem Kopf, am Hals, in den Axillen, auf der Brust, dem Bauch, den Oberschenkeln und in der

Analregion lokalisiert sein können. Kombination mit Talgdrüsenhyperplasie kommt vor.

Feingeweblich handelt es sich um umfangreiche Wucherungen apokriner Schweißdrüsen, wobei die Lumina oft erheblich cystisch erweitert sind und als Auskleidung ein meist zweischichtiges, kubisches Epithel zeigen. Die Ausführungsgänge sind über den adenomatösen Bezirken deutlich verbreitert, cystisch ausgeweitet und lassen daneben plumpe papilläre Wucherungen erkennen, die in die Cyste hineinragen, wobei auch



Abb. 395. Naevus syringocystadenomatosus papilliferus an der rechten Wange eines 12jähr. Mädchens

das Oberflächenepithel an der Wucherung beteiligt ist.

Als Behandlung kommt nur chirurgische Entfernung in Betracht.

Bindegewebsnaevus

Dieser besteht aus weißlichen oder gelblichen, runden oder polygonalen, dicht stehenden, leicht prominenten, glänzenden Knötchen mit glatter Oberfläche, die umschrieben oder systematisiert streifenförmig an verschiedenen Stellen des Körpers auftreten können.

Je nach dem feingeweblichen Substrat wird ein Bindegewebsnaevus mit vorwiegend Veränderungen am elastischen Gewebe (Naevus elasticus Lewandowsky) und ein solcher mit vorwiegend Veränderungen am kollagenen Gewebe (Pflastersteinnaevus Lipschütz) unterschieden.

Naevus lipomatodes cutaneus superficialis

Sehr seltene Geschwulst, bei welcher systematisiert angeordnete, gelblich gefärbte Knötchen zu kleineren und größeren Gruppen vereinigt sind. Histologisch handelt es sich um Fetttüppchen vom Typ des subcutanen Fettgewebes, die mehr oder

weniger reichlich im Corium bis zum Papillarkörper reichen (GREITHER und TRITSCH).

Naevus flammeus (teleangiectaticus)

Es handelt sich dabei um schon bei der Geburt vorhandene oder bald danach auftretende halbseitige, mediane oder symmetrische Feuermale (Abb. 396 u. 397). Ihre Vergrößerung hält



Abb. 396. Medianer Naevus flammeus bei 4 jähr. Jungen



Abb. 397. Halbseitiger Naevus flammeus bei 18jähr. Mädchen

Schritt mit dem Wachstum der befallenen Körperteile und erst nach längerem Bestand werden die halbseitigen Feuermale dunkler. Die Oberfläche ist glatt und liegt im Hautniveau, nur selten entwickeln sich schon in den ersten Lebenswochen stecknadelkopf- bis kirschkerngroße, bläuliche weiche Vorwölbungen (NÖDL

1960), während sich im allgemeinen solche Veränderungen erst im mittleren Erwachsenenalter einstellen. Gesicht und Extremitäten sind häufiger betroffen als der Stamm. Die segmentär angeordneten Naevi flammei können größere Flächen einnehmen.

Die rote Farbe kommt durch eine Hyperplasie und stärkere Dilatation der Hautgefäße zustande, während Proliferationserscheinungen an den Gefäßen fehlen, weshalb die Naevi flammei nicht mehr zu den Hämangiomen zu rechnen sind (SCHNYDER, 1954, 1955, 1957, 1963, 1966). Nach NÖDL (1960) unterscheidet sich das Gewebe histologisch bis zum 10. Lebensjahr nicht von der normalen Umgebung. Erst später kommt es zur Ektasie subpapillärer und cutansubcutaner Capillaren und um das 50. Lebensjahr zur Ausbildung größerer Kavernen.

Die medianen oder symmetrischen Naevi teleangiectatici findet man nahezu bei der Hälfte aller Neugeborenen, wo bei vorwiegend Befall des Nackens, der Stirn-Nasenwurzelregion, der Stirnmitte, der Oberlider, der Nasenlippenpartie und der Kreuzbeingegend zu beobachten ist. Am häufigsten ist der Naevus flammeus im Nacken (Naevus Unna), der bis zum 2. Lebensjahr verschwinden oder aber während des ganzen Lebens erhalten bleiben kann.

Man neigt heute dazu, die Entstehung der medianen Feuermale mit dem Verschluss des Neuralrohres in Verbindung zu bringen. Nach BLAICH sind sie als geburtstraumatisch ausgelöstes vasodilatatorisches Phänomen anzusehen.

Mit dem Naevus telangiectaticus lateralis sind öfters assoziiert andere Entwicklungsstörungen (Weichteil- und Knochenhypertrophie, Angiomatose der Hirnhäute, Angiomatose der Retina, arterio-venöse Aneurysmen mit Glaukom). Häufige Kombinationen sind:

a) Syndrom von KLIPPEL-TRÉNAUNAY (Naevus varicosus osteohypertrophicus): Im Prinzip soll dieses Syndrom aus einem oberflächlichen Naevus teleangiectaticus der Extremitäten, unilateraler Knochenhypertrophie und Varicosis bestehen.

b) Syndrom von PARKES WEBER (Haemangiectasia hypertrophicans): Gleiches Krankheitsbild wie beim Syndrom Klippel-Trénaunay, jedoch zusätzlich arteriovenöse Mißbildungen. Die meisten Autoren fassen heute beide Syndrome als zusammengehörend auf und sprechen von Klippel-Trénaunay-Weber-Syndrom, zumal eine Über-

schneidung dieser Syndrome keineswegs selten ist (SCHNYDER 1963, 1966).

Die erkrankte Extremität ist stets länger und meist auch umfangreicher als die andere. Sehr selten kommen Fälle mit Atrophie der Muskulatur und der Knochen vor. Sekundärfolgen sind Störungen der Hauttrophik, der Schweiß- und Talgdrüsensekretion, Drosselung der Abflußgefäße, Ödeme, Deformierungen von Knochen und Gelenken mit entsprechenden Funktionseinschränkungen. Von dem kompletten Syndrom lassen sich "formes frustes", d. h. bi- und monosymptomatische Formen (anaeviformer Typ, osteohypertrophischer Typ, avariköser Typ) abgrenzen. Gelegentlich treten auch dissoziierte, gekrenzte Formen auf, d. h. Angiom an einem und Hypertrophie und Varikosis am anderen Bein. Weitere gleichzeitige Mißbildungen sind möglich.

c) Syndrom von STURGE, WEBER und KRABBE (Angiomatosis encephalofacialis): Der kongenitale Naevus teleangiectaticus liegt meist im Bereich des zweiten Trigeminasastes, seltener im Bereich des ersten, ausgesprochen selten im Bereich des dritten. Die gleichseitigen Augensymptome (Glaukom, Hydrophthalmus, Buphthalmus) treten erst im Verlauf des Lebens in Erscheinung. Infolge Hyperplasie und Verkalkung von Hirngefäßen stehen cerebrale Symptome, insbesondere eine dem Naevus kontralaterale Epilepsie (75—85% nach SCHNYDER, 1963, 1966), meistens vom Jackson-Typ, seltener in Form generalisierter Anfälle oder Äquivalente im Vordergrund. Hinzu kommen homonyme Hemianopsie und Hemiparesen mit Hypo- oder Hypertrophie des paretischen Gliedes. Auch psychische Fehlentwicklung im Sinne eines geistigen Rückstandes wird öfters beobachtet. Bi- und oligosymptomatische Formen kommen relativ häufig vor (oculo-cutane Angiomatosis, encephalo-trigeminal Angiomatosis, oculo-encephale Angiomatosis). Problematisch ist die Zuordnung der monosymptomatischen cutanen, oculären und encephalen Formen. Kombinationen zwischen den genannten Symptomen sind beobachtet worden.

Die Prognose des Naevus flammeus ist gut. Befriedigende Behandlungsergebnisse sind weder mit Grenzstrahlen (Weichstrahlen) noch mit Thorium x-Präparaten, noch mit Strontium⁹⁰-Yttrium⁹⁰, noch mit Kohlendäureschnee zu erzielen. Bei schwereren kosmetischen Störungen hat sich die operative Entfernung entweder in mehreren Sitzungen oder mit plastischer Deckung bewährt. Ist ein solcher Eingriff nicht möglich, so empfiehlt sich die tägliche Anwendung von Covermark zur Maskierung und Verdeckung der betroffenen Hautpartien, wodurch fast völlige Angleichung an die umgebende Haut erzielt wird.

Bei den erwähnten Syndromen ist eine befriedigende Therapie nicht möglich.

Naevus anaemicus

Dieser besteht von Geburt an aus einem oder mehreren, pfennig- bis überhandflächen-großen, unregelmäßig gezackten, scharf begrenzten weißen Flecken. Die Umgebung ist normal gefärbt oder diffus gerötet. Brust, Nacken und Rücken werden als häufigste Lokalisation bezeichnet.

Histologisch liegt entgegen allen früheren Angaben weder eine Veränderung der Struktur der einzelnen Gewebe, noch eine zahlenmäßige Verminderung der Capillaren oder eine mangelhafte Pigmentierung vor (NÖDL 1960). Durch Reiben tritt der Naevus besonders hervor, da die Umgebung hyperämisch wird, während er selbst seine weiße Farbe behält.

Nach allgemeiner Ansicht soll es sich um eine angeborene Funktionsanomalie bestimmter Gefäßwandzellen handeln. Sie findet sich häufiger bei ausgedehnten Feuermälern, gelegentlich auch beim Morbus Recklinghausen. Eine Behandlung erübrigt sich.

Angiome (Angioblastome)

Hämangiome

Es handelt sich dabei um Gefäßmäler, denen pathologisch-anatomisch primär eine Sprossung von Blutgefäßen oder ihrer Wandelemente zugrunde liegt. Die überwiegende Anzahl der planotuberösen und tubero-nodösen (kavernösen) Hämangiome kommt beim Säugling und Kleinkind vor. In der Regel sind sie bei der Geburt noch nicht oder lediglich angedeutet ausgebildet, am häufigsten entstehen sie im Laufe der ersten drei Lebensmonate.

Die Angiome treten solitär oder multipel als stecknadelkopfgröße rote Papeln auf, welche sich allmählich zu feinhöckerigen Knoten umwandeln. Der größere Teil bleibt auf der planotuberösen Entwicklungsstufe stehen, während ein kleiner Teil weiterwächst und tuberos oder tuberonodös wird. Spielt sich der Prozeß in der Subcutis ab, so findet man ein subcutanes Angiom. Übergänge zwischen allen drei Formen kommen öfters vor. Fast 70% der Befallenen sind Mädchen und als Lieblingslokalisation gelten Kopf und Stamm. Bei halbseitiger Lokalisation kann das fleckförmige Frühstadium der plano-tuberösen Form einen Naevus flammeus vortäuschen (NÖDL 1960).

Plano-tuberöse Hämangiome sind linsen- bis fünfmarkstückgröße, oft noch wesentlich größere, scharf begrenzte, flach gewölbte, feinhöckerige, rotviolette bis tiefblaurote, elastische,

eindrückbare Geschwülste (Abb. 398, 400, 401). Gelegentlich wird nur die Peripherie höckerig.

Die selteneren *tubero-nodösen* Hämangiome (Abb. 399) imponieren als scharf begrenzte,

basig, pilzförmig mit überhängenden Randwülsten oder gestielt auf ihrer Unterlage, können bis mannsfaustgroß und größer werden und haben eine meist höckerig-knollige Oberfläche.

Die *subcutanen* Hämangiome sind unscharf abgegrenzte, halbkugelförmige oder stumpfkegelige Vorwölbungen, die graurötlich oder



Abb. 398. Plano-tuberöses Hämangiom am rechten Unterschenkel eines 4 Monate alten Mädchens

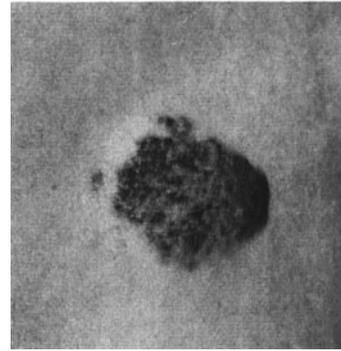


Abb. 401. Plano-tuberöses Hämangiom am Rücken eines 6 Monate alten Jungen mit Rückbildungstendenz

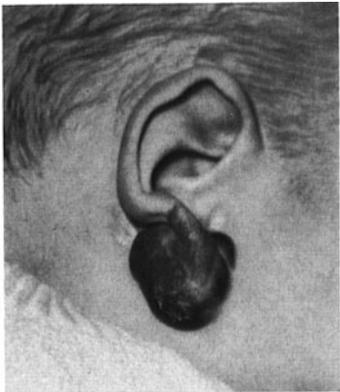


Abb. 399. Tubero-nodöses Hämangiom bei 5 Monate altem Mädchen



Abb. 402a. Subcutanes Hämangiom bei 8 Monate altem Jungen



Abb. 400. Cutan-subcutanes Hämangiom, die Nase verdrängend; 3 Monate altes Mädchen



Abb. 402b. Subcutanes Hämangiom bei 8 Monate altem Jungen

schwammige Knoten („Blutschwamm“) von blaßvioletter bis dunkelblauroter Farbe je nach Tiefe ihres Sitzes in der Haut. Sie sitzen breit-

graubläulich durch die Haut schimmern (Abb. 402a, b). Diese Geschwülste fühlen sich prall, fluktuierend oder schwammig weich an.

Histologisch handelt es sich um stark ausgedehnte subpapilläre und cutane Gefäße, welche aus den Capillaren durch Längenwachstum und Schlingenbildung hervorgehen. Daneben erkennt man Capillarsprossen und Ansammlungen undifferenzierter Endothelzellen.

Die Hämangiome werden auf kongenitale Geschwulstanlagen zurückgeführt, die nach der Geburt aus unerklärlichen Gründen in Wucherung geraten, was diese Tumoren den Fehlbildungen mit geschwulstiger Entfaltung nahe rückt.

Die Diagnose bereitet im allgemeinen keine Schwierigkeiten, die Prognose ist meist gut, da auch Ulcerationen ohne Zwischenfälle abzuheilen pflegen. Hämangiome, die über Knorpelgewebe wachsen (z. B. Ohrmuschel), können dieses zum Schwinden bringen; solche, die gegen den Larynx vorwachsen, führen ernste Komplikationen herbei.

Die *Therapie* muß im Hinblick auf ihre Bedeutung für den Säugling oder das Kleinkind eingehend erörtert werden.

Während in früheren Jahren die Hämangiome in großem Umfange und häufig auch recht intensiv bestrahlt worden sind, mehren sich seit einiger Zeit die Stimmen, die zur Zurückhaltung raten, eine Strahlenbehandlung nicht mehr für notwendig erachten oder gar als unerwünscht ablehnen (PROFFE).

Dies ist darauf zurückzuführen, daß Spätfolgen der vor Jahren oder Jahrzehnten wegen eines Hämangioms durchgeführten Röntgenbestrahlungen beobachtet wurden, die eine chirurgische Korrektur erforderten oder gar zu Wachstumsstörungen des darunterliegenden Gewebes geführt hatten. Andererseits pflegt man heute die Neigung des Hämangioms, sich von selbst zurückzubilden, mehr als bisher in den Vordergrund therapeutischer Überlegungen zu stellen.

Diskutiert werden heute drei therapeutische Möglichkeiten. Entweder man entfernt das Hämangiom chirurgisch oder man bestrahlt es mit Röntgenstrahlen oder radioaktiven Isotopen, oder man unterläßt beides in der Erwartung, daß sich die Geschwulst spontan zurückbildet.

Entschließt man sich zu aktivem Vorgehen, so soll man möglichst frühzeitig damit beginnen. Die chirurgische Entfernung wird erfahrungsgemäß weniger durchgeführt, da die überwiegende Mehrzahl der Eltern einem operativen Eingriff an ihrem Säugling oder Kleinkind ablehnend gegenüberzustehen pflegen. Die operative Behandlung des Hämangioms erzielt aber sehr gute und auch kosmetisch einwandfreie Resultate. In besonders gelagerten Fällen (bestimmte Größe und Lokalisation) wird sogar eine Excision des Hämangioms vorzuziehen sein.

Entscheidet man sich für die Röntgenbestrahlung, so kann die Frage nach einer späteren Strah-

lenschädigung dann mit Recht verneint werden, wenn der Strahlentherapeut eine dem heutigen Stand unseres Wissens entsprechende und für die Behandlung des Hämangioms geeignete Strahlenqualität und -dosis verabfolgt. Je nach Beschaffenheit, Lokalisation und Ausdehnung des Hämangioms verwenden wir heute das künstlich radioaktive Isotop Strontium⁹⁰-Yttrium⁹⁰ oder Röntgen-Weichstrahlen (Dermopan). Dabei ist die Bestrahlungstechnik so durchzuführen, daß unerwünschte Nebenwirkungen so gut wie ausgeschlossen sind, was heute in der Regel ohne weiteres möglich ist. Als bestes Bestrahlungsverfahren gilt die Methode, die mit niedrigster Herddosis auskommt und das unterhalb des Hämangioms gelegene, beim Säugling oft besonders strahlenempfindliche Gewebe am meisten schont.

Bei der Weichstrahlenbehandlung sollte man nach dem Vorschlag von SCHIRREN (1959) eine Strahlenqualität wählen, bei der die geschätzte Tiefenausdehnung des Hämangioms mit der GHWT der verwendeten Strahlung übereinstimmt. Eine Ausnahme bilden Hämangiome über strahlenempfindlichem und -gefährdetem Gewebe. Eine Einzeldosis von 200 r wird im allgemeinen nicht überschritten und in mindestens 4wöchigen Abständen höchstens vier- oder fünfmal wiederholt („minimale Optimaldosis“). Für großflächige Hämangiome gelten besondere Richtlinien hinsichtlich der Einzel- und Gesamtdosis sowie der Fraktionierung, worauf in diesem Rahmen aber nicht näher eingegangen werden kann. Je rascher sich ein Hämangiom vergrößert, um so geringer wird im allgemeinen die gesamte benötigte Röntgendosis sein. Bei langsam wachsenden Hämangiomen wird man andererseits zurückhaltender mit der Strahlentherapie sein können. Bereits ulcerierte Hämangiome benötigen nur sehr kleine Einzel- (50 r) und Gesamtdosen (200—300 r).

Hämangiome über Knochenwachstumszonen (Abb. 403 a, b) sind — wenn notwendig — besonders vorsichtig zu bestrahlen, solche über den Fontanellen oder im Bereich der kindlichen Mamma überhaupt nicht. Die sich entwickelnden Brustdrüsen sind äußerst strahlensensibel. Wird ein Augenlid oder in Augennähe bestrahlt, so müssen stets Bleischalen angelegt werden.

Den notwendigen strahlenschutztechnischen Problemen ist bei Kindern wegen der wesentlich engeren Lagebeziehungen jeder Bestrahlungslokalisation zu den Gonaden erhöhte Aufmerksamkeit zu widmen (SCHIRREN 1961). Hämangiome im Bereich der Vulva, der Analgegend und des Scrotums werden wegen der Möglichkeit der Gefährdung von Ovarien bzw. Testes nicht bestrahlt. Bei Bestrahlung von Hämangiomen in der Gegend zwischen Nabel und Kniegelenken sind β -Strahlen (Strontium⁹⁰-Yttrium⁹⁰) wegen ihrer geringeren Reichweite vorzuziehen.

Bei den β -Strahlern kommt lediglich die harte β -Strahlung des Yttrium⁹⁰ zur Wirkung, deren Intensität mit der langen Halbwertszeit seiner Muttersubstanz Strontium⁹⁰ abklingt (HWZ etwa 28 Jahre). Die therapeutische Aktivität

beträgt 5, 10, 20 oder 50 mC. Die Eindringungstiefe ins Gewebe ist größer als bei Grenzstrahlen und Thorium-X, jedoch besteht ein steilerer Dosisabfall im Gewebe als bei einer Röntgenstrahlung von 30—50 KV. Der Indikationsbereich entspricht etwa dem der Stufe II des Dermopan.

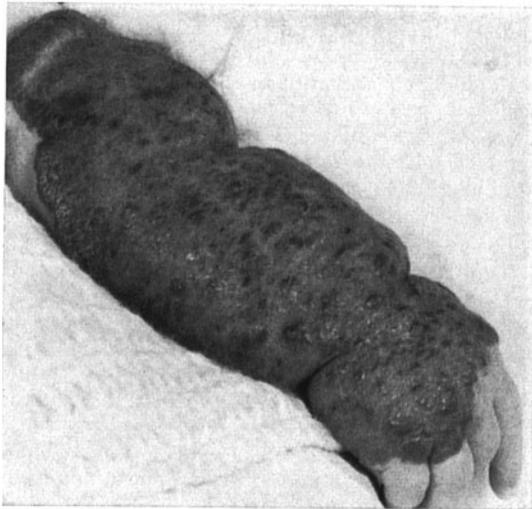


Abb. 403a. Plano-tuberöses Hämangiom am rechten Unterarm eines 2 Monate alten Mädchens

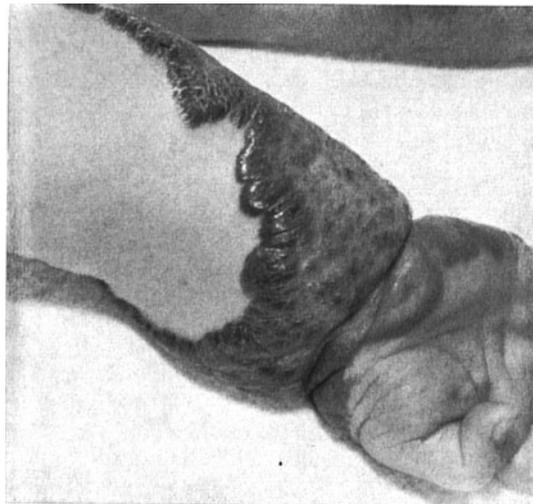


Abb. 403b. Plano-tuberöses Hämangiom am rechten Unterarm eines 2 Monate alten Mädchens

Soll man nun ein Hämangiom überhaupt behandeln? Nicht bezweifelt werden kann, daß die Hämangiome beim Erwachsenen selten vorkommen und sich der überwiegende Teil von ihnen beim Kind im Laufe von Monaten und Jahren spontan zurückbilden und danach abheilen kann. Dennoch hat eine jahrelange und umfangreiche Erfahrung gezeigt, daß ein Abwarten in jedem Falle nicht zu vertreten ist.

Folgende Gesichtspunkte veranlassen zu diesem Standpunkt (GARTMANN 1964).

1. Bei rasch wachsenden Geschwülsten ist ein Zuwarten nicht zu empfehlen, weil große Hämangiome infolge ihrer Ausdehnung und ihrer Druckwirkung zur Wachstumshemmung der in ihrem Bereich liegenden Weich- und Skeletteile führen können. Ferner tritt meist eine sich später ungünstig auswirkende Überdehnung der das Hämangiom bedeckenden Haut auf.

2. Die erwartete Rückbildung eines Hämangioms nimmt nicht selten ihren Weg über einen spontanen oder traumatisch bedingten geschwürigen Zerfall, der meist zu einer kosmetisch recht störenden Narbe führt.

3. Nur selten gelingt es, die Eltern der Kinder bei größeren Hämangiomen vom Zuwarten zu überzeugen. Lehnt man aber eine Behandlung ab, so suchen die Eltern mit hoher Wahrscheinlichkeit andere Möglichkeiten, um eine Therapie zu erzwingen.

4. Durch Abwarten wird unter Umständen der günstigste Zeitpunkt für eine Strahlentherapie verpaßt, wenn die erhoffte spontane Rückbildung nicht eingetreten ist, weil ältere kavernöse Hämangiome im allgemeinen weniger strahlenempfindlich sind als jüngere. Die besten Erfolge erzielt die Strahlentherapie, die innerhalb der ersten sechs Lebensmonate einsetzt.

5. Die Möglichkeit spontaner Involution oder Ulceration ist in keinem Falle vorauszu- sehen. Eine ständige Überwachung des Kindes stößt erfahrungsgemäß bei den Eltern häufig aus persönlichen Gründen auf erhebliche Schwierigkeiten.

6. Schließlich gibt es noch lebensbedrohende, große Hämangiome (sog. Riesenhämangiome) (Abb. 404a, b), in denen die Thrombocyten zerstört und das Fibrin des Blutes aufgefangen wird, was Afibrinogenämie, Thrombocytopenie und toxische Schädigung der Megakaryocyten zur Folge hat (Kasabach-Meritt-Syndrom). In diesen Fällen muß unverzüglich mit der Strahlentherapie und/oder mit chirurgischen Eingriffen begonnen werden, um Lebensgefahr abzuwenden.

Daß die Strahlentherapie die Spontanheilung verzögert oder gar verhindert, widerspricht den eigenen Erfahrungen (GARTMANN). In diesem Zusammenhang darf auf die Beobachtungen von SCHUERMAN und WOEBER sowie von NIKO-

LOWSKI hingewiesen werden, die ebenfalls keine Hemmung der Rückbildung beobachten konnten.

Wir stehen mit BORN (1959, 1962), KLOSTERMANN, NIKOLOWSKI, NÖDL (1960), SCHIRREN (1959, 1961), SCHUERMANN und WOEBER, THORMANN u.



Abb. 404a. Cutan-subcutanes Riesenhämangiom bei 6 Monate alten Jungen



Abb. 404b. Cutan-subcutanes Riesenhämangiom bei 6 Monate alten Jungen

WEIDAUER u. a. auf dem Standpunkt, daß man Hämangiome zwar bestrahlen, die Spontanheilungstendenz jedoch sinnvoll in den Therapieplan einbeziehen soll. In besonders gelagerten Fällen empfehlen wir chirurgisches Vorgehen. Wenn es sich um kleine und unauffällige Hämangiome handelt und bereits deutliche Zeichen spontaner Rückbildung erkennbar sind, soll man abwarten. Eine individuelle Beurteilung des Einzelfalles ist stets notwendig.

Man soll nicht grundsätzlich ablehnen, ein Hämangiom zu bestrahlen oder zu operieren, andererseits aber auch nicht generell verurteilen, wenn eine abwartende Haltung eingenommen wird.

Angiokeratome

Angiokeratoma Mibelli. Das Angiokeratoma digitorum acroasphycticum läßt tiefrote bis blauschwarze, stecknadelkopf- bis linsengroße Flecken erkennen, die allmählich in Knötchen mit warziger Oberfläche übergehen. Der Beginn der Erkrankung fällt fast immer in die Jahre der Pubertät, wobei in symmetrischer Anordnung die Acren, nur selten der ganze Körper befallen werden. Betroffenen werden so gut wie stets nur Personen, deren Hautdurchblutung auf Grund einer angeborenen Gefäßlabilität oder durch Frostschäden gestört ist.

Feingeweblich erkennt man durch ektatische Capillaren kolbig aufgetriebene Papillen, die von kurzen Epithelzapfen getrennt werden. Auch im oberen Corium finden sich — wenn auch geringer — erweiterte Gefäße. Die verschmälerte Oberhaut ist von der Gefäßektasie durch einen schmalen Bindegewebsraum getrennt. Thrombenbildung und Blutaustritte kommen vor.

Die Prognose ist gut. Eine Beseitigung der Erscheinungen ist nur dann sinnvoll, wenn zugleich auch die Durchblutungsstörungen behoben werden.

Angiokeratoma scroti. Kommt nur bei Erwachsenen vor und wird als Spielart des Angiokeratoma acroasphycticum angesehen.

Angiokeratoma corporis circumscriptum naeviforme. Besteht meist von Geburt an und wächst mit dem betroffenen Körperteil, am häufigsten an den Extremitäten (Abb. 405). Zunächst treten rote Flecken auf, die sich später teilweise in blaurote Knoten mit horniger Oberfläche umwandeln. Die Hautveränderungen sind fast immer halbseitig angeordnet und bestehen schließlich aus bis handtellergroßen lividrotten Flecken, die z. T. netzartig miteinander verbunden sind und auf denen scharf begrenzte, mit teilweise mächtigen Hyperkeratosen und Krusten bedeckte dunkelblaurote Knoten breitbasig aufsitzen.

Feingeweblich bestehen hochgradige Capillarektasien im Papillarkörper sowie oberen Corium,

ferner wurden Gefäßknäuel in der Subcutis beobachtet (NÖDL). Die Epidermis ist teils verdünnt, teils verdickt und von einer wechselnd breiten Hornschicht bedeckt.

Für einen systematisierten keratotischen Naevus der Gefäße sprechen Bestand seit Geburt, Vergrößerung mit dem Körperwachstum sowie halbseitige Anordnung.

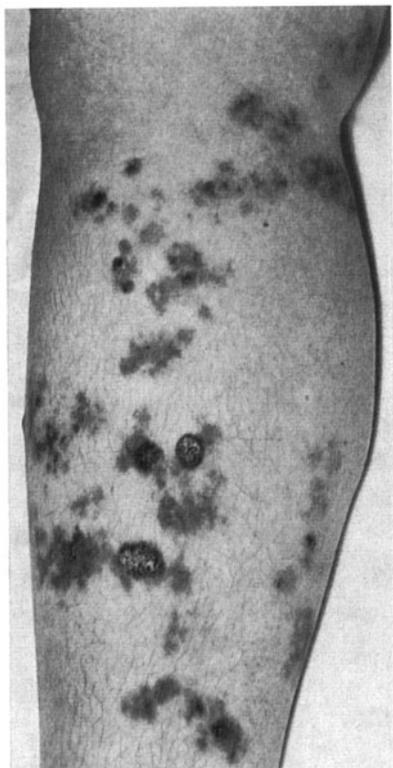


Abb. 405. Angiokeratoma circumscriptum naeviforme bei 17jähr. Mädchen

Rankenangiome und Phlebarteriekta-sien. Das arterielle und venöse Rankenangiom sowie die genuine diffuse Phlebektasie und Phlebarteriek-tasie sind nicht sicher voneinander abzugrenzen. Wahrscheinlich handelt es sich nur um verschie-dene Varianten einer Gefäßfehlbildung, nicht einer echten Geschwulst, in deren Mittelpunkt ein-fache, überwiegend muskuläre arteriovenöse Anastomosen stehen dürften (CLARA). Ranken-angiome finden sich vorwiegend im Schädel-bereich und in der Mundhöhle, Phlebarteriekta-sien an den Armen, von wo sie auf den Rumpf übergehen können.

Die fast ausschließlich halbseitig angeordne-ten, stark geschlängelten, manchmal pulsierenden, meist deutlich vorspringenden livid-blauen Ge-fäße bilden umschriebene oder strangförmige, schwammige Konvolute, die die Gesichtshälfte oder ganze Extremität bedecken können. Im Ge-gensatz zu Varicen sind sie schon bei Geburt vor-handen. Öfters klagten die Patienten über Schwere-

gefühl in der betroffenen Extremität. Im weiteren Verlauf können sich erhebliche Schwellungen mit Bewegungsbehinderung und Knochenverände-rungen einstellen. Klinisch und röntgenologisch sind nicht selten Phlebolithen nachweisbar. An-dere Fehlbildungen können gleichzeitig bestehen. Für die Behandlung kommen nur chirurgische Eingriffe in Betracht.

Naevus araneus. Die spinnenartigen Gefäß-naevi sind im Kindesalter häufig. Es handelt sich um stecknadelkopf- bis schrotkorngroße, rote bis lividrote halbkugelige Knötchen, die mit dem Leib einer Spinne verglichen werden und von denen spinnenbeinähnlich eine un-ter-schiedliche Zahl feiner, meist radiär angeordne-ter rötlicher Capillarektasien in die Umgeb-ung ausstrahlt (Abb. 406). Manchmal ist ein schma-ler anämischer Saum um das Zentralgefäß vor-handen. Besonders häufig treten Naevi aranei



Abb. 406. Naevus araneus bei 4jähr. Mädchen

im Gesicht, am Hals und Nacken auf. Spontane Rückbildung ist nicht selten. Beim Erwachse-nen ist der Naevus araneus als Naevus tardus zu betrachten.

Klinisch und histologisch sind davon die sog. Gefäßspinnen Leberkranker oder auch gravider Frauen („eruptive Angiome“) kaum zu un-ter-scheiden. Feingeweblich handelt es sich sowohl beim Naevus araneus als auch bei der Gefäß-spinne um eine Ektasie präformierter, dysplasti-scher oder sekundär veränderter Gefäße, aber nicht um Hämangiome. Auch die zum Teil pul-sierenden Ektasien des Morbus Osler dürfen nicht als Angiome aufgefaßt werden (NÖDL 1960).

Die Behandlung besteht in elektrischer Verko-chung des Zentralgefäßes. Rezidive treten ein, wenn nur unvollständige Zerstörung er-folgte.

Venektasien. Die kugelförmigen, bläulich livi-den bis blauschwarzen, weichen Knötchen kommen

an den Lippen, der Zunge und den Ohren fast nur älterer Erwachsener vor. Es handelt sich dabei um eine Vene mit örtlicher Endothelproliferation sowie Wandverdickung.

Granuloma pyogenicum s. teleangiectaticum s. pediculatum. Es handelt sich um einen schnell wachsenden, etwa erbsen- bis haselnußgroßen,

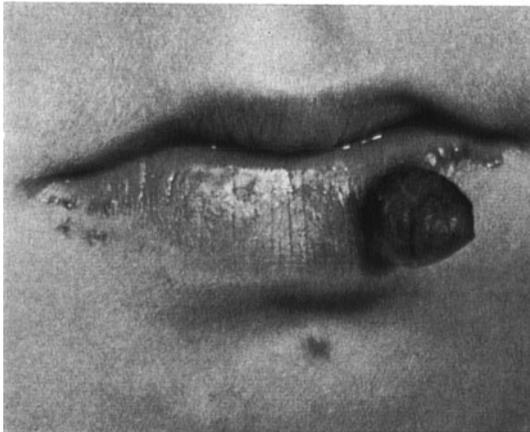


Abb. 407. Granuloma pediculatum bei 6jähr. Mädchen



Abb. 408. Granuloma pediculatum bei 13jähr. Jungen (rechter Mittelfinger)

fast immer gestielt aufsitzenden (Abb. 407), pilzartigen, vom Epithel entblößten (Abb. 408), leicht blutenden, grauroten bis lividrotten, derbweichen Knoten, der vorwiegend an Händen, Füßen, Lippen und Mundschleimhaut beobachtet wird, aber auch an jeder anderen Stelle des Körpers auftreten kann. Nach neuerer Auffassung (NÖDL 1955, 1960; KNOTH und EHLERS, OEHLISCHLAEGEL und MÜLLER) handelt es sich in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle um ein exophytisch und rasch wachsendes, proliferierendes Capillarhämangiom, auf dem sich

nach Verletzung und Besiedlung mit Bakterien erst sekundär ein Granulom entwickelt.

Das echte pyogene Granulom, das nach KNOTH und EHLERS als „Granuloma pyogenicum teleangiectaticum“ zu bezeichnen ist, hat keinen Stiel oder Fuß, sondern stellt ein mehr- oder einhöckeriges, halbkugeliges, breitbasig aufsitzendes entzündliches Granulom dar, dessen epitheliale Bedeckung entweder teilweise defekt ist oder völlig fehlt. Wegen der prall gefüllten und erweiterten, neu gebildeten und leicht verletzbaren Capillaren besteht die gleiche Blutungsneigung wie beim exophytischen Angiom. Feingeweblich fehlen angiomatöse oder angio-endotheliomatöse Strukturen.

Die Behandlung besteht in vollständiger Excision, wobei zu beachten ist, daß auch die in der tieferen Cutis gelegenen Angiomanteile mit entfernt werden, weil es sonst zu Rezidiven kommt.

Lymphangiome

kommen seltener vor als Hämangiome. Sie sind entweder bei der Geburt vorhanden oder treten — gleich häufig bei beiden Geschlechtern — in früher Jugend auf. Das Wachstum erfolgt langsam.

Lymphangioma circumscriptum. Diese häufigste Lymphgefäßgeschwulst besteht aus stecknadelkopf- bis erbsengroßen, gelblichen bis rosafarbenen, bläschenförmigen Hohlräumen und Knötchen, die gruppiert oder in streifenförmigen Bändern angeordnet sind. Gesicht, Hals und Schultergürtel sind bevorzugt befallen, der Stamm seltener. In größeren Bläschen können tieferliegende Capillaren durchschimmern. Blauschwärzliche Einlagerungen oder dunkle Krusten sind Reste von Blutungen aus derartigen Gefäßen. Reißt die Bläschendecke ein, so kommt es zur Lymphorrhoe, die gelegentlich lange Zeit bestehen kann. Die Oberfläche ist meist glatt, hin und wieder aber auch rau bis warzig.

Bei umschriebenem (Abb. 409) oder diffusem Befall der Zunge kommt es zur Makroglossie, bei Befall der Lippen zur Makrocheilie. Hier entstehen durch mechanische Verletzungen (Biß) oft Erosionen, die erhebliche Beschwerden verursachen und die Nahrungsaufnahme behindern können. Kommt es zur Sekretstauung, so vergrößert sich die Geschwulst. Diffuses Lymphangiom der Zunge kann beim Kinde zur Deformierung des Unterkiefers führen.

Feingeweblich handelt es sich um ein Netz von anastomosierenden, endothelbekleideten Lymphräumen und Lymphcapillaren unterschiedlicher

Weite. Hieraus gehen kavernöse Hohlräume hervor, die den Papillarkörper und das obere Corium einnehmen und die durch Druck verdünnte Epidermis über das Hautniveau emporwölben. Zwischen die cystischen Hohlräume schieben sich

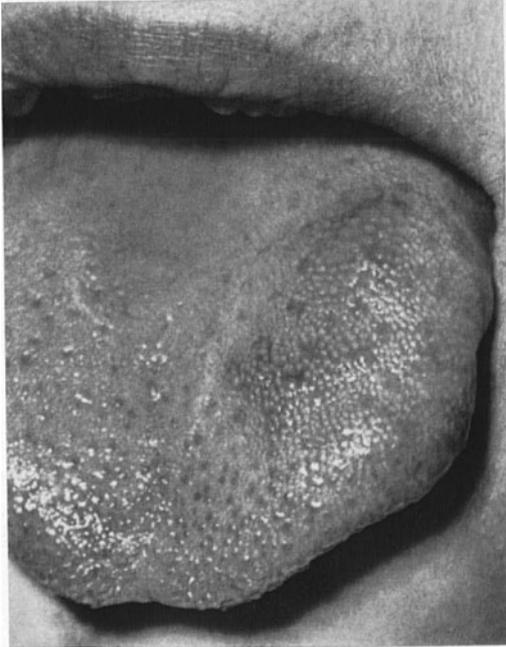


Abb. 409. Lymphangioma circumscriptum der linken Zungenhälfte eines 11 jähr. Jungen

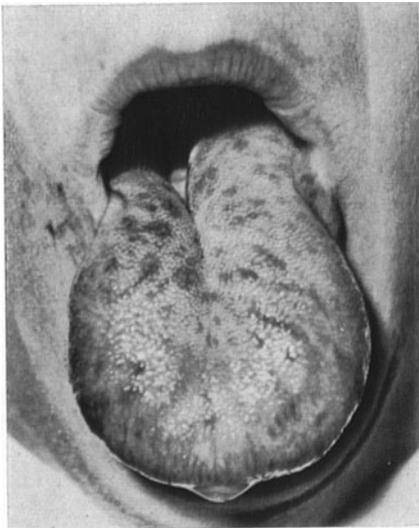


Abb. 410. Hämolympfangiom der Zunge (Makroglosie) eines 14 jähr. Jungen mit medianem Naevus flammeus des Unterkiefers

schmale, lang ausgezogene Epithelfortsätze. Einzelne Hohlräume können Erythrocyten enthalten.

Lymphangioma cavernosum. Diese Geschwulst tritt meist multipel am Stamm oder

den distalen Extremitätenabschnitten sowie in der Genitalgegend in Form von hautfarbenen, rötlichen oder blaßbläulichen, eindrückbaren, weichen Knoten auf. Vorkommen an Zunge oder Lippen ist möglich.

Histologisch handelt es sich um ein Konvolut aus unterschiedlich weiten Lymphgefäßen mit verschiedenen dicken Wänden. Die dadurch gebildeten Hohlräume befinden sich in der Cutis und/oder Subcutis. Proliferation der Wandelemente ist hin und wieder zu beobachten.

Hämangiolympfangiom. Klinisch ist diese Geschwulst vom Lymphangioma circumscriptum oft nicht zu unterscheiden (Abb. 410). Histologisch finden sich dicht neben cystisch erweiterten Lymphcapillaren mit Erythrocyten gefüllte Hohlräume, die mit Blutgefäßen verbunden sind (GANS und STEIGLEDER).

Lymphangioma cysticum. Es handelt sich um eine seltene kongenitale, generalisierte geschwulstartige Fehlbildung, deren Ausmaß meist erst bei der Sektion erfaßt wird (NÖDL 1960). Vornehmlich sitzen die wechselnd großen Tumoren am Hals, Nacken und in den Axillen, während sie seltener am Stamm im Sacralbereich oder an den Extremitäten vorkommen. Neben einem Tumor, der sich durch seine Größe auszeichnet, bestehen an vielen Hautpartien Wucherungen des Lymphgefäßsystems, aus welchem sich varicöse Ektasien bilden können, die mitunter auch auf die Muskulatur übergreifen. Feingeweblich fallen die besonders dicken Wände der erweiterten Lymphräume auf, die aber weder elastische Fasern noch Muskelzellen enthalten.

Lymphangiokeratoma circumscriptum naeviforme. Es handelt sich um eine systematisierte naevoide Fehlbildung wie die gleichnamige Blutgefäßanomalie.

Für die Behandlung der circumscripiten wie kavernösen Lymphangiome und Lymphangiokeratome kommt bei geeigneter Lokalisation operative Entfernung in Frage. Die Röntgenstrahlentherapie hat weniger gute Ergebnisse gezeigt. Beim großen Lymphangiom der Zunge und der Submandibulargegend ist Resektion eines großen Teils des erkrankten Zungengewebes notwendig (BECK).

Anhang: Naevoxanthoendotheliom

Es handelt sich nicht um eine naevoide Fehlbildung, sondern um gutartige, vom Bindegewebe ausgehende, klinisch als Geschwülste imponierende Hautveränderungen, die im Schrifttum auch als Xanthoma juvenile, Xanthogranuloma juvenile, Histiocytoma juvenile, xanthomisiertes Fibrohistiocytom bezeichnet oder als Sarkom, Reticulose, Fremdkörpergranulom usw. fehlgedeutet worden sind.

Das Naevoxanthoendtheliom tritt — bei beiden Geschlechtern gleich — klinisch entweder als solitäres Knötchen bzw. Knoten (Abb. 411—413) oder disseminiert (Abb. 414) in

Efflorescenzen Myoblastenmyome und Mastocytome, eigentliche Reticulose der Haut und in Ausnahmefällen die Hand-Schüller-Christianische Krankheit in Frage.

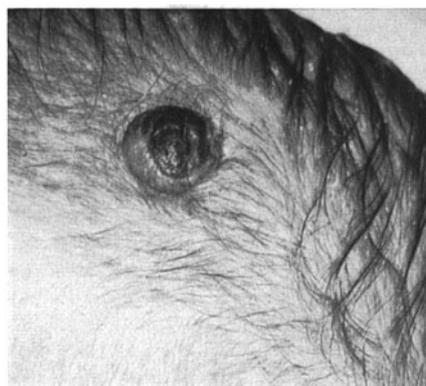


Abb. 411

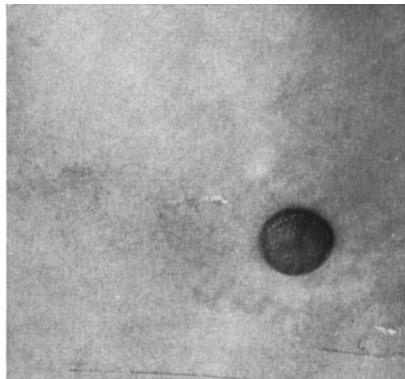


Abb. 412

Abb. 411. Solitäres Naevoxanthoendtheliom auf dem behaarten Kopf eines 10 Wochen alten Säuglings

Abb. 412. Solitäres Naevoxanthoendtheliom auf dem rechten Oberbauch eines 4 Monate alten Mädchens

Erscheinung und kommt vorwiegend bei Säuglingen, Kleinkindern und Jugendlichen vor, selten einmal auch bei Erwachsenen (GARTMANN und TRITSCH).



Abb. 413. Solitäres Naevoxanthoendtheliom mit peritumoralen Satelliten auf dem Oberschenkel eines 5 Monate alten Mädchens



Abb. 414. Disseminierte klein- und großknotige Naevoxanthoendtheliome bei 7 Monate alten Jungen

Differentialdiagnostisch kommen bei der disseminierten, aus mehr oder minder zahlreichen, rundlichen bis ovalären, rötlichen, bräunlichen und/oder gelblichen Knötchen, Knoten und Infiltraten wechselnder Größe bestehenden Form (Abb. 414) die juvenile hyperlipidämische Xanthomatose, multiple kleinknotige Lymphocyptome im Sinne des Sarkoids Spiegler-Fendt (sog. Sarcomatosis cutis Gertler und Schimpf), die Urticaria pigmentosa xanthelasmoidea, bei vorwiegend großknotigen

Großknotige Naevoxanthoendtheliome treten mitunter systematisiert unter Einbeziehung von Lunge, Hoden und Omentum in Erscheinung. Auch sie bilden sich in der Regel ohne Therapie zurück (NÖDL 1960).

Bei den isolierten, meist rundlichen, derben, rötlich-braunen bis gelbroten, erbs- bis walnußgroßen Knoten (Abb. 411—413), die gelegentlich ein zartes Randerythem und im Randwall einzelne Teleangiectasien aufweisen, bereitet dem weniger Erfahrenen die Abgrenzung vom Histiocytom, vom Dermatofibrosarkoma

protuberans, von einer knotigen Reticulose und wegen der zentralen Eindellung mit zentraler Schuppenkruste vom molluskoiden Keratokanthom mitunter Schwierigkeiten. Die sehr selten zu beobachtenden gestielten Formen können mit einem Granuloma telangiectaticum verwechselt werden. Erhebliche Schwierigkeiten bereitet die klinische Unterscheidung vom Reticulohistiocytom. Schließlich wird die Erkennung durch sekundäre erosive, ulceröse oder ekzematoide Veränderungen erschwert.

Die Veränderungen können an jeder Stelle des Körpers auftreten. Entscheidend für die Diagnose ist immer der feingewebliche Befund.

Das im Corium gelegene Infiltrat besteht im wesentlichen aus Histiocyten, Fibroblasten, Reticulumzellen, Schaumzellen und Riesenzellen teils vom Fremdkörper-, teils vom Touton-Typ. Bei den Schaumzellen handelt es sich um Histiocyten mit wabig-schaumig umgewandeltem Protoplasma. Bei frischen Efflorescenzen fiel GARTMANN und TRITSCH eine stärkere lympho-histiocytäre Entzündung auf, teilweise kombiniert mit reichlich Eosinophilen und Fremdkörperriesenzellen. Lipideinlagerungen sind nicht generell vorhanden.

Gegen die Tumornatur spricht sowohl der klinische Verlauf als auch das feingewebliche

Substrat. Die einzelnen Efflorescenzen pflegen sich im allgemeinen unter Schrumpfungsercheinungen und schließlich unter Hinterlassung zarter unauffälliger Narben zurückzubilden.

Blutchemisch und hämatologisch finden sich im allgemeinen normale Werte, manchmal eine Bluteosinophilie. Internistische bzw. pädiatrische Untersuchungen der betroffenen Kinder deckten bislang keine wesentlichen Besonderheiten auf. Das Naevoxanthoendotheliom dürfte weder dem Xanthom (xanthomatöse Lipidose), noch der Reticulose der Haut im Sinne einer irreversibel-proliferativen Hämoblastose zuzurechnen sein. GARTMANN und TRITSCH sehen auf Grund des klinischen, feingeweblichen und topohistochemischen Verhaltens darin eine Entzündung unbekannter Ursache, die im Laufe ihres Bestehens zu verschiedenartigen histomorphologischen Bildern führen kann, deren Erkennung vom Zeitpunkt der Untersuchung abhängig ist. Eine solche Auffassung ist mit der Beobachtung sowohl entzündlicher als auch granulomatöser Stadien, wie auch proliferativ-hyperplastischer Erscheinungen von seiten des reticulo-histiocytären Gewebes im Naevoxanthoendotheliom vereinbar (GARTMANN u. TRITSCH).

Eine besondere Therapie ist abgesehen von der Excision störender Knoten nicht erforderlich.

Literatur

- ALLEN, A. C.: Survey of pathologic studies of cutaneous diseases during world war II. Arch. Derm. Syph. (Chic.) **57**, 19 (1948).
- Juvenile melanomas of children and adults and melanocarcinomas of children. Arch. Derm. Syph. (Chic.) **82**, 325 (1960).
- BECK, CH.: Lymphangiom der Zunge. Z. Laryng. Rhinol. **44**, 598 (1965).
- BLAICH, W.: Zur Pathogenese des Naevus Unna der Nackengegend und des Feuermals der Stirn. Hautarzt **9**, 406 (1958).
- BORN, W.: Klinische Anwendung radioaktiver Substanzen. In: Handbuch der Haut- und Geschl.Krkh. von J. JADASSOHN; Erg.-Werk, hrsg. von A. MACCHIONINI, Bd. V/2, S. 795. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1959.
- , u. R. BECKMANN: Die heutige Strahlenbehandlung des Haemangioms. Münch. med. Wschr. **104**, 1560 (1962).
- CLARA, M.: Die arterio-venösen Anastomosen. Wien: Springer 1956.
- CRAMER, H. J.: Über den „Neuro-Nevus bleu“ (MASSON). Hautarzt **17**, 16 (1966).
- GANS, O., u. G. K. STEIGLEDER: Histologie der Hautkrankheiten, Bd. II. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1957.
- GARTMANN, H.: Akropigmentatio symmetrica Dohi. Derm. Wschr. **125**, 534 (1951).
- Das sog. juvenile Melanom. Münch. med. Wschr. **104**, 587, 633 (1962).
- GARTMANN, H.: Pigmentzellgeschwülste der Haut. Fortschr. Med. **81**, 365, 395 (1963).
- Zur Frage der Behandlung des Haemangioms vom Standpunkt des Dermatologen. Therapiewoche **14**, 575 (1964).
- Juveniles Melanom (Spitz) und Naevuszellnaevus. Aesthet. Med. **13**, 369 (1964).
- Neuronaevus bleu MASSON — cellular blue nevus ALLEN. Arch. klin. exp. Derm. **221**, 109 (1965).
- , u. W. KIESSLING: Haarfollikelnaevus. Arch. klin. exp. Derm. **216**, 211 (1963).
- , u. K. THURM: Juveniles Melanom der Augenbindehaut. Derm. Wschr. **142**, 805 (1960).
- , u. H. TRITSCH: Klein- und großknotiges Naevoxanthoendotheliom. Arch. klin. exp. Derm. **215**, 409 (1963).
- GREITHER, A., u. H. TRITSCH: Die Geschwülste der Haut. Stuttgart: G. Thieme 1957.
- JAKUBOWICZ, K.: Über die Zugehörigkeit des sog. juvenilen Melanoms zur Gruppe des aktiven Naevuszellnaevus. Hautarzt **16**, 411 (1965).
- KERNEN, J. A., and L. V. ACKERMAN: Spindle cell nevi and epitheloid-cell nevi (so-called juvenile melanomas) in children and adults. Cancer. **13**, 612 (1960).
- KLOSTERMANN, G. F., u. J. JUST: Untersuchungen an unbehandelten Haemangiomen. Strahlentherapie **125**, 10 (1964).

- KNOTH, W., u. G. EHLERS: Zur Frage der Existenz des Granuloma pyogenicum telangiectaticum unter besonderer Berücksichtigung seiner Beziehungen zum Haemangiom und Haemangi endothelium. Arch. klin. exp. Derm. **214**, 394 (1962).
- MASSON, P.: Neuronaevus bleu. Ann. Anat. Path. **3**, 417, 657 (1926).
- MCWHORTER, H. E., and L. B. WOOLNER: Pigmented nevi, juvenile melanomas, and malignant melanomas in children. Cancer **7**, 564 (1954).
- MISHIMA, Y., and B. MEVORAH: Nevus Ota and nevus Ito in american negroes. J. invest. Derm. **36**, 133 (1961).
- NIKOLOWSKI, W.: Zur Frage der Behandlung von Gefäßfehl- und -neubildungen. Strahlentherapie **115**, 548 (1961).
- NÖDL, F.: Das „sogenannte“ Granuloma telangiectaticum. Z. Haut- u. Geschl.-Kr. **19**, 163 (1955).
- Gutartige Neubildungen der Haut. In: Dermatologie und Venerologie, hrsg. von H. A. GOTTRON u. W. SCHÖNFELD, Bd. IV, S. 205. Stuttgart: G. Thieme 1960.
- OEHLISCHLAEGEL, G., u. E. MÜLLER: Zum Granuloma pyogenicum sive telangiectaticum als Sonderfall des capillaren Haemangioms und über dessen Beziehung zu anderen Angiomen und gefäßgebundenen Naevi. Arch. klin. exp. Derm. **218**, 126 (1964).
- PROPPE, A.: Spezielle Röntgenbestrahlung der gutartigen Hautkrankheiten. In: Dermatologie und Venerologie, hrsg. von H. A. GOTTRON u. W. SCHÖNFELD, Bd. II/1, S. 81. Stuttgart: G. Thieme 1958.
- SCHIRREN, C. G.: Röntgentherapie gutartiger Geschwülste der Haut. In: Handbuch der Haut- und Geschl.-Krkh. von J. JADASSOHN; Erg.-Werk, hrsg. von A. MARCHIONINI, Bd. V/2, S. 302. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1959.
- Die genetische Strahlenbelastung des Patienten in der Dermato-Röntgentherapie. Arch. klin. exp. Derm. **213**, 32 (1961).
- Ist die Anwendung von Thorium X-Lack in der dermatologischen Praxis noch vertretbar? Hautarzt **12**, 65 (1961).
- SCHNYDER, U. W.: Zur Klinik und Histologie der Angiome (I.—IV. Mitteilung). Arch. Derm. Syph. (Berl.) **198**, 51, 333 (1954); **200**, 483 (1955); **204**, 457 (1957).
- Haemangiome. In: Handbuch der Haut- und Geschl.-Krkh. von J. JADASSOHN; Erg.-Werk, hrsg. von A. MARCHIONINI, Bd. III/1, S. 494. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1963.
- Erbliche Gefäßmäler, Teleangiectasien und Lymphoedeme. In: Handbuch der Haut- und Geschl.-Krkh. von J. JADASSOHN; Erg.-Werk, hrsg. von A. MARCHIONINI, Bd. VII, S. 695. Berlin-Heidelberg-New York: Springer 1966.
- SCHUERMAN, H., u. KH. WOEBER: Sollen kavernöse Haemangiome bestrahlt werden? Strahlentherapie **112**, 229 (1960).
- SCHUHMACHERS-BRENDLER, R.: Beitrag zur Klinik und Histologie der Naevi naevocellulares sowie des juvenilen Melanoms. Arch. klin. exp. Derm. **217**, 600 (1963).
- SPITZ, S.: Melanomas of childhood. Amer. J. Path. **24**, 591 (1948).
- STEIGLEDER, G. K., u. K. WELLMER: Zur Abtrennung des sog. juvenilen Melanoms. Arch. klin. exp. Derm. **202**, 556 (1956).
- THORMANN, TH., u. S. WEIDAUER: Zur Klinik und Therapie der kutanen kindlichen Haemangiome. Strahlentherapie **125**, 20 (1964).

Gutartige Neubildungen*

Von B. ROHDE, Hamburg

Geschwülste der Binde substanz

Fibrome. Abgesehen davon, daß sich die weichen und harten Fibrome in der Regel erst beim Erwachsenen ausbilden, begegnet man gelegentlich harten Fibromen auch beim Kind.

Klinik: Es handelt sich dann um kleine bis etwa linsengroße Geschwülste, die zumeist flach in der Haut der Gliedmaßen (LAUGIER, 1956) oder als abgeflachte Knötchen in der Zunge liegen (Abb. 415). Ihr Farbton ist unauffällig bis graubraun bei glatter Oberfläche. Subjektive Beschwerden fehlen bis auf

* Die teilweisen Überschneidungen der Kapitel GARTMANN und ROHDE (S. 608—648) gehen auf Wunsch der Herausgeber zurück, diese Gebiete — auf denen hinsichtlich der Pathogenese und der Therapie nicht unwesentliche Auffassungsunterschiede bestehen — von 2 Autoren unabhängig voneinander behandeln zu lassen.

das störende Fremdkörpergefühl bei Zungenfibromen.

Histogenese: Fibrome sollen sich nach kleinen Verletzungen entwickeln. Sie wären darin den hypertrophischen Narben verwandt. Eine wichtige Rolle kommt wahrscheinlich der Gefäßadventitia zu.

Histologie: Die sich im Corium bildende Zellwucherung setzt sich aus spindeligen Fibrocyten, Fibroblasten und wenigen Histiocyten zusammen. Das kollagene wie auch elastische Gewebe und die Hautanhangsorgane werden von dem wachsenden Tumor verdrängt. Zur Ausbildung einer abgrenzenden Kapsel kommt es nicht. Ähnlich wie beim Histiocytom schieben sich neben stark verdünnten Epidermisanteilen basaliomähnliche Formationen der Epidermis vor.

Therapie: Die einzige erfolgversprechende Therapie ist die Excision.