

## IV.

# Ein Fall von Rankenneurom der Intercostal- nerven mit Fibroma molluscum und Neurofibromen.

Von Dr. J. Pomorski,

Assistenten am pathologischen Institut zu Greifswald.

(Hierzu Taf. I.)

Seitdem Virchow in seinem Geschwulstwerk zum ersten Male die verschiedenen Formen der Elephantiasis scharf definirt und dieselben von der Lepra getrennt hatte, sind diese grundlegenden Angaben durch eine Reihe späterer Beobachter vielfach bestätigt und in manchen Punkten erweitert worden.

Seine Beobachtung namentlich, dass bei den elephantiasischen Formen die Hüllen der Nerven, Gefässe und Haarfollikel in grösserer Erstreckung oder in kleinen Knoten<sup>1)</sup> an der fibrösen Verdichtung theilnehmen, dass in die cutanen und subcutanen fibrösen Knoten Nerven eintreten<sup>2)</sup>, regte andere Untersucher an, einen Zusammenhang zwischen den Hautfibromen und den peripherischen Nerven zu suchen. v. Recklinghausen gelang es auf Grund neuerer histologischer Untersuchungsmethoden die Nervenfasern in die weichen Hautfibrome hinein genau zu verfolgen und festzustellen, dass

<sup>1)</sup> Geschwülste Bd. I. 313. Dagegen leiden nicht selten die Nerven in grösserer Erstreckung an einer von ihren Hüllen und ihrem interstitiellen Bindegewebe ausgehenden, zuweilen ungleichmässigen und knotigen, fibrösen Verdickung, welche über die Grenzen der zunächst befallenen Region hinausreicht. — Bd. I. 317. Es sind namentlich hyperplastische Entwicklungen der in das Bindegewebe eingelagerten Theile und zwar insbesondere der Gefässe, häufig auch der Nerven, ja zuweilen auch der Muskeln und der Knochen.

<sup>2)</sup> Geschwülste Bd. III. 239. Ich habe solche schmerzhaften subcutanen und cutanen Geschwülste untersucht, in welche Nerven unzweifelhaft eintraten, welche aber sonst ihrer ganzen Bildung nach, nichts mit Nervensubstanz zu thun hatten.



1) „die bindegewebigen Scheiden der in der Cutis verlaufenden Canäle und Nerven für die Tumorbildung die Stätte abgeben“;

2) „dass die Art des umgebildeten Bindegewebes in den Hautfibromen und den Knoten der peripherischen Nerven fast gleich ist“;

3) „das die multiplen Fibrome sich häufig mit den Neurofibromen combiniren“.

Um das Jahr 1851 wurde von Robin am Plexus solaris eine Geschwulst beobachtet, die aus theils fibrösen, theils durchscheinenden, gallertigen, gewundenen Strängen in Form eines Geflechtes sich zusammensetzte und die durch das Auffinden eines axial verlaufenden Nervenfaserbündels von einem Nerven ausgegangen sein musste.

Diese neue Nervengeschwulst wurde von Verneuil (1861) als Neuroma plexiforme benannt und um das Jahr 1870 von Bruns mit dem vortrefflichen Namen des Rankenneuroms bezeichnet. Solche eigenthümlich rankenartig veränderte und verästelte Nerven wurden nach der Zusammenstellung von v. Recklinghausen im Ganzen 16 mal gesehen.

Seinen Beobachtungen folgten aber bald andere nach, wonach nicht nur der Ausgang der Hautfibrome von den Nerven bestätigt, sondern auch die Combination derselben mit den Neurofibromen jetzt sogar häufiger gefunden wurde.

Auch von dem Rankenneurom giebt Kriege (dieses Archiv Bd. 108) drei neue Fälle an. Es scheint aber, als wenn die letzteren sich seltener mit einer anderen Nervengeschwulst combinirten; denn von den in der Literatur bekannten Fällen sind die meisten isolirt vorgefunden. Ja man darf ihnen sogar gewisse Prädispositionsstellen zuschreiben; denn

im oberen Augenlid und in der Stirn sind sie . . .	4 mal
in Ohr- und Nackengegend . . . . .	6 -
an der Wange . . . . .	2 -
am Plexus solaris . . . . .	1 -
im Verlauf der unteren Rückenmarksnerven (Plexus	
lumbalis, sacralis, N. perineus, Präputium) . . .	4 -
am Medianus, Axillaris . . . . .	2 -

beobachtet worden.

Seltener ist ein Rankenneurom mit multiplen Fibromen oder mit multiplen Neurofibromen vorgekommen, und nur in einem einzigen Fall von Winiwarter (1875) wurde am linken Oberarm und in der linken Achselhöhle eine Neurofibrombildung mit plexiformen Neuromen und multiplen subcutanen Fibromen der Bauchdecken beschrieben.

Ich möchte nun hier einen Fall mittheilen, bei welchem diese drei verschiedenen Geschwulstformen bei einem und demselben Individuum combinirt vorgekommen sind, und zwar mit der meines Wissens bisher noch nicht beobachteten Besonderheit, dass die Entwicklung grosser Complexe des Rankenneuroms an den Intercostalnerven ähnlich einer Krebsbildung in der Pleura eine exsudative hämorrhagische Pleuritis hervorgerufen hat.

Am 29. März 1887 erschien in der hiesigen chirurgischen Klinik ein 28 jähriger Fischer, Gustav Wolter aus Hiddensee auf Rügen mit Klagen über Schmerzen in der rechten Brusthöhle. Aus der, von Herrn Professor Dr. Helferich auf's Freundlichste mir zur Benutzung überlassenen Krankengeschichte hebe ich Folgendes hervor.<sup>1)</sup>

Pat. von Jugend an mit pigmentirten Warzen auf der Haut behaftet, fiel vor 6 Wochen kopfüber auf einen Sandhaufen und kam, nachdem sich grosse Schmerzen im Thorax eingestellt hatten, in die Klinik mit Erscheinungen von Dyspnoe und einer exsudativen hämorrhagischen Pleuritis.

Mehrmaliger Punctionsversuch in Zeiträumen von 8 Tagen ergab  $1\frac{1}{2}$  bis 4 Liter blutiger Punctionsflüssigkeit.

Nach der 2. Punction trat ein circumscripiter Pneumothorax auf. Die Punctionsversuche blieben erfolglos; denn die Erleichterung des Zustandes war nur eine vorübergehende. Die Dämpfung war nemlich stets dieselbe geblieben, und der Thorax füllte sich von Neuem mit Blutflüssigkeit an.

Pat. verstarb nach dreiwöchentlicher Behandlung plötzlich in der Nacht vom 16.—17. April, während am Morgen des 17. noch eine Punction in Aussicht genommen war.

Das klinische Bild bot eine enorme Anfüllung des rechten Pleuraraumes in der Hauptsache durch Blut. Die bei wieder-

<sup>1)</sup> Die vollständige Krankengeschichte und der Krankheitsverlauf befindet sich in meiner Dissertation: Ein Fall von Rankenneurom der Intercostalnerven mit Fibroma molluscum und Neurofibromen. Greifswald 30. Juli 1887.

holter Punction in ungleicher Quantität entleerte Blutflüssigkeit, sowie die deutliche Abgrenzung des Pneumothorax bestätigten die Annahme eines in mehrere ungleiche Fächer getheilten Pleura-raumes. Das Zurückbleiben der Dämpfung nach der Punction und die von neuem erfolgte Blutansammlung in der rechten Thoraxhälfte führte zur Wahrscheinlichkeitsdiagnose eines malignen Tumors, eines grossen weichen Sarcoms.

Klinische Diagnose: Sarcom in der rechten Thoraxhälfte. Pleuritis haemorrhagica. Ascites. Fibroma molluscum. Hämophilie.

Die von mir am 18. April gemachte Section ergab folgenden Befund:

Grosse, sehr stark gebaute männliche Leiche mit dicker Haut, starkem Fettpolster, kräftiger Musculatur. Die Farbe der Haut ist im Allgemeinen leicht bräunlich. Diese Verfärbung tritt namentlich an Gesicht, Thorax und an beiden Armen hervor. An dem Rumpf und den Extremitäten bemerkt man sehr zahlreiche, circumscripte, linsengrosse, dunkelrothe und dunkelbraune, im Niveau der Haut liegende Flecke, welche von einander ca. 3 cm weit abstehen. Beim Einschneiden derselben beobachtet man dicht unter der Epidermis sehr kleine punktförmige Blutungen, welche sich mit dem Wasserstrom nicht entfernen lassen. Das Gewebe in den rothen, ganz feinen Punkten sieht verwaschen roth aus. Auf der Schnittfläche der braunen Flecke sieht man in dem Gewebe eine Einlagerung von einem braunen, amorphen, körnigen Pigment (Metamorphose des Blutfarbstoffs).

Auf der Haut des Rumpfes, namentlich aber auch aller Extremitäten sieht man ausserdem über die Oberfläche hervorragende, ziemlich dicht an einander stehende Warzen in einer Gesamtzahl von ungefähr 30—40. Dieselben sitzen zum grössten Theil breitbasig auf, nur wenige stielförmig. Viele haben die Grösse einer Erbse, die meisten die einer Haselnuss, wenige gehen darüber hinaus. Die letzteren sitzen aber flacher auf, erheben sich über die Oberfläche nur ungefähr  $\frac{1}{2}$ — $\frac{3}{4}$  cm, während ihre Basis im Durchmesser 4—5 cm beträgt. Die kleineren dagegen bilden einen circa  $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$  cm dicken Zapfen, der senkrecht zur Oberfläche der Haut steht und circa  $\frac{3}{4}$  cm hoch ist. Stellenweise verschmälert sich der Zapfen in der Mitte, so dass unter der breiteren Kuppe ein dünnerer Stiel erscheint. Solcher Bildungen giebt es aber nur wenige, die grössere Zahl der Warzen hat nemlich eine Kegelform.

Die Oberfläche fast aller Warzen ist rauh, gerunzelt, zeigt Furchen und Rinnen, verschiedene Erhebungen und Vertiefungen. Die Oberfläche der grösseren zeigt tiefe Gruben und Einschnürungen, so dass man schon makroskopisch eine Verschmelzung mehrerer kleiner Knoten wahrnimmt. Die rauhe Oberfläche hat etwas blasse, aber stark verdickte, sich leicht abschuppende, trockene Epidermis. Jede Warze ist von einem bräunlichen Hof umgeben,

Die Warzen fühlen sich weich und elastisch an, die kleinsten sind etwas derb, die grösseren dagegen von einer so weichen elastischen Consistenz, dass man leicht durch das Gefühl der Fluctuation irregeführt, an cystische Bildungen innerhalb der Warzen denken könnte.

Die kleinsten erbsengrossen Knötchen mit fast glatter, nur etwas verdickter Epidermis befinden sich an der Innenfläche der Arme. Der Bauch und die Oberschenkel (Unterschenkel, Hals und Kopf sind frei) tragen mittlere Warzen, die grössten sind am Rücken und in der Lendengegend.

Abdomen stark gewölbt, zeigt deutliche Fluctuation. Haut etwas grün verfärbt.

Thorax fassförmig ausgedehnt. In der Wirbelsäule ist eine Kyphoskoliose des 3.—8. Brustwirbels zu sehen mit einer Convexität nach rechts, während gleichzeitig eine entgegengesetzte Biegung in der Lendenwirbelsäule vorhanden ist. (Eine leichte Lordose mit etwas Skoliose nach links.)

In der rechten Subscapular- und Subaxillargegend bedecken Heftpflasterstreifen 3 stecknadelkopfgrosse Einstichöffnungen, deren 2 schon vollständig geheilt sind.

Auf der Schnittfläche erscheint die Haut ziemlich dick, das Fettpolster stark entwickelt, hellgelb; beide stark bluthaltig. Beim Druck lassen sich Spuren hellgelber klarer Flüssigkeit herausdrücken. Die Musculatur ist dunkelroth und sehr feucht glänzend. Bei der Eröffnung der Bauchhöhle entleert sich aus derselben dunkelrothe Flüssigkeit. Das Zwerchfell rechts kugelig gewölbt, sehr gespannt, reicht ungefähr 4 cm unter den Rippenrand. Links steht das Zwerchfell im 6. Interostalraum. Die Leber, durch das Zwerchfell nach abwärts verdrängt, nimmt ungefähr  $\frac{2}{3}$  des ganzen Bauchsitus ein; sie ist vergrössert, von einer glatten dunkelbraunen Oberfläche reicht ungefähr 3 cm unter den Nabel, mit ihrem linken Rand bis an die linke vordere Axillarlinie. Die Därme durch eine reichliche Menge von Gas aufgetrieben, drängen sich durch den Bauchschnitt hervor. Die Serosa ist hellgrau, an den abhängenden Partien rosaroth, glatt, glänzend, sehr feucht. In der Bauchhöhle befindet sich ein dünnflüssiger, durch Blut roth gefärbter, durchscheinender Inhalt von ca. 800 ccm.

Bei der Eröffnung des Thorax entleert sich aus demselben eine gleichgefärbte Flüssigkeit. In der rechten Pleurahöhle sind circa 3 Liter blutiger mässiger Flüssigkeit enthalten. Von der rechten Lunge ist wenig zu sehen. Das Herz ist weit nach links verschoben.

Die linke Lunge kommt erst zu Gesicht, nachdem man das Herz nach rechts zurückgedrängt hat. In der linken Pleurahöhle sind circa 100 ccm gelber, zum Theil blutig tingirter, durchscheinender Flüssigkeit enthalten. Die linke Lunge ist gleichmässig ausgedehnt, die Oberfläche glatt. Der obere Lappen bläulichroth, der untere mehr dunkelroth; überall sind an der Oberfläche blauschwarze Pigmentirungen vorhanden. Von der rechten Lunge ist nur an der Lungenwurzel etwas geschrumpftes Lungengewebe erhalten, während die ganze rechte stark erweiterte Thoraxhälfte von einer Geschwulstmasse eingenommen wird. Dieselbe bildet in der Gegend der Clavicula bis

nach der 4. Rippe abwärts 2 mit einander zusammenhängende, kugelfunde, kindskopfgrosse Tumoren, welche zum grössten Theil frei in der Pleurahöhle liegen und nur am Hilus pulmonis mit demselben fest verbunden sind. Ihre Oberfläche ist glatt, hellgrau, zum grossen Theil aber von einem gelblichen feuchtglänzenden gallertigen Aussehen. Consistenz, ziemlich prall elastisch, bietet nicht ganz deutliche Fluctuation.

Auf der Schnittfläche zeigt die Geschwulst eine concentrische, lamelläre, fibröse Streifung mit einem etwas excentrisch liegenden Kern.

Ungefähr 5 cm über dem Diaphragma findet man eine Auflagerung von weichem, fibrösem, schwammartigem Gewebe, welches der Pleura costalis, ebenso der Pleura diaphragmatica fest anliegt. In den kleineren und stellenweise wallnussgrossen Maschen dieses vollständig mit Blut durchtränkten Gewebes befinden sich dunkelrothe, theils derbe, theils mehr weiche Blutcoagula, theils auch dunkelrothes flüssiges Blut. An der Wand des Mediastinum, zwischen den oberen 2 kugelfunden Tumoren und dem schwammigen blutigen Gewebe, sowie nach aussen von den grossen Tumoren befinden sich 4 tauben- bis hühnereigrosse Knoten von unregelmässiger polyedrischer Gestalt, derber Consistenz, der darunter als auch daneben liegenden Geschwulstmasse adhären. Da die Geschwulst sich noch weiter und tiefer auf die Pleura ausdehnt, so werden, um ein besseres Bild ihrer Ausbreitung zu erlangen, nach der Eröffnung des Herzbeutels die beiden Lungen sammt dem Herzen in toto herausgenommen. Die Section des Bauches wird gleich auch vollendet (Gehirnsection nicht gestattet). Alsdann wird erst nach einer Exarticulation der 3.—8. Rippe in ihren Wirbelsäulegelenken und nach einer genauen Präparation die Untersuchung des Tumors vorgenommen.

Im Pericardium sind etwa 30 ccm hellgelber klarer Flüssigkeit enthalten. Auf dem Herzen findet eine starke Fettablagerung statt. Im rechten Ventrikel findet sich ein fibrinöses Blutgerinnsel mit mehreren dunkelrothen Blutcoagulis; im linken ist dunkelrothes flüssiges Blut enthalten mit einem kleinen Fibringerinnsel. Die Klappen der Aorta sind an den freien Rändern in 2 mm Ausdehnung etwas verdickt und mit einander verwachsen. An der freien Partie der Schliessungsränder zeigen dieselben bis fast an die Noduli Arantii eine längliche Fensterung. Das Muskelfleisch ist braunroth, stark hypertrophisch und der ganze linke Ventrikel dilatirt.

Die Schnittfläche der linken Lunge ist glatt, dunkelroth gefärbt. Die Lunge ist überall lufthaltig. Beim Druck mit dem Messer entleert sich aus den durchschnittenen Bronchien viel schaumige klare und zum Theil mit zähem Schleim gemengte Flüssigkeit.

Die rechte Lunge ist stark geschrumpft, zum grössten Theil atelectatisch und anämisch.

Die Milz ist sehr gross, dunkelblau, 17 cm lang, 10 cm breit und 5 cm dick. Die Oberfläche ist gerunzelt. Consistenz ziemlich weich. Schnittfläche glatt, kirschroth. Die Follikel und die Septa deutlich zu erkennen. Pulpa weich. Die linke Niere ist  $11\frac{1}{2}$  cm lang,  $6\frac{1}{2}$  cm breit und 3 cm dick. Die Kapsel lässt sich leicht abziehen. Die Oberfläche ist ganz glatt, dunkelroth.

Consistenz derb. Auf der Schnittfläche erscheint die Rindensubstanz etwas schmal und stark getrübt. In den rothen Markstrahlen sind weisse Streifen zu erkennen. Die rechte Niere zeigt dieselben Erscheinungen.

Mikroskopischer Befund: Parenchymatöse Nephritis mit Uebergang in Fettmetamorphose. Kalkablagerung in den Markstrahlen.

Die Blase ist wenig gefüllt, enthält circa 20 ccm ziegelmehlartigen Urin. Schleimhaut hellgrau.

Rectumschleimhaut zeigt nichts Abnormes.

Im Duodenum gelbgrüne Flüssigkeit. Aus der Papille entleert sich beim Druck auf die Gallenblase dunkelgrüne dickflüssige Galle.

Im Magen ist breiiger, hellgrüner Inhalt von scharf saurem Geruch enthalten. Die Schleimhaut des Magens ist sehr gefaltet, verdickt und mit einer dicken Schicht fadenziehenden Schleims bedeckt. Die Farbe ist an der kleinen Curvatur und am Pylorus schiefergrau, längs der grossen Curvatur dunkelroth. Hierselbst sind auch die oberflächlichen Gefässe bis zur prallen Rundung gefüllt.

Die Leber ist sehr gross, 29 cm lang, 10 cm breit und 12 cm dick. Die Oberfläche ist glatt, dunkelbraun. Im rechten Lappen befindet sich dicht unter dem Zwerchfell eine 2 Markstückgrosse, nicht über das Niveau der Leber hervorragende Blase, welche aus einer weissen trüben und 2 mm dicken fibrösen Kapsel besteht und mit einem hellen flüssigen Inhalt versehen ist.

Am Boden der Blase ragt eine kleine Tochterblase in das Lumen derselben hinein. Ihre Wand ist durchsichtig und an der Spitze mit einer weissen knopfartigen Verdickung versehen (Scolex von dem Echinococcus). Auf der Schnittfläche erscheint die Leber gleichmässig glatt. Die Acini sind deutlich, von dunkelrothem Centrum und etwas heller, gelber Peripherie. Im Dünndarm sind die Follikel stark geschwollen, in der Schleimhaut befinden sich rothe sternförmige Figuren durch die pralle Füllung der venösen Gefässe bedingt und feine punktförmige mucöse Hämorrhagien. Die Schleimhaut des Dickdarms zeigt nur eine starke Füllung der venösen Gefässe.

Bei der Eröffnung der Halsorgane erscheint beiderseits am Vagus in der Nähe des Ganglion infimum sympathici eine ganglienförmige Aufreibung des Nerven. Der ganze Vagus zeigt eine beträchtliche Verdickung. An seiner Peripherie liegen lateral bald hier, bald dort weizenkorngrösse längliche, gallertige Spindeln, welche dem Nerven eine varicöse Gestalt verleihen (ähnliches Bild an dem Interkostalnerven Taf. I. Fig. 1 S. int. K.). Die durch diesen Befund angeregte Untersuchung der peripherischen Nerven ergibt ein sehr bemerkenswerthes Resultat.

In den beiden Oberarmen befinden sich nemlich an den Nervi mediani zahlreiche spindelige Knoten. Am rechten N. medianus ist eine Spindel von 4 cm Länge und 2 cm Dicke, dabei sind noch in demselben Stamme, sowie in seinen kleineren Aesten Spindeln von verschiedener Dicke. Die kleineren Aeste zeigen in ihrem Verlauf durch die  $\frac{1}{2}$  cm von einander entfernt liegen-

den Auftreibungen ein varicöses, rosenkranzförmiges Aussehen. Man beobachtet ausserdem an den Nervi mediani, ulnaris und den kleinen Zweigen ähnliche kernige, gallertige Streifen, wie sie am Vagus vorgekommen sind und eine starke Verdickung des ganzen Nervenrohrs. Die Untersuchung der Nerven an den unteren Extremitäten musste ausbleiben, weil die Leiche in kurzer Zeit fortgeschafft wurde. Trotz eines genauen Präparirens der letzten Nervenendigungen ist es aber nicht möglich gewesen, den directen Nachweis zu liefern, dass die Knotenbildung in den Nerven genau den multiplen Knoten in der Haut entspricht oder dass die feinsten Enden der Nerven in die Molluscumknoten hineingehen.

Nach Entfernung der Brusteingeweide mit den beiden kugelförmigen Tumoren sieht man im Bereich der ganzen Pleura costalis von der Wirbelsäule ab bis circa 15 cm nach der Aussenseite hin, dann vom 2. Brustwirbel abwärts eine Geschwulst, welche zu den fibrösen Kugeln (cf. S. 65) zu gehören scheint, jedoch im Bau vollständig verschieden ist. Sie besteht aus einer grossen Zahl von rankenartig gewundenen Strängen und Wülsten, welche eine annähernd cylindrische bezw. varicöse Gestalt haben. Durch die Windungen der Ranken entstehen Gyri und Sulci, so dass das Ganze der Oberfläche der grossen Gehirnhemisphären ähnlich erscheint. Die Ranken winden sich schlangenförmig von der Wirbelsäule auf die Geschwulstkugeln hinauf, und bedecken den unteren Theil derselben. Sie sind mit der Oberfläche durch ein feines weiches lockeres Bindegewebe verwachsen, weshalb sie sich auch leicht mit der Hand lösen lassen. An dem äusseren Rand der Geschwulst sind die Ranken unter einander durch ein ähnliches weiches Bindegewebe verwachsen. Nach der Wirbelsäule zu wird aber das interstitielle Gewebe sehr derb, hüllt die Ranken scheidenartig ein, und bildet ein System von Taschen, ähnlich dem der multiloculären Cysten. In den mit schönen kugelrunden glatten Wänden versehenen Taschen dieser Stützsubstanz ruhen nun die nach allen Richtungen sich schlängelnden Ranken. Ihre Consistenz ist derb, stellenweise aber weich, gallertig. Die derben Ranken haben ein weisses fibröses, die weichen ein gelbliches glänzendes Aussehen. Ihre Dicke beträgt ungefähr die eines Gänsefederkiels. An der Peripherie zeigen sie Furchen und Einkerbungen, an ihrem Verlauf eine grosse Mannichfaltigkeit. Sie verlaufen höchstens 3 cm in einer Richtung, zeigen alsbald verschiedene Knickungen und spiralige Windungen. Die Knickungsstellen sind gewöhnlich verdickt, gewulstet und an ihrer convexen Seite mit kleinen knopf- oder polypenartigen Auswüchsen versehen (Fig. 2). Die letzteren sitzen den grösseren Strängen wie kleine Knospen auf. Durch die Einkerbungen an ihrer Peripherie, welche sich beiderseits entweder entsprechen oder mit einander abwechseln, zerfällt der Strang in eine Reihe von ungleich grossen Gliedern. Manchmal zeigen dieselben eine regelmässige Abstufung, so dass sie dann den die erste Anlage des Gehirns bildenden drei Gehirnbälchen ähnlich erscheinen. Man bemerkt in dem Verlauf der Ranken bald sattelförmige Figuren, bald abgeplattete Kolben oder Scheiben, bald S- oder schlangenartige Figuren. Die Ranken enden einerseits blind mit einer kolbigen Anschwel-

lung, andererseits gehen sie in feine Ausläufer aus, deren Zahl gewöhnlich 1 oder 2, selten 3 beträgt. Die Ausläufer bahnen sich schlangenförmig oder korkzieherartig den Weg durch das Bindegewebe nach einem Intercoastalnerven und bilden wahrscheinlich den ersten Anfang der Rankenbildung. Der 6. und 7. Intercoastalraum ist von Ranken so sehr ausgefüllt, dass von dem Muskelfleisch hier nur noch ein kleiner Rest vorhanden ist. Dicht an der Wirbelsäule wuchsen die Ranken durch den ganzen Intercoastalraum nach der äusseren Fläche der Rippen durch und liegen hier eingehüllt in eine mehrfache Schicht sehr derben Bindegewebes, welches die äussere Wand der Rippen überzieht und mit dem 1—2 mm dicken Periost der Rippen zusammenhängt.

Die 6. und 7. Rippe sind so weit auseinandergedrängt, dass ihr Abstand fast das Dreifache der anderen beträgt. Hier liegt neben den zahlreichen Ranken, die sich nach der Art der Weinranken um die Rippe winden, in einer kleinen Vertiefung der 6. Rippe eine 3 cm lange und 1 cm dicke Spindel (Fig. 1 S.), deren Kapsel dem Perioste fest adhärirt. Auf dem Querschnitt der Spindel erkennt man deutlich den fasciculären Bau des Nerven, welcher von der vorderen Wurzel nach dem 6. Intercoastalraum zu verläuft. Von den 4 neben den kugelfunden Tumoren befindlichen Knoten, welche schon beim Anfühlen eine stellenweise derbere Consistenz zeigten, bestanden drei aus Ranken, die durch sehr starke Wucherung der fibrösen Scheide auseinander gedrängt waren. In dem 4., welcher unterhalb der Kugeln seinen Platz hatte, war nur fibröses Gewebe vorhanden, in dessen Mitte sich ein cystisch erweitertes Gefäss befand, von dem kleinere Aestchen in das fibröse Gewebe sich einsenkten.

In der Pleura costalis ragen über die Oberfläche linsen- und erbsengrosse, rothe, weiche Knötchen hervor, welche zerstreut bald über den Rippen, bald über den Intercoastalräumen liegen. Die ganze Pleura ist stark verdickt, stellenweise mit circa 5 cm langen, 2 cm breiten und etwa  $\frac{1}{2}$  cm hohen dunkelrothen bindegewebigen Auflagerungen bedeckt, deren Bau denselben schwammigen Typus zeigt wie die auf dem Diaphragma.

Um über die Herkunft dieser Knötchen sich zu orientiren, wird die Pleura in den Intercoastalräumen aufgeschnitten und eine sorgfältige Präparation der Intercoastalnerven vorgenommen. - Dieselbe ergibt eine ähnliche spindelige, rosenkranzartige Verdickung, wie wir sie schon am Vagus und den Oberarmnerven beobachtet haben. Gleichzeitig besteht eine Verdickung der Nervenröhren um das Doppelte der normalen und eine weizenkorn-grosse Einlagerung von gallertiger Substanz.

Die Knötchen in der Pleura sitzen am dichtesten an Stellen, wo zugleich die rosenkranzartige Gestalt der Nerven am meisten ausgebildet ist.

Die Scheide des 7. Intercoastalnerven geht direct in die Scheide der Ranken über. Man sieht hier sogar ganz genau, wie von der Scheide sich eine Tasche bildet, in der eine Ranke liegt (cfr. Fig. 1 U.). Die kleineren Knötchen bestehen mikroskopisch aus parallelen Zügen von Zellsträngen mit dazwischen gelagerten Zügen von rothen Blutkörperchen. Nahe der Peripherie

liegen die Rundzellen mehr in kleinen Haufen, welche ringsherum mit einer dicken Schicht von rothen Blutkörperchen umgeben sind.

Anatomische Diagnose: Fibroma molluscum. Neurofibromata vagi, mediani, ulnaris, radialis. Neuroma racemosum nervorum intercostalium (pleurae dextrae). Pleuritis chronica fibrosa et haemorrhagica. Haemorrhagiae cutis. Hydrops ascites et anasarca. Endocarditis valvularum aortae. Dilatatio et hypertrophia ventriculi sinistri cordis. Hyperplasia lienis. Nephritis indurativa. Hepatitis indurativa. Gastritis chron.

Am Ende der Section stehen wir vor einer eigenthümlichen Erscheinung, einer Complication von multiplen weichen Fibromen der Haut, Neurofibromen der Nervenstämmen und der kleinen Zweige und einer seltenen Geschwulstbildung, welche der Farbe und Consistenz nach einem Myxofibrom entsprechen würde, dem gewundenen Verlauf aber der einzelnen Stränge nach dem Typus der Rankenneurome am ähnlichsten erscheint.

Um zunächst auf die Blutung in der Haut und in den grossen serösen Höhlen zurückzukommen, glaube ich dafür eine genügende Erklärung zu haben

1) in der chronischen Pleuritis, welche durch Mittheilung der Pleura an den irritativen Prozessen knötchenartige und lamelläre fibröse Wucherung mit sehr starker Betheiligung der Gefässe veranlasst hat;

2) in den Allgemeinen Stauungserscheinungen, welche namentlich an den Bauchorganen hervortreten.

Der Druck seitens des Tumors auf die Vena cava ascendens erklärt uns die Ansammlung der hydropischen Flüssigkeit in der Pleura- und Bauchhöhle und die ödematöse Durchtränkung der Haut. Die bei grossen Stauungen vorkommende Alteration der Gefässwände ist die Ursache der kleinen Blutungen in die Haut und in die serösen Höhlen. Letztere ist wahrscheinlich auch durch die wiederholt exacerbirende hämorrhagische Pleuritis unterstützt worden.

Von einer viel grösseren Wichtigkeit sind aber die verschiedenen Tumoren. Hier handelt es sich darum, einen Ausgangspunkt derselben zu finden und einen Zusammenhang derselben zu eruiren.

Als Ergebniss des grösseren anatomischen und mikroskopischen Befundes stellt sich heraus, dass nicht nur die beiden Geschwulstarten durch den Nachweis von Nervenfasern unter

einander, sondern auch dass die beiden mit der Rankengeschwulst der Pleura in einem engen Zusammenhange stehen, indem alle von Nerven resp. dem in und um die Nerven liegenden Bindegewebe gebildet werden.

Vergleichen wir die 3 Geschwülste, so sehen wir in dem Fibroma molluscum einen kugel- oder keilförmigen Heerd, der von der Nachbarschaft kapselartig abgegrenzt ist und aus einem gelblichen, weichen, gallertigen Bindegewebe besteht. Spindelförmige weizenkorngrosse Kerne und Knoten von gallertigem Bindegewebe sehen wir in den Nervenstämmen und Nerven-spindeln. Die gallertige weiche Hülle, welche die grossen Fibromkugeln der Pleura umgiebt, sowie die weiche gallertige Substanz der Ranken gehört doch demselben Gewebe an, welches für das Molluscum und das Neurofibrom hier specifisch ist.

Wenn es nun auch nicht gelang, mit blossen Auge das Eintreten der Nervenfasern in das Fibroma molluscum nachzuweisen, so wird doch der mikroskopische Befund eine nahe Verwandtschaft des letzteren mit den Neurofibromen darlegen. Dagegen lässt sich schon makroskopisch die nahe Beziehung der Neurofibrome zu dem Rankenneurom beurtheilen, indem sich durch Präparation beweisen lässt, dass die bindegewebige Scheide der rosenkranzartig verdickten Intercostalnerven sich direct zur Scheide des Rankenneuroms umbildet.

In dem mikroskopischen Bilde der Hautfibrome fällt uns zunächst auf, wie in der stark verdickten Epidermis das verhornte Epithel und das Rete Malpighii in Form von langen soliden Zapfen in das Gewebe hineinwuchert. In den oblitterirten Haarbälgen aber auch ohne Nachweis eines präformirten Kanals liegen Perlen von concentrisch geschichtetem Epithel mit einem matten silberähnlichen Glanz. Das Gewebe unter der Epidermis besteht aus einem weitmaschigen feinen nur durch Ausläufer von Zellen gebildeten Reticulum mit einer in den Maschen eingebetteten homogenen weichen Grundsubstanz. An dem Reticulum sind kleine runde und spindelige Zellen vorhanden. An der Grenze des Corium und der Subcutis erscheinen kleinere und grössere weiche fibröse Knoten. Dieselben werden von kleinen mit grossem Kern versehenen runden Zellen gebildet, welche ähnlich den Granulationszellen, dicht neben einander gedrängt

Schweissknäuel und Schweisskanäle, Gefässe und Haare einschliessen und längs der Ausführungsgänge sich zapfenartig in die Nachbarschaft fortsetzen. Die kleinen multiplen Knoten in einem Präparat confluiren in einem andern (das einer grösseren Warze entnommen ist) zu einem einzigen grösseren Knoten, in dem nach der Epidermis zu die Schicht des weichen Bindegewebes abnimmt, nach unten aber noch von der eigentlichen Subcutis durch derbes Corium-Bindegewebe abgegrenzt wird. Die Zellen in dem grösseren Knoten nehmen zum grössten Theile schon spindelige Form an. Fast in jedem kleinen Knoten ist ein Schweissdrüsenknäuel oder ein Ausführungsgang einer Schweissdrüse zu sehen; in einem Schweissknäuel sind die einzelnen Abschnitte des Kanals durch das gewucherte neue Gewebe auseinander gedrängt; die Scheide desselben ist ganz scharf abgegrenzt und die Epithelien sind schön erhalten. Die von Recklinghausen beobachtete Elongation und die Ansammlung des hyalinen, hellglänzenden, gelben Inhalts in den Kanälchen kann ich in meinem Fall bestätigen. Die Schweisskanäle sind von einer dicken Schicht von Rundzellen umgeben, so dass die bindegewebige Scheide sich fast vollständig auflöst und nur die noch sichtbaren Epithelien einen axialen Strang von einem länglichen Körper bilden.

Nächst der Scheide der Schweissdrüsen betheiligen sich an der Bildung der Fibromknoten die Scheiden der Gefässe durch Hyperplasie ihres Bindegewebes. Wir begegnen hier schon öfters einer dickeren faserigen Adventitia. Die Betheiligung der Haarfollikel ist keineswegs so gering, wie sie von v. Recklinghausen angegeben wird. Ich sah an vielen, dass sie von Fibromgewebe nicht nur umgrenzt waren, sondern dass sie isolirt, in ihrer bindegewebigen Scheide eine ganz frische Zellwucherung zeigten. Nerven habe ich in dem Knoten am seltensten gesehen. In einem Präparat trat in einem kleinen Knoten eine Nervenprimitivfaser von der Seite zwischen die auseinandergedrängten Schweissdrüsen; in einem andern liefen drei parallel neben einander liegende markhaltige Primitivnervenfaser am untern Rande des Tumor vorbei.

Talgdrüsen habe ich fast gar nicht beobachten können. Zum Schluss muss ich noch hinzufügen, dass längs der

feinen Bälkchen des Reticulums sich Zellen entweder in kleinen Häufchen oder in länglichen Strängen, welche sich fast bis an den Papillarkörper fortsetzten, ansammelten.

In den spindeligen und knotigen Neurofibromen der peripherischen Nerven habe ich ähnliche Bilder wie v. Recklinghausen bekommen. Auf dem Längsschnitt einer grossen Spindel des Nerv. medianus sieht man einen etwas lateral eingelagerten gallertigen Knoten, der fast kapselartig abgegrenzt ist und sich leicht ausschälen lässt. Er besteht aus einem weichen mit vielen Rund- und Spindelzellen versehenen, saftreichen Bindegewebe, dessen Intercellularsubstanz homogenen Inhalt und spärliche kurze Fibrillen enthält. Die Nervenfasikel sind durch den Knoten nach der Seite verdrängt und abgeplattet, zeigen aber normalen Gehalt an myelinhaltiger Substanz. Durch den Knoten selbst geht ein Fasikel durch, dessen Primitivfasern um mich eines von Odier gebrauchten Vergleiches zu bedienen (Virchow, Geschwülste. Bd. III. S. 234), in Gestalt eines Regenschirms oder einer Melone auseinandergedrängt sind. Die Primitivnervenfasern, welche noch an der Dissectionsstelle mit Osmiumsäure tief schwarz gefärbt werden, sehen immer blasser aus, je weiter sie durch das Bindegewebe getrennt werden. Dieselbe Reaction zeigen sie auch bei Carmin und Hämatoxylinfärbung. Es ist daher augenscheinlich, dass ihre Markscheide durch Schwund des myelinhaltigen Inhalts atrophirt. Auf einer Reihe von Querschnitten, die unterhalb der Spindel gemacht werden, sieht man immer zunehmende Hyperplasie des inter- und intrafasciculären Bindegewebes und diesem entsprechende Atrophie der Markscheiden.

Das Bindegewebe besteht hier aus anscheinend homogenen aufgequollenen wellenförmig verlaufenden glänzenden Fibrillen. Die Fasikel zeigen auch einen wellenförmigen Verlauf und kleine Einschnürungen, die durch interfasciculär wucherndes Bindegewebe bedingt werden. Die Dissection der Nervenprimitivfasern durch das intrafasciculäre Bindegewebe geschieht hier in grösserem Maasse, als es von v. Recklinghausen angegeben, so dass ich demselben eine fast gleiche Stellung wie dem interfasciculären oder sublamellären einräumen möchte. Im Gegensatze zu v. Recklinghausen behaupte ich, dass die Markscheide der

Nerven unter dem Drucke des intrafasciculären Bindegewebes atrophirt.

Während nemlich die seitlich verdrängten Nervenfaserbündel, in denen das intrafasciculäre Bindegewebe normal bleibt, scharf und deutlich gefärbt werden, nehmen in den Fascikeln, wo eine stärkere Wucherung des intrafasciculären Gewebes stattgefunden hat, die Nervenfasern weniger oder fast keine Farbe an. Hin und wieder erhalten nur einzelne ihre normale Färbung. Bei Anwendung der Carminfärbung nach vorhergehender Osmium-Behandlung sieht man auf Querschnitten an manchen Stellen da, wo normal markhaltige Nervenfasern zu erwarten wären, kleine rundliche Figuren mit einer Membran, drei bis fünf stark gefärbten Kernen und einem hellglänzenden nicht färbbaren Inhalt. Dieselben möchte ich indessen nicht auf eine Spaltung des Axencylinders, sondern auf eine Kernvermehrung in den Nervenscheiden beziehen, da an Längsschnitten keine parallel verlaufenden Axencylinder wohl aber Gruppen langer schmaler Kerne an den fraglichen Stellen anzutreffen sind.

Ein mikroskopischer Nachweis von Nervenfasern in den Ranken konnte nicht geliefert werden. (Selbst Weigert'sche Methode blieb ohne Erfolg.) Dieselben sind von einer fibrösen dunklen Hülle umgeben, aus der Fortsätze radienförmig nach dem Centrum ausstrahlen. Sie verflechten sich aber ebenso wie die zwischen denselben befindlichen Bündel von derben Bindegewebsfibrillen so eng mit einander, dass das Bild ähnlich dem von Virchow angegebenen der amyelinischen Neurome (Bd. III. S. 283. Virch. Geschw.) erscheint. Die Fasern zeichnen sich durch ein glasglänzendes homogenes Aussehen aus, färben sich mit Picrolithioncarmin hellgelb und verlaufen ebenso gewunden wie die Ranken.

Bei ihrem Längsverlauf wird die Mitte mit Carmin etwas intensiver gefärbt, als die Peripherie; auf dem Querschnitte sieht man ein scharf gefärbtes kreisrundes Centrum, und eine einfach contourirte Hülle, während dazwischen hellglänzender nicht gefärbter Inhalt bleibt.

Ich möchte aus diesem Befund schliessen, dass wir hier mit einer hyalin degenerirten bindegewebigen Scheide des central liegenden Nerven zu thun haben, dessen Markscheide

schon längst durch Wucherung des interstitiellen Gewebes verschwunden ist.

In der Spindel im 6. Intercostalraum bekommt man auf dem Querschnitt eine den Ranken ähnliche Structur. Jedoch sind hier zwischen den von der Kapsel nach der Mitte zu verlaufenden und sich eng verfilzenden fibrösen Zügen noch kleine Lücken vorhanden, in denen ohne Farbe sowie mit Farbe markhaltige Nervenfasern sich leicht nachweisen lassen.

In den Ausläufern der Ranken sind markhaltige und graue mit Buckeln versehene Nervenfasern vorhanden, umgeben von einem weichen zellen- und gefäßhaltigen Bindegewebe.

Somit dürfen wir annehmen, ähnlich wie es in dem Fall von Bruns und Billroth beobachtet worden, dass die noch am Anfange der Rankenbildung myelinhaltigen Fasern in den Ranken selbst durch Schwund der Markscheide atrophiren.

Die häufig von anderen Untersuchern gemachte Beobachtung, dass in den gallertig durchscheinenden Ranken ein markhaltiger trüber Kern zu sehen war, haben wir in unserem Fall nicht finden können.

Der Querschnitt der Ranken bestand aus einem glatten fibrösen Gewebe.

Eine hyaline Degeneration des Axencylinders, wie es von Schuster angegeben worden, habe ich auch nicht sehen können. Die bis jetzt beobachteten Rankenneurome sind vorwiegend als extirpirte, isolirte Tumoren beschrieben worden; ich hoffe aber, dass es auf Grund von Sectionsprotocollen in der Zukunft gelingen wird, solche Combinationen öfters zu finden.

Darum dürfte es rathsam erscheinen in Fällen von multiplen Fibromen der Haut oder Nerven und einer sich combinirenden Entzündung der serösen Höhlen, bei denen ein maligner Tumor angenommen wird, auch an Rankenneurom zu denken.

## Erklärung der Abbildungen.

### Tafel I.

Fig. 1. 3.—8. Rippe mit Rankenneurom. Die bindegewebige Scheide zwischen den Ranken ist abpräparirt. Die Ranken liegen frei. Von den vier polyedrischen neben den kugelrunden Tumoren liegenden

Knoten sind nach Entfernung der bindegewebigen Hülle die Ranken übrig geblieben; sie schliessen sich aber den anderen der Pleura vollständig an. Die Pleura ist im 5., 6. und 7. Intercostalraum abpräparirt. R Ranke. A Ausläufer. T Tasche. P Polypenartiger Auswuchs. U Uebergang der Scheide des Intercostalnerven in die Scheide der Ranke. Tb Taschenbildung. S Spindel im 6. Intercostalraum. S.int. Spindel am Intercostalnerven. K Weizenkorn-grosser gallertiger Kern. Kp Knötchen auf der Pleura.

- Fig. 2. Zwei zusammenhängende Ranken in natürlicher Grösse. E Einkerbungen an den Ranken. P Polypenartiger Auswuchs. A Ausläufer.
- Fig. 3. Neurofibroma. Querschnitt des rechten N. medianus  $\frac{1}{2}$  cm unter der 4 cm langen und 2 cm dicken Spindel mit Osmiumsäure gefärbt. Wucherung des inter- und intrafasciculären Bindegewebes (Loupenvergrösserung). F Fett. nf Normale Nervenfasikel. it Interfasciculäres Bindegewebe. ia Intrafasciculäres Bindegewebe.
- Fig. 4. Neurofibroma. Längsschnitt durch die Spindel des rechten N. medianus mit Osmiumsäure behandelt. Dissection der einzelnen Nervenprimitivfibrillen. Bindegewebe gelb angedeutet. n Nervenprimitivfibrillen. g Gefäss. B Bindegewebe.
- Fig. 5. Ein Segment von dem Querschnitte (Fig. 3) des N. medianus mit der lamellären Scheide des Nerven und einem Theil des Primitivnervenfaserbündels. Mit Osmiumsäure behandelt, mit Carmin nachgefärbt. Vergr. 350. n Markhaltige Nervenprimitivfibrille. B Bindegewebe mit Bindegewebskörperchen. X Figuren mit 3—5 rothgefärbten Kernen und nicht färbbarem Inhalt.

