

## II.

## Multiple Fibrome der Haut, der Nerven und Ganglien mit Uebergang in Sarcom.

Von Dr. Hermann Westphalen in Dorpat.

---

Vor einiger Zeit veröffentlichte ich<sup>1)</sup> einen Fall von multiplen Fibromen der Haut und der Nerven mit Sareombildung. Kurze Zeit darauf spielte mir der Zufall einen zweiten ähnlichen Fall in die Hände. Derselbe bot mir auch die Gelegenheit die Untersuchung noch auf weitere Punkte auszudehnen, welche in der ersten Mittheilung theils nicht berührt wurden, theils nicht berührt werden konnten.

Ich lasse hier sogleich im Auszuge die Angaben folgen, so weit mir dieselben in dem bezüglichen Krankenjournale vorliegen, dessen Ueberlassung ich gleichfalls der Liebenswürdigkeit des Herrn Prof. v. Wahl verdanke.

Marie Miller, 45 Jahre alt, aufgenommen auf der chirurgischen Klinik zu Dorpat am 10./22. April 1887, unverheirathet, giebt an von vollkommen gesunden Eltern abzustammen. Ueber Krankheiten, die sie in ihrer Kindheit überstanden hat, vermag sie keine Aussagen zu machen. Ebensowenig ist sie auch im Stande, den Zeitpunkt genauer zu bestimmen, seit welchem sie die Entwicklung der Hautgeschwülste bemerkt hat, welche ihren Körper in grosser Zahl bedecken. Angeblich hat Pat. „vor ungefähr 10 Jahren zuerst in der Haut kleine derbe discret stehende Knoten gefühlt, welche langsam an Grösse zunehmend ihre ursprüngliche Coexistenz eingebüsst und bei ihrem weiteren Wachsthum sich als etwa erbsengrosse Geschwülste über das Niveau der Haut erhoben hätten.“ Niemals, behauptet Pat., hätten diese Tumoren ihr irgend welche Schmerzen oder sonstige lästige Empfindungen verursacht. Im December 1885, also ungefähr vor 1 Jahre will Pat. die erste Entwicklung einer etwas grösseren Geschwulst in der Tiefe der linken Halsregion bemerkt haben. Während sich dieser Tumor in den ersten Monaten seines Bestehens rapid vergrösserte, zeichnete er sich in der späteren Zeit durch einen völligen Stillstand in seinem Wachsthum aus. Auch in diesem Tumor will Pat. weder spontane Schmerzen, noch Druckempfindlichkeit, noch sonst irgend welche lästige Symptome jemals empfunden haben. Eine andere spin-

<sup>1)</sup> Dieses Archiv Bd. 110.

delförmige circa 3 cm lange vollkommen frei bewegliche, aber auf Druck ziemlich schmerzhafte Geschwulst findet sich ungefähr in der Mitte des rechten Oberarms im Sulcus bicipital. int. Ueber den Zeitpunkt des Entstehens dieses Tumors und dessen Wachstumsverhältnisse vermag jedoch Pat. keinerlei Angaben zu machen.

Bald nach ihrer Aufnahme in der Klinik erkrankte Pat. unter den Erscheinungen einer Infiltration des rechten unteren Lungenlappens und verstarb nach einer Krankheitsdauer von wenigen Tagen.

Die Section fand 30 h. p. m. statt und wurde von Herrn Prof. Thoma, welchem ich an dieser Stelle für die Ueberlassung des Materials, so wie für den freundlichen Rath bei der Verarbeitung desselben meinen besten Dank abstatte, ausgeführt.

Sectionsprotocoll: Geringe Todtenstarre, bräunliche, stellenweise etwas stärker pigmentirte Hautdecken. An der Hant des Bauches, der Brust und des Rückens, namentlich in der Sacralgegend zahlreiche theils halbkugelförmig ansitzende, theils undeutlich gestielte Geschwülste. Die meisten derselben zeigen die Grösse einer Erbse, während einzelne grössere den Umfang einer Kirsche erreichen und die kleinsten eben mit dem unbewaffneten Auge als minimale Verdickungen der Haut wahrgenommen werden können. Am Halse und den Extremitäten erkennt man relativ spärliche Geschwülstchen, während wiederum die Haut des Gesichtes, vorzugsweise der Stirngegend, von sehr zahlreichen kleinen, nur wenig prominenten Knoten besetzt erscheint. Auf dem Durchschnitt zeigen die Geschwülste eine ziemlich weiche Consistenz, sind dabei zähe, von milchiger etwas feucht erscheinender Schnittfläche. Die meisten, wenigstens die grösseren der Tumoren grenzen sich scharf gegen ihre Umgebung ab, und haben ihren Sitz, wie es scheint, in der Dicke des Corium.

An der linken Seite des Halses findet sich eine flache Vorwölbung der Hant, durch welche man eine Geschwulst von der Grösse einer Orange fühlen kann.

Der Thorax ist stark difform, das Sternum steht mehr nach rechts und ist stark gekrümmt; der Thorax verkürzt entsprechend einer starken Kyphoskiose der Brustwirbelsäule. In der Bauchhöhle Spuren klarer Flüssigkeit, das Peritonäum unverändert, an den kleinen Nervenstämmen des Peritonäum eine Anzahl spindelförmiger weisslicher Anschwellungen. Solche finden sich auch in grosser Zahl rechts und links an den grossen Nervenstämmen, welche auf dem M. psoas zur unteren Extremität führen. Auch in der Wurzel des Mesenterium findet sich, offenbar in dem sympathischen Geflechte, eine Reihe spindelförmiger Knoten. Das Unterhautfettgewebe von mässigem Fettgehalt, die Musculatur von ziemlich dunkelrother Färbung, schlaff. An einigen Hautnerven des rechten Oberschenkels eine Kette weisser spindelförmiger Anschwellung, die im grössten Dickendurchmesser circa 3 mm halten.

Nach Eröffnung der Brusthöhle erscheint das Herz und die rechte Lunge stark in der Richtung nach links verdrängt. In der Costalpleura rechts und links eine Anzahl flacher über linsengrosser weisslicher derber Geschwülste

chen. Die rechte Lunge vorn und unten in grösserer Ausdehnung mit der Pleura parietalis verwachsen. In den mehr rückwärts gelegenen Theilen entdeckt man zwischen der Pleura pulmonalis und costalis eine grosse abgesackte Eiterhöhle. Am linken N. phrenicus eine Anzahl weisser spindelförmiger Anschwellungen; in ähnlicher Weise ist auch der rechte N. phrenicus, welcher in derbe Bindegewebsmassen eingehüllt ist, verändert. Die linke Lunge gleichfalls stellenweise mit der Thoraxwand durch derbere und lockerere Bindegewebszüge verbunden. Im Herzbeutel eine bräunliche, intensiv trübe Flüssigkeit. Das Pericardium parietale und viscerale stark getrübt und mit bräunlichen Fibrinflocken belegt. Das Herz von mittlerer Grösse. In den Herzhöhlen reichliche Mengen frischer Gerinnungen, Endocard und Klappen unverändert. Musculatur bei mittelweiten Höhlen von mittlerer Dicke und schlaffer Consistenz. Coronararterien etwas weiter als normal, zeigen eine leichte diffuse Trübung ihrer Intima und einzelne gelbe Flecken. Aorta asc., abgesehen von einigen weisslichen Flecken in der Intima, unverändert.

Die linke Lunge klein, der Pleuraüberzug des oberen Lappens stellenweise diffus bindegewebig getrübt und von einzelnen kleinen weisslichen, warzenförmigen Verdickungen durchsetzt. An den Vagusästen der linken Lunge reichliche spindelförmige Anschwellungen. Das Gewebe der linken Lunge durchaus lufthaltig, zeigt vermehrten Blutgehalt und erscheint stark durchfeuchtet.

Der Pleuraüberzug der rechten Lunge in den hinteren Abschnitten derselben mit fibrinöseitigen Massen belegt. Auch hier das Lungengewebe sehr blutreich und feucht, jedoch findet sich im Spitzentheil des oberen Lappens ein nahezu luftleerer, schlaff grauroth hepatisirter Gewebsabschnitt, sowie einige kleine weissliche eiterähnliche Heerde.

In den Bronchen beiderseits stärkere Röthung und Schwellung der Schleimhaut und ein schleimig-eitriger Inhalt. Derselbe tritt auch auf Durchschnitten durch das Lungengewebe in der Form kleinerer Eiterpünktchen bervor.

Leber ziemlich gross, an der Oberfläche einige tiefe Furchen, welchen analoge Faltungen des Zwerchfells entsprechen. Peritonealüberzug der Leber klar und durchscheinend. In der Gallenblase dickschleimige, bräunlichgelbe Galle. Lebergewebe von mittlerem Blutreichtum, ohne auffällige Veränderung.

Die Milz zeigt ausser einer geringen Vergösßerung, stärkerem Hervortreten der Follikel und einer etwas vermehrten Weichheit der Pulpa nichts Abnormes.

Beide Nieren ziemlich klein, die Nierenkapsel dünn und zart und ohne Substanzdefekte trennbar. Die Nierenoberfläche glatt. Auf dem Durchschnitt zeigen Rinde und Mark durchaus normale Verhältnisse.

Nach Entfernung der Haut der linken Halsregion zeigen die Hautnerven zahlreiche weisse spindelförmige Anschwellungen. Weiter lässt sich nachweisen, dass die oben erwähnte orangegrosse Geschwulst an der linken Seite des Halses bedeckt wird von dem M. sternocleidomastoideus. An ihrem unteren Rande verläuft der M. omo-hyoideus, an dem inneren die Mm. sterno-

hyoideus und sterno-thyreoideus, die Vena jugularis int., die Carotis comm. und der erheblich verdickte N. vagus. Eine genauere Prüfung ergibt, dass die Geschwulst mit einem grossen Bündel des Plexus brachialis zusammenhängt. Beim Einschneiden des Tumors ergießt sich aus einer unregelmässig gestalteten Erweichungshöhle eine reichliche Menge intensiv trüber braunrother Flüssigkeit. Die Wandungen der Höhle zeigen im Allgemeinen hirnmarkähnliche Consistenz und dunkelgraurothe Farbe.

Der Plexus brachialis rechts und links, sowie die Ansa hypoglossi weisen zahlreiche spindelförmige Verdickungen auf; ähnlich beschaffen sind auch verschiedene Aeste des N. facialis dext., während der rechte N. vagus in einen circa 5—10 cm im Durchmesser haltenden derben Strang umgewandelt ist.

Die übrigen Organe verblieben in der Leiche, um später bei einer genaueren Untersuchung der Detailverhältnisse ihre Berücksichtigung zu finden. Zu demselben Zweck übergab mir auch Herr Prof. Thoma die Leiche nach Beendigung der klinischen Section.

Was nun zunächst die regionäre Verbreitung der Hautknoten anbetrifft, so dürfte noch erwähnt werden, dass sich Fusssohlen und Handflächen frei von jeder Geschwulstbildung erwiesen. In den übrigen Theilen zeigten die Tumoren sehr wechselnde Form- und Größenverhältnisse, die zwischen einer stecknadelkopfgrossen leichten Prominenz der Haut und circa haselnussgrossen, an einem Stiele hängenden polypösen Bildungen schwanken. Meist grenzen sich die Geschwülste scharf gegen ihre Umgebung ab und sind hauptsächlich im Corium belegen. An einigen Tumoren erkennt man, dass sie sich aus einzelnen stellenweise von einander differenzirbaren, aber stets wieder mit einander verbundenen Strängen zusammensetzen, und an einzelnen wenigen Knoten hat es den Anschein, als ob sie in einen feinen gegen das Unterhautzellgewebe gerichteten Fortsatz auslaufen. Mehrere der Neubildungen zeigen in den sie überziehenden Theilen der Haut einen Comedopropf oder in ihrem Innern scheinbar erweiterte mit breiigen Massen erfüllte Talgdrüsen.

Bezüglich der orangegrossen Geschwulst des linken Plexus brachialis lässt sich zu dem Sectionsprotocoll noch Folgendes hinzufügen: Nach Entfernung des M. sternocleidomastoideus lässt sich nachweisen, dass die Neubildung hinter den fächerförmig ausgebreiteten Faserzügen der Mm. scalenus ant., med. und post. belegen ist, über welche man den N. phrenicus sin. gegen die obere Brustapertur verlaufen sieht. Nach Abpräpariren der genannten Theile kann man constatiren, dass die Geschwulst den tiefen Halsmuskeln aufliegt und im Zusammenhang mit einem Nervenstamm der Pars supraclavicularis des Plexus brachialis zu stehen scheint. Weiter zeigt es sich, dass der 6., 7., 8. Hals- und 1. Brustnerv nach ihrem Austritte aus dem For. intervertebrale in normaler Weise, nur scheinbar diffus verdickt, sich mit einander zum Plexus vereinigen. Am 5. Cervicalnerven jedoch erkennt man, dass derselbe als dicker Stamm aus dem Zwischenwirbelloch hervortritt, und sogleich in den erwähnten Tumor eintritt, denselben wieder am entgegengesetzten Pole verlässt und sich erst dann mit den übrigen

Nervenstämmen zum Plexus vereinigt. Der Tumor hat annähernd die Grösse einer Orange, eine deutlich ovoide Gestalt und derbe Beschaffenheit. Auf dem Durchschnitt lässt sich eine von dem Tumor deutlich differenzirbare Kapsel nicht erkennen; im Allgemeinen zeigt die Schnittfläche eine graugelbe Farbe und deutlich fasciculäre Structur. In dem Innern des Tumor erkennt man mehrere bis wallnussgrosse, meist glattwandige Höhlen, welche mit einer trüben bräunlichrothen dicklichen Flüssigkeit erfüllt sind. In der Umgebung dieser Höhlen hat das Gewebe der Neubildung einen mehr graurothen Farbenton und eine mehr hirnmarkähnliche Beschaffenheit.

Die Untersuchung der verschiedenen Nerven des Körpers ergab, wie schon im Sectionsprotocoll hervorgehoben wurde, dass die meisten derselben in ihrem Verlaufe grössere und kleinere, oft mit dem blosen Auge kaum wahrnehmbare spindelförmige Verdickungen in grosser Zahl aufwiesen. Diese Neubildungen zeigten im Allgemeinen eine weisse Farbe und eine derbe, ziemlich homogene Beschaffenheit. Beide Nn. vagi erscheinen im Cervical- und Dorsaltheil in nahezu fingerdicke derbe Stränge verwandelt, welche stellenweise noch weitere locale Anschwellungen erkennen lassen. Jedoch hat es bei genauerer Betrachtung den Anschein, dass diese diffuse Verdickung der genannten Nervenstämmen auf zahlreiche locale spindelförmige Anschwellungen der Nervenfaserbündel innerhalb des gemeinsamen Epineuriums zurückzuführen ist. Ausser dem Stammes des N. vagus zeigen auch dessen verschiedene Aeste in ihrem Verlaufe zahlreiche, meist spindelförmige Knötchenbildungen: so die Nn. laryngeus sup., recurrens, die Rami pharyngei, bronchiales, cardiaci, oesophagei und die sich am Geflecht am Arcus aortae beteiligenden Zweige. Weiter sind es die Nervi phrenici, welche in ihrem ganzen Verlaufe sehr zahlreiche Tumoren erkennen lassen. Auf beiden Seiten des Halses können weitere Geschwulstbildungen nachgewiesen werden an den Nn. linguaes, faciales, hypoglossi, den verschiedenen Hautnerven und den Aesten der genannten Nerven. An den Nerven des Plexus brachialis beider Seiten und der meisten der hier abgehenden Zweige deutlich diffuse oder locale Anschwellungen. Ebenso lassen sich auch reichliche Geschwulstbildungen an den verschiedenen Nerven beider oberen Extremitäten constatiren. Ein grösserer circa taubeneigrosser Tumor findet sich am rechten Oberarm in der Gegend des Sulcus bicipital. int., an einem wie es scheint zum M. pronator teres gehenden Aste des N. medianus. An der linken oberen Extremität im Bereich des Vorderarms ein ähnlicher grösserer Knoten an einem Aste des Ulnaris. Weitere Tumoren finden sich an den zahlreichen Muskel- und Hautästen des Rückens und den zu dem Plexus lumbalis gehörenden Nervenstämmen. An den unteren Extremitäten constatirt man Neubildungen im Bereich der Hautäste, des N. cruralis, tibialis und peroneus. Beide Nn. ischiadici im Stamm in ähnlicher Weise verändert wie der N. vagus. Auch im Verlaufe des N. sympatheticus beider Seiten, wie auch der Splanchnici und den vom Ganglion solare abgehenden Zweigen ist die Entwicklung von Tumoren deutlich erkennbar. Das Ganglion solare selbst erscheint verdickt und derber als normal, auch an dem Ganglion cer-

vicale I und II des Sympathicus beider Seiten ist eine Vergrösserung leicht erkennbar.

Hinsichtlich der übrigen bei der Section geschonten Organe wäre zu notiren: Der Magen von mittlerer Grösse und gefüllt mit mässigen Mengen dünnflüssigen Speisebreies. Die Schleimhaut des Magens im Grossen und Ganzen unverändert. Anscheinend zwischen Mucosa und Serosa des Magens findet sich ein etwas plattgedrückt erscheinender, weisser circa erbsengrosser derber Tumor, welcher überzogen von der Schleimhaut dieselbe gegen das Lumen des Magens halbkuglig vorwölbt.

Im Duodenum und Jejunum, Ileum und Coecum gallig gefärbter flüssigen Inhalt, welcher gegen das Rectum hin eine mehr breiige Consistenz annimmt. Ausserdem finden sich im Duodenum und Ileum einige Spulwürmer. Die Schleimhaut des Darmtractus ohne auffällige Veränderung.

Die Harnblase contrahirt, in derselben geringe Mengen klaren Urins. Auch in der Urethra, an den äusseren Genitalien und der Vagina durchaus normaler Befund.

Beide Ovarien von mittlerer Grösse und narbiger Oberfläche zeigen auf dem Durchschnitt eine deutlich bindegewebige Verdichtung ihrer Randpartien und lassen in ihrem Innern einige kleine Höhlen mit glatter Wand und klarem Inhalt erkennen. Beide Tuben von normaler Beschaffenheit. Im Ligamentum latum der rechten Seite in der Gegend des Ostium abdominale des rechten Tuber Fallopiae eine Anzahl stecknadelkopfgrosser dünnwandiger, mit einer wasserhellen Flüssigkeit gefüllter Cysten. Dasselbst findet sich auch zwischen den Blättern des Lig. latum ein circa erbsengrosses derbes Knötchen.

Das Pankreas von normaler Beschaffenheit.

Die Aorta desc. thorac. und abdom. im Allgemeinen von normaler Weite, in ihrer Intima mehrfach inselförmige gelbe Flecken.

Im Rachen und Kehlkopfeingang die Schleimhaut leicht geröthet, sonst unverändert. Im Oesophagus, den Tonsillen und Larynx normaler Befund. In der Trachea in der Gegend der Bifurcation zeigt die Schleimhaut eine deutliche Röthung und Schwellung und erscheint belegt mit glasigem Schleim, welcher gleichzeitig eine leicht eitrige Trübung darbietet.

Die inguinalen, axillaren, mesenterialen und retroperitonealen Lymphdrüsen in geringem Grade vergrössert, zeigen auf dem Durchschnitt keine erhebliche Structurveränderung.

Das Schädeldach dünn, leicht, fest. Dura mater dem Knochen wenig adhärent, zeigt an ihren beiden Flächen, weder an der Convexität noch an der Basis des Gehirns irgend welche Veränderungen. In den Hirnsinus frische Gerinnungen. Die Arterien der Basis und die Artt. fossae Sylvii ziemlich weit, ihre Wand anscheinend verdickt, in der Intima mehrfach gelbe Flecken. Die Pia zart, zeigt reichliche Pacchioni'sche Granulationen, Piavenen ziemlich stark gefüllt. Die Hirnwindingen von normaler Breite und Beschaffenheit. In den Sulcis mässige Mengen klarer Flüssigkeit. Auf

Durchschnitten durch das Gehirn treten Blutpunkte in reichlicher Zahl hervor. Consistenz des Gehirns im Verhältniss zu der Zeit nach dem Tode etwas fest. Hirnsubstanz von normalem Feuchtigkeitsgrade. In den Hirnventrikeln, die von normaler Weite, mässige Mengen klarer Flüssigkeit. Plexus chorioïdes zart, ihre beiden Enden durchsetzt von einer Anzahl stecknadelkopf- bis erbsengrosser Cysten. Dieselben sind glattwandig und werden mit einer wasserklaren Flüssigkeit gefüllt. In den übrigen Abschnitten des Gehirns makroskopisch normale Verhältnisse.

Die Dura und Pia spinalis unverändert, in den Subarachnoidealräumen mässige Mengen klarer Flüssigkeit. Piagefäße von mittlerem Blutfüllungsgrade. Auf Durchschnitten durch das Rückenmark in verschiedener Höhe mittlerer Blutreichtum und normale Beschaffenheit der grauen und weissen Substanz. An mehreren sowohl vorderen als auch hinteren Wurzelfäden finden sich namentlich im Halsheil desselben mehrfach erbsengrosse harte knollige Tumoren. Von den Gangl. intervertebralia werden links dasjenige im 5. und 6., rechts im 7. und 8. dorsalen Intervertebralraum präparirt. Letzteres Ganglion auffallend gross, von annähernd Kirschengrösse, hart, von grobknölliger im Allgemeinen glatter Oberfläche. An den von dem Ganglion abgehenden Nerven mit Ausnahme einer leichten spindelförmigen Verdickung nichts Abnormes erkennbar. Auch einzelne der übrigen Intervertebralganglien in höherem oder geringerem Grade vergrössert.

Resumirt man kurz das Gesagte, so muss man als wesentliche pathologisch-anatomische Befunde notiren: eine rhachitische Kyphoskoliose, ferner eine doppelseitige schleimig-eitrige Bronchitis, eine rechtsseitige diffuse schlaffe Pneumonie, einen rechtsseitigen abgesackten Pyothorax, sowie schliesslich eine frische fibrinöse Pericarditis. Vor allem andern interessirt uns aber das Vorhandensein zahlreicher Fibrome in der Haut und an den Nerven, und zwar zeigt eine speciellere Untersuchung, dass fast alle Nerven des Körpers, die sympathischen nicht ausgenommen, sich in geringerem oder höherem Grade an der Geschwulstbildung betheiligen. In einzelnen Fällen ist die Entwicklung solcher Fibrome spärlicher, so dass der Nerv nur hin und wieder eine leichte spindelförmige Verdickung aufweist. An anderen Stellen wiederum sind die Tumoren so zahlreich, dass sie dem Nerven ein mehr rosenkranzförmiges oder wie z. B. dem N. vagus und ischiadicus ein gleichmässig verdicktes strangförmiges Aussehen verleihen, und erst die Auffaserung des Nerven lehrt, dass die scheinbare diffuse Verdickung auf die Entwicklung vieler Einzelfibrome zu beziehen ist. Was nun die Grösse der einzelnen Nervenknoten anbetrifft, so schwankt dieselbe im All-

gemeinen innerhalb mässiger Grenzen, nur selten begegnet man einem Tumor, der sich durch etwas höhere Größenverhältnisse vor den anderen auszeichnet. Davon macht nur die Geschwulst am Plexus brachialis sin. eine Ausnahme, dieselbe erreicht die Grösse einer mittleren Orange. Dieser Tumor unterscheidet sich aber auch vor allen übrigen noch dadurch, dass er auf dem Durchschnitt stellenweise eine mehr hirnmarkähnliche Beschaffenheit, sowie reichliche Zerfallshöhlen aufweist. Dieses Verhalten macht es nicht unwahrscheinlich, dass man es hier nicht mit einem reinen Fibrom des Nerven zu thun hat, sondern mit einer malignen Umwandlung eines solchen, voraussichtlich einem Sarcom. Neben den Nerven sehen wir aber in unserem Falle noch eine Reihe gangliöser Apparate der Geschwulstbildung unterworfen. In dieser Hinsicht erwähnt das Protocoll, dass eine Anzahl der Intervertebralganglien in grössere und kleinere derbe grobkörnige Tumoren umgewandelt waren. Von dem Ganglion solare heisst es, dass dasselbe verdickt und derber als normal erscheint, und von den Sympathicusganglien wird gesagt, dass dieselben leicht verbreitert gefunden wurden. In der Muscularis des Magens findet sich ein Knoten, welcher bei der Entwicklung multipler Fibrome der nervösen Apparate die Möglichkeit einer fibromatösen Erkrankung des Plexus myogastricus offen lässt. Von dem gleichen Gesichtspunkte aus dürfte auch über die Natur des erbsengrossen Knotens im rechten Lig. latum erst von dem Mikroskop ein Aufschluss erwartet werden.

Aus dem Sectionsbefunde ergiebt sich, dass unser Fall sich hauptsächlich durch 2 Momente vor vielen andern Fällen multipler Haut- und Nervenfibrome auszeichnet. Zunächst ist es die ausgesprochene Beteiligung verschiedener Ganglien an der Fibrombildung und weiter die Entwicklung des Sarcoms des Plexus brachialis. Hieran knüpfen sich zwei Fragen: in welcher Weise gestalten sich die histologischen Verhältnisse in den fibromatösen Ganglien, und ferner, ist das Sarcom, was schon durch den erst veröffentlichten Fall von vornherein wahrscheinlich gemacht wird, aus einem Fibrom des entsprechenden Nerven hervorgegangen? Zur Entscheidung beider Fragen bedurfte es einer mikroskopischen Untersuchung. Die Resultate derselben erlaube ich mir in den folgenden Zeilen niederzulegen. In der Natur

der Sache lag es aber auch, dass neben dem Sarcom und den Ganglien noch die Nerven- und Hauttumoren, der Knoten im Magen und im Lig. latum, sowie auch noch die Verdickungen der Pleura mit in den Kreis der Untersuchung gezogen werden mussten.

Hinsichtlich der Härtungs-, Schnitt- und Färbemethoden verweise ich auf die frühere Mittheilung.

Was zunächst die Structur der Hautknoten anbetrifft, so kann ich zu meiner früheren Beschreibung, welche im Grossen und Ganzen mit derjenigen von v. Recklinghausen<sup>1)</sup>), Kyrieleis<sup>2)</sup>, Hürthle<sup>3)</sup> und Kriege<sup>4)</sup> übereinstimmt, nur wenig Neues hinzufügen. Man begegnet auch hier denselben bald mehr, bald weniger zellenreichen Bindegewebsneubildungen, die anscheinend aus dem Stratum reticulare der Haut hervorgehend das Stratum papillare in der Form von grösseren oder kleineren Geschwülsten vorwölben. Oft lassen sich namentlich in den kleineren Hautknoten bei geeigneter Behandlung der Präparate innerhalb der Fibrome reichlichere und spärlichere Nervenelemente nachweisen. Dieselben werden häufig durch das Geschwulstgewebe auseinander gedrängt und lassen stellenweise schon vor ihrem oder bei ihrem Eintritt in den Tumor eine bindegewebige Vermehrung ihres Endoneurium erkennen. Auf solche Bilder legt namentlich Kriege einen besonderen Nachdruck, da sie mit grösster Deutlichkeit auf eine Entstehung der Hautknoten aus Fibromen der Hautnerven hinweisen und auch wesentlich zu einer Beurtheilung der Fibrome der Haut und der Nerven von einem einheitlichen Gesichtspunkte aus beitragen. — Ueberhaupt scheinen die Hautknoten in unserm Falle sich in jeder Hinsicht der histologischen Structur der Hautfibrome analoger anderer Fälle anzuschliessen. Nur ein Tumor verdient specieller hervorgehoben

<sup>1)</sup> v. Recklinghausen, Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. Berlin 1882.

<sup>2)</sup> Kyrieleis, Ein Beitrag zu den multiplen Fibromen der Haut und den multiplen Neuromen. Inaug.-Diss. Göttingen 1885.

<sup>3)</sup> Hürthle, Beiträge zur Kenntniss des Fibroma molluscum und der congenitalen Elephantiasis. Inaug.-Diss. Jena 1886.

<sup>4)</sup> Kriege, Ueber das Verhalten der Nervenfasern in den multiplen Fibromen der Haut und in den Neuromen. Dieses Archiv Bd. 108.

zu werden. Derselbe stellt eine halbkugelige Prominenz der Haut vor und besteht auch zum Theil aus neugebildetem Bindegewebe. Jedoch tritt hier der geschwulstartige Charakter der Neubildung im mikroskopischen Bilde weniger deutlich hervor. Es handelt sich hier nicht, wie meistentheils, um eine ziemlich circumscripte Bindegewebsneubildung, die sich mehr oder minder scharf von ihrer Umgebung abgrenzt, sondern um ein Flechtwerk gewundener Stränge. Dieselben werden durch zellenarmes lockeres Bindegewebe von einander getrennt, durchziehen das Präparat in wechselnder Richtung von unten nach oben und strahlen allmählich in die benachbarten gesunden Theile der Haut aus. Diese in der Pars reticularis der Haut belegenen Stränge bestehen hauptsächlich aus mässig zellenreichen sich öfters theilenden Bindegewebszügen, die oft auffallend zahlreiche markhaltige, anscheinend auch marklose Nervenfasern enthalten. Daneben erkennt man jedoch auch vielfach Nervenbündel, an denen sich keine Spur einer Bindegewebsneubildung nachweisen lässt.

Da der Knoten in Müller'scher Flüssigkeit und Alkohol gehärtet war, so wurde es ermöglicht durch Tinction mit Hämatoxylin und Entfärben in Ferridicyankali nach Weigert die Nervenfasern mit grösserer Deutlichkeit zur Darstellung zu bringen als nach einfacher Behandlung mit Alauncarmin und Hämatoxylin. Solche Präparate imponiren durch die relativ überaus reichliche Anzahl von Nervenfasern, welche sich theils innerhalb der fibromatösen Nervenbündel finden, theils auch diejenigen Nervenstränge zusammensetzen, an denen jegliche Geschwulstbildung vermisst wurde.

Der plexiforme Charakter der Neubildung macht es nicht unwahrscheinlich, dass wir es hier mit einer Andeutung derjenigen Tumoren zu thun haben, welche in ihrer weiteren Ausbildung unter dem Namen der „plexiformen“ oder „Rankenneuromen“ beschrieben werden. Der mikroskopisch strangförmige Aufbau des Tumors lässt es als möglich erscheinen, dass bei einer weiteren Entwicklung die Geschwulst sich hätte mechanisch in eine Anzahl sich vielfach windender, auch mehrfach theilender, stellenweise fibromatöser Nervenstränge zerlegen lassen können. Dafür würde auch namentlich der Umstand sprechen,

dass es häufig gelingt in der Peripherie mehrerer Nervenfaserquerschnitte eine Bindegewebshülle in der Art eines Perineurium zu entdecken, welches sich ziemlich scharf gegen das umgebende derbe Bindegewebe des Corium abgrenzt. Ein in jeder Hinsicht dem in Rede stehenden ähnlich gebauter Tumor der Wangenschleimhaut ist jüngst von Kriege beschrieben und auch als plexiformes Neurom gedeutet worden. Während aber diese letztere Neubildung völlig für sich allein bestand ohne gleichzeitige Entwicklung von Geschwülsten an der Haut oder an den Nerven, so sehen wir gerade dieses Verhalten in unserem Falle in auffälligster Weise hervortreten. Kriege weist weiter auf die nahe Beziehung hin, welche zwischen beiden anscheinend so differenten Geschwulstarten besteht und betont hierbei zunächst die plexiforme Andeutung des Gewebes, welches die multiplen Hautfibrome aufbaut und ferner die Multiplicität der plexiformen Neurome, wenngleich auch nur innerhalb eines und desselben Nervengebietes, schliesslich das häufige Zusammentreffen plexiformer Neurome mit multiplen Fibromen der Nerven einerseits und elephantastischen Prozessen der Haut andererseits, die sich wiederum auffallend häufig mit multipler Fibrombildung der Haut combiniren. Ich möchte namentlich in dieser Hinsicht einen besonderen Nachdruck legen auf die ursprünglich plexiforme Anordnung der Tumoren der Haut bei einer multiplen Fibrombildung an Haut und Nerven, wie solches zuerst von v. Recklinghausen betont wurde und durch die Untersuchung unseres Falles bestätigt wird. Es liesse sich dann der anscheinend so paradoxe Befund an dem soeben beschriebenen Hautknoten in Beziehung setzen zu den reichlichen Fibromen, welche in unserem Falle an der Haut und den Nerven hervortreten. Augenscheinlich dürfte es sich in unserem Falle um eine Neubildung handeln, welche einer relativ frühen Phase der Geschwulstbildung entspricht. Aus unserem Präparate lässt sich aber noch für eine weitere Behauptung v. Recklinghausen's der directe Nachweis erbringen. Wo wir nehmlich in den Schnitten neu gebildetem Bindegewebe begegnen, welches sich durch den grösseren Reichthum an Zellen scharf unterscheidet von dem derben fibrillären Gewebe des Corium, da ist dasselbe stets um die Nervenfasern gruppirt und bedingt eine fibromatöse Verdickung

derselben. Gelegentlich finden sich allerdings zwischen den plexiformen fibromatösen und nicht fibromatösen Nervensträngen auch Talgdrüsen, Gefäße und Schweißdrüsen, zwischen denselben aber und dem neugebildeten Bindegewebe lässt sich stets eine differente Gewebsschicht erkennen. Wir erblicken in diesem Befunde den directen Beweis für die Behauptung v. Recklinghausen's, dass bei allgemeiner Fibrombildung an den Nerven, die Bindegewebsentwicklung in den Hautknoten zu allererst sich um die cutanen Nervenzüge gruppire. Die übrigen Gebilde der Haut dürften erst secundär von dem Tumor umwuchert werden und hierdurch scheinbar in nähere Beziehung zu demselben treten. An diesem Verhalten, mit welchem auch die Befunde Hürthle's übereinstimmen, möchte ich namentlich gegenüber den Angaben Lahmann's<sup>1)</sup> und Philippson's<sup>2)</sup> festhalten, welche die erste Anlage einer Bindegewebswucherung in den multiplen Hautfibromen in die nächste Umgebung der Talgdrüsen, Haarbälge, Muskeln und Gefäße verlegen und den Nerven nur eine untergeordnetere Rolle zuweisen.

An die auffallend zahlreiche Entwicklung von Nervenfasern in dem in Rede stehenden Hautknoten knüpft sich aber noch eine andere Frage, ob es sich hier nicht um eine Neubildung von Nervenfasern handeln könne, worauf bei den Ranken-neuromen namentlich Bruns<sup>3)</sup>, Czerny<sup>4)</sup> und Winiwarter<sup>5)</sup> hingewiesen haben. Eine Antwort hierauf könnte erwartet werden, wenn es gelingen sollte Bilder zu erhalten, welche eine Neubildung von Nervengewebe aus präexistirenden Nervenfasern direct illustriren würden. Solches ist mir trotz aufmerksamer Durchmusterung meiner Präparate nicht gelungen. Die Annahme einer Hyperplasie von Nerven in dem Tumor wäre ferner auch begründet, wenn der Nachweis erbracht werden könnte, dass die zahlreichen Nervenfasern des Tumors aus einem Nervenstamme

<sup>1)</sup> Lahmann, Die multiplen Fibrome in ihrer Beziehung zu den Neurofibromen. Dieses Archiv Bd. 101.

<sup>2)</sup> Philippson, Beitrag zur Lehre vom Fibroma molluscum. Dieses Archiv Bd. 110.

<sup>3)</sup> P. Bruns, Das Ranken-Neurom. Dieses Archiv Bd. 50. 1870.

<sup>4)</sup> v. Czerny, Langenbeck's Archiv Bd. XVII. S. 357. 1874.

<sup>5)</sup> v. Winiwarter, ibidem Bd. XIX. S. 595. 1875.

hervorgehen, welcher sich aus einer relativ geringeren Anzahl von Nervenröhren zusammensetzt. Da das mit dem Tumor extirpierte Hautstück nur in sehr beschränktem Maasse angrenzendes gesundes Gewebe enthielt, so war es mir auch nicht möglich, einen Zusammenhang des Tumors in der Haut mit einem Nerven zur Anschauung zu bringen. Wenn auch im gegebenen Falle es nicht möglich erscheint mit Bestimmtheit eine Vermehrung von Nerven an Zahl auszuschliessen, so dürfte ein solches Verhalten schon nach den Untersuchungen von Marchand<sup>1)</sup> und Krieger sehr unwahrscheinlich sein. Hingegen wäre man gezwungen mit Krieger an eine Hypertrophie der Nervenelemente in dem Tumor zu denken, da sonst ohne die Annahme einer bedeutenden Verlängerung der Nervenröhren das Zustandekommen jener sich vielfach windenden und schlängelnden Nervenstränge unerklärlich wäre.

Während bei den meisten Fibromen der Haut der Papillarkörper dem wachsenden Tumor gewissermaassen ausweicht und allmähhlich zu verschwinden pflegt, so lässt sich beim letztsbeschriebenen Hautknoten eher eine Vergrösserung des Papillarkörpers constatiren, was wohl auch mit der anscheinend geringeren Entwicklung des Tumors in Einklang zu bringen ist. Hinsichtlich der übrigen Gebilde der Haut möchte ich nicht unterlassen zu erwähnen, dass ich an keiner Stelle habe Haarbälge und Arrectores pilorum entdecken können. Schweißdrüsen und Blutgefässer fanden sich, wie erwähnt, in reichlicher Anzahl meist zwischen den Strängen der Geschwulst, und Talgdrüsen liessen sich hier und da meist in den oberflächlicheren Theilen der Haut constatiren. Stellenweise erkennt man auch epitheliale Züge, die zwischen den Faserbündeln der Geschwulst aus der Tiefe her gegen die Oberfläche hinziehen und stets in der Nähe einer Talgdrüse ausmünden. Innerhalb dieser Züge fanden sich gelegentlich Bildungen, welche an das Aussehen von Lanugohärchen erinnerten. Wir dürfen nicht irren, wenn wir in diesen Epithelzügen, atypisch gewucherte, vielleicht degenerierte Haarfollikel erblicken.

Die Fibrome der spinalen Nerven habe ich an zahlreichen Stufenschnitten von 0,5 mm Höhe aus den verschieden-

<sup>1)</sup> Marchand, Das plexiforme Neurom. Dieses Archiv Bd. 70.

sten Körperregionen untersucht und Befunde erhalten, welche im Grossen und Ganzen die früheren Untersuchungen (v. Recklinghausen, Launois und Variot<sup>1)</sup>, Vejas<sup>2)</sup>, Kyrieleis, Lahmann, Krieger) bestätigen. In der weitaus grössten Mehrzahl der Knoten konnte die Fibrombildung auf eine endoneurale Wucherung zurückgeführt werden, und nur in Ausnahmefällen musste dem Perineurium ein grösserer Anteil an der Geschwulstbildung zugeschrieben werden. Mehrfach bot sich mir auch weiter die Gelegenheit das schon in der ersten Mittheilung erwähnte eigenthümliche Vorwachsen des Endoneurium zu constatiren, welches das Perineurium herniös vortreibt und eine eigenthümliche sackartige dem Nerven seitlich ansitzende Geschwulstform bedingt. An dem Nn. vagus und ischiadicus überzeugte ich mich auch an mikroskopischen Präparaten, dass die scheinbar gleichmässige cylindrische Verdickung der Nerven lediglich auf eine mässige Entwicklung zahlreicher spindelförmiger Fibrome innerhalb der einzelnen Nervenfaserbündel der Nerven bezogen werden musste.

Schliesslich gelang es mir ebenso wenig wie früher irgend welche Vorgänge der Wucherung oder Atrophie, wie solche von Schuster<sup>3)</sup> und Hürthle beschrieben werden, an den Nervenfasern in den Tumoren zu constatiren. Ein besonderes Interesse knüpfte sich an die Untersuchung jenes grossen Tumors an einem Aste des N. medianus, welcher gegen den M. pronator teres hinzog, und welcher sich intra vitam durch eine gesteigerte Druckempfindlichkeit auszeichnete.

Wider Erwarten konnte jedoch dieses eigenthümliche klinische Verhalten durch die mikroskopische Untersuchung in keiner Weise erklärt werden. Es gelang mir in keinem Punkte in diesem Tumor irgend eine Abweichung von der Structur aller anderen absolut schmerzlosen Nervengeschwülste zu entdecken.

Da in der ersten Mittheilung die Fibrome der sympathi-

<sup>1)</sup> Launois et Variot, Etude sur les Neuromes multiples. Revue de chir. 1883. No. 4. Ref. v. Sprengel in Centralbl. f. Chir. 1883. No. 35.

<sup>2)</sup> Vejas, Aerztliches Intelligenzblatt. 1885. No. 26. Citirt bei Krieger, a. a. O.

<sup>3)</sup> Schuster, Zeitschr. f. Heilkunde. 1886. Bd. VII. Cit. bei Krieger, a. a. Q.

schen Nerven wegen ungenügender Präparation der Objecte weniger berücksichtigt werden konnte, so erlaube ich mir an dieser Stelle das Versäumte nachzuholen. Der N. sympatheticus wurde an einer reichlichen Anzahl von Stufenschnitten aus dem Cervical- und Dorsaltheil, sowie auch innerhalb der Verzweigungen des Plexus solaris untersucht, und an demselben die Entwicklung reichlicher Fibrome constatirt. Schon der erste Fall wies auf ein völlig identisches Verhalten der Fibrome des Sympathicus und derjenigen der spinalen Nerven hin. In noch höherem Maasse dürfte solches auch im zweiten Falle zutreffen. In vollständiger Uebereinstimmung mit den Fibromen der spinalen Nerven erscheint das Bindegewebe in den Knoten des Sympathicus meist ziemlich zellenreich und zart und nimmt nur stellenweise gegen das Perineurium hin eine mehr fibrilläre, zellenärzmere und derbere Beschaffenheit an. An anderen allerdings mehr vereinzelten Stellen gewinnt die Intercellularsubstanz mehr an Masse und Durchsichtigkeit, gleichzeitig erscheinen die Zellen grösser und vielgestaltiger und zeigen mehrfach feine Ausläufer. Durch dieses Aussehen erhält das Gewebe des Tumors einen mehr myxomatösen Charakter, ein Verhalten, welches auch mehrfach in den Tumoren der peripherischen spinalen Nerven beobachtet wurde. Stets scheint es das Endoneurium zu sein, welches auch in den Fibromen des Sympathicus zum Ausgang für die Bindegewebswucherung wird, wenngleich man auch hin und wieder den Eindruck gewinnt, als beteilige sich an dem Zustandekommen der Neubildung in erster Linie das Perineurium. An Querschnittspräparaten nimmt dann das fibromatóse Gewebe halbmondförmig die eine Hälfte des Nerven ein und verdrängt die Nervenfasern in die entgegengesetzte Richtung. Eine genauere Betrachtung lehrt jedoch häufig, dass sich in solchen Fällen das fibromatóse Gewebe ziemlich scharf gegen das unveränderte Perineurium abgrenzt und andererseits continuirlich in das endoneurale Gewebe zwischen den Nervenfasern übergeht. Derartige Bilder erinnern mit grösster Deutlichkeit an das Zustandekommen jener beutelförmigen Hervorwucherungen des Endoneurium, welche man öfters an Fibromen der spinalen Nerven bemerken kann. In der grössten Mehrzahl der Fälle ist die Vermehrung des Endoneurium eine gleichmässige und über den

ganzen Querschnitt des Nerven in gleicher Ausdehnung verbreitet. Wie auch in den übrigen Fibromen, so sehen wir in denjenigen des Sympathicus die einzelnen Nervenfasern bei ihrem Eintritt in die Geschwulst theils isolirt, theils in grösseren oder kleineren Bündeln auseinanderfahren. Sie verlaufen dann eine Strecke weit nahezu parallel neben einander, um dann gegen den peripherischen Pol des Tumors sich wieder zu sammeln und als geschlossene Nervenfaserbündel weiter zu verlaufen.

Degenerative Zustände oder Wucherungsvorgänge konnte ich ebenso wenig wie in den übrigen Nervenknoten weder an den marklosen noch markhaltigen Nervenfasern in den Fibromen des Sympathicus constatiren.

Bezüglich der Structur der fibromatösen Ganglien des Sympathicus, von denen das Ggl. cervicale I und II und das Ggl. solare untersucht wurden, kann ich mich kurz fassen. In denselben lässt sich übereinstimmend mit den Tumoren der Nerven die Volumszunahme lediglich auf eine Vermehrung der bindegewebigen Elemente in den Ganglien zurückführen. Theilweise handelt es sich hierbei um eine endoneurale Wucherung innerhalb einzelner Nervenfaserbündel, die das Ganglion durchziehen und durch ihre Verbreiterung auch eine Grössenzunahme des Ganglion selbst bedingen. Daneben hat es den Anschein, als hätte auch das Bindegewebe zwischen den Ganglienzellen und Nervenfascikeln, gewissermaassen das Stützgewebe des Ganglion, in welchem die Ganglienzellen und Nervenfasern eingebettet sind, an Masse zugenommen. Der Vergleich mit Präparaten aus entsprechenden normalen Ganglien des Sympathicus zeigt, dass innerhalb der fibromatösen, die nervösen Bestandtheile, die Nervenfasern und Ganglienzellen durch relativ breitere Bindegewebszüge von einander getrennt sind. Dabei nehmen namentlich die Ganglienzellen, was schon Heller<sup>1)</sup> aufgefallen war, eine mehr excentrische Lage gegen die Peripherie des Querschnittes hin an. An den Zellen selbst und ihren Kapseln habe ich keine Abweichung von dem normalen histologischen Verhalten erkennen können.

In dem Protocoll wird ferner erwähnt, dass auch einzelne der Intervertebralganglien in kirschkerngrosser derbe grobknochlige

<sup>1)</sup> Dieses Archiv Bd. 44. S. 344.

Tumoren umgewandelt waren. Eine aufmerksame Durchsicht von Stufenschnitten aus der grössten dieser Geschwülste zeigt jedoch, dass die Volumszunahme nicht auf das Ganglion selbst, sondern auf eine Fibrombildung an dem aus dem Ganglion hervortretenden Nerven bezogen werden musste. Hierbei stellt sich annähernd folgendes Verhalten heraus: die Schnitte, welche den mehr centralen Theilen der Geschwulst entsprechen, zeigen in ausgesprochenster Weise die Structur des Ganglion mit dem Unterschiede nur, dass sich hier und da eine leichte Vermehrung des bindegewebigen Stützgewebes des Ganglion bemerkbar macht. Bei weiterer Betrachtung der folgenden Schnitte überzeugt man sich ferner, dass das Ganglion in normaler Weise in den austretenden Nerven übergeht. Jedoch gelingt es schon an dieser Stelle im Nerven die ersten Spuren einer endoneuralen Bindegewebswucherung zu constatiren, welche zu der Entwicklung des Knotens geführt hat. Nur diesem überaus engen Anschlusse des Tumors an das Ganglion ist es zuzuschreiben, dass bei der makroskopischen Betrachtung der ganze Tumor für das vergrösserte Ganglion intervertebrale gehalten wurde.

Auch bei einigen anderen Tumoren der Spinalganglien langte ich zu wenig befriedigenden Resultaten. Die Geschwülste hatten verschiedene Grösse und lagen stets an der normalen Stelle des Ganglion. Mit grösster Deutlichkeit konnte man erkennen, dass mehrere Wurzelfäden in die Geschwülste eintraten und wiederum ein Nervenstrang aus denselben hervorging und eine Strecke lang unverändert verlief. Das gleiche Verhalten war auch an mikroskopischen Stufenschnitten von 0,5 mm Höhe constatirbar. Die Tumoren erwiesen sich als zellenreichere oder zellenärmere Fibrome, welche von zahlreichen mit Hämatoxylin blauschwarz gefärbten Nervenfasern durchzogen werden. Vergeblich jedoch suchte ich nach Ganglienzellen. An keiner Stelle gelang es mir Gebilde zu entdecken, welche an die Structur einer Ganglienzelle erinnerten. Es liesse sich vielleicht aus diesem negativen Befunde auf atrophische Vorgänge an den Ganglienzellen innerhalb fibromatöser Intervertebralganglien folgern. Wenngleich auch durch directe Zählversuche von Gener-sich<sup>1)</sup>) eine Atrophie von Nervenfasern in den Fibromen der

<sup>1)</sup> Genersich, Multiple Neurome. Dieses Archiv Bd. 49. 1870.

Nerven mit Sicherheit ausgeschlossen ist, so nehmen doch andererseits v. Recklinghausen und Kyrieli an, dass in den Fibromen der Haut bei dem allmählich fortschreitenden Wachsthum möglicherweise ein Zugrundegehen von Nervenfasern erfolgen könnte. Hierdurch wenigstens suchen sie es zu erklären, dass in den grösseren Hautknoten nur spärliche oder gar keine nervösen Elemente gefunden werden können. Ein analoges Verhalten wäre vielleicht auch bei dem Fibrom der Intervertebralganglien möglich. Dafür schien auch der Befund in 2 anderen nur mässig vergrösserten Intervertebralganglien zu sprechen. Auch hier ist eine Grössenzunahme auf eine diffuse Bindegewebsentwicklung zurückzuführen. Durch das Fibrom hindurch sehen wir Nervenfasern theils in dichten Bündeln, theils durch mehr oder weniger neugebildetes Bindegewebe von einander getrennt, hindurchziehen und häufig als fibromatöse Stränge in das Ganglion hinein oder aus demselben hervortreten. Weiter erkennen wir in dem Bindegewebe noch Ganglienzellen, welche ganz regellos bald in den centralen, bald in den mehr peripherischen Theilen des Tumors belegen sind. Auffallend ist aber die spärliche Zahl der Ganglienzellen, um so auffallender, wenn wir unsere Präparate mit solchen aus einem normalen völlig unveränderten Intervertebralganglion vergleichen. Wenngleich auch anerkannt werden muss, dass durch eine Vermehrung des Bindegewebes in dem Ganglion, die Ganglienzellen mehr auseinander rücken und dadurch ihre Zahl relativ spärlicher erscheint, so ist doch andererseits in unserem Falle ihre Zahl eine so auffallend geringe, dass wir gezwungen sind an eine absolute Verringerung ihrer Zahl, an ein Zugrundegehen von Ganglienzellen durch Druckatrophie in Folge der Bindegewebswucherung zu denken. Es liesse sich dafür noch der Umstand heranziehen, dass wir in unserem Falle auch an den Ganglienzellen selbst sehr wesentlichen Grössendifferenzen begegnen, jedoch muss auch daran festgehalten werden, dass auch in jedem Ganglion die Grösse der Ganglienzellen nicht unerheblichen Schwankungen unterworfen ist. Degenerative Vorgänge an dem Protoplasma oder den Kernen der Ganglienzellen habe ich nirgend beobachten können.

Schliesslich möchte ich noch hervorheben, dass ich in dem die Ganglien umgebenden Bindegewebe häufig überaus zahlreichen

concentrisch geschichteten Psammomkugeln begegnet bin. Dieser Befund dürfte wohl hauptsächlich auf die Nachbarschaft der Intervertebralganglien mit der Dura mater bezogen werden.

Was nun den grossen Tumor der linken Halsregion betrifft, so wurde schon wegen der eigenthümlichen Veränderungen in dem Tumor angenommen, dass es sich um ein Fibrom des V. Cervicalnerven handele, welches stellenweise eine sarcomatöse Umwandlung erlitten hat, die wiederum zu einem local begrenzten Gewebszerfall im Tumor geführt hat. Diese makroskopische Diagnose wird auch zum grössten Theil durch die mikroskopische Untersuchung bestätigt. Einer solchen wurden unterworfen zahlreiche Stufenschnitte von 0,5 mm Höhe, welche den Nerv von seinem Austritt aus dem For. intervertebrale an eine Strecke lang in den Tumor hinein, wie auch später aus demselben ca.  $\frac{1}{4}$  cm weit verfolgen sollten, ferner mehrere Stücke, welche eine quer durch die grösste Dicke des Tumors gelegte Scheibe zusammensetzten. Sämmtliche Schnitte waren senkrecht zur Verlaufsrichtung des Nerven gelegt. Der Tumor war in einzelnen Scheiben in Alkohol gehärtet, die Schnitte wurden mit Alauncarmin und Alauncarminhämatoxylin gefärbt.

Schon die ersten Schnitte, also noch ausserhalb des Tumors, liessen an dem Nerven, nicht wie zu erwarten war, deutlich abgegrenzte Nervenfaserbündel erkennen, sondern das ganze Präparat bestand fast ausschliesslich aus einem mässig zellenreichen Bindegewebe, welches die grösste Aehnlichkeit mit dem fibromatösen Gewebe in den Nerven-, Haut- und Ganglien knoten darbot, und nach aussen durch etwas derbere und dichtere Bindegewebsslamellen begrenzt wurde.

Eine Unterbrechung erlitt dieses Bindegewebe durch die Einlagerung einzelner oft ziemlich stark pigmentirter Ganglienzellen, welche vorzugsweise den mehr peripherischen Theilen der Schnitte entsprachen. Der Vergleich der Präparate mit solchen aus einem normalen Ggl. intervertebrale zeigte an den Ganglienzellen selbst keinerlei Abweichung vom normalen Verhalten, dieselben waren nur anscheinend durch das neugebildete Bindegewebe mehr auseinander gedrängt. Stellenweise schien das Bindegewebe die Ganglienzellen in Form von concentrisch geordneten Zügen zu umgeben. Die erwähnte bindegewebige Structur liess sich an

den folgenden Schnitten bis in den Tumor hinein verfolgen, nur wurden, je mehr man in dem Anfangstheil des Tumors vordrang, die Ganglienzellen immer spärlicher, um zuletzt ganz zu verschwinden. Hier und da gelang es mir in den Präparaten auch markhaltige Nervenfasern zu entdecken, das Vorhandensein von Nervenfaserbündeln konnte jedoch mit Sicherheit ausgeschlossen werden. Obwohl gelegentlich das Bindegewebe in Begleitung von Nervenfasern zu Fascikeln geordnet war, so entbehrt es jedoch immer eines Perineurium, wie ein solches unbedingt für ein Nervenfaserbündel gefordert werden muss. In dieser Art nimmt das Bindegewebe mit der Verbreiterung des Tumors an Ausdehnung zu, um im äquatorialen Druckmesser der Neubildung seine mächtigste Entwicklung zu erlangen. Hierbei wechseln zellenreichere Partien mit zellenärmeren ab, bald ist das fibromatöse Gewebe zellig, fibrillär und zart, bald nahezu hyalin und derb. An andern allerdings spärlicheren Stellen nähert es sich dem Aussehen des Schleimgewebes, indem grössere runde und sternförmige Zellen, welche in feine mit einander anastomosirende Fortsätze auslaufen, mit einer feinkörnigen oder feinfädigen Intercellularsubstanz abwechseln. Gegen die Peripherie hin schliesst das fibromatöse Gewebe durch ein lamelläres derbes Bindegewebe nach Art einer Kapsel ab. An dem peripherischen Pol der Geschwulst ca.  $\frac{1}{4}$  cm über denselben hinaus erscheint das Gewebe ebenso beschaffen, wie am Anfangstheil des Tumors, auch hier ist keine Differenzirung in Nervenfaserbündel zu erkennen, jedoch fehlen hier die Ganglienzellen. Neben einer rein fibromatösen stellenweise myxomatösen Structur weist die Neubildung mehrfach noch eine wesentlich andere Gewebsanordnung auf. Man erkennt an solchen Stellen die Anhäufung grösserer und kleinerer runder, ovaler und spindelförmiger Zellen mit relativ grossen ovalen und runden bläschenförmigen und granulirten Kernen, die innerhalb einer fein- oder gröberfaserigen Intercellularsubstanz dicht gedrängt liegen und häufig von der Intercellularsubstanz nach Art eines Reticulum umgeben werden. Oft, namentlich wo die Zellen sich mehr der Spindelform nähern, ist von einer Zwischensubstanz nichts zu erkennen und durchziehen daselbst die Zellen bündelweise dicht aneinander gedrängt das Präparat in wechselnder Richtung. Diese Gewebsart, welche

unverkennbar den sarcomatösen Charakter verräth, schliesst sich continuirlich an das Bindegewebe an, und scheint direct durch Vergrösserung und Vermehrung der Zellen des Fibroms aus letzterem hervorzugehen. Vielfach erkennt man innerhalb des sarcomatösen Gewebes Zellen, welche sich nur ungenügend mit der Tinctionsflüssigkeit färben, die Erscheinung des Kerntodes aufweisen und in einen formlosen Detritus zerfallen. Durch Verflüssigung desselben gehen dann anscheinend die Eingangs erwähnten Höhlen hervor, die mit einer feinkörnigen oder feinfädigen Flüssigkeit gefüllt sind, welche auch mehrfach hämorragische Beimengungen erkennen lässt. In solchen Fällen ist auch das die Höhlen umgebende Gewebe entweder mit rothen Blutkörperchen durchsetzt oder zeigt wenigstens die Spuren einer solchen Infiltration in der Form eines amorphen bräunlichen Pigmentes. Daneben gelingt es auch oft eine Infiltration mässigen Grades mit kleinen mehrkernigen Leukocyten nachzuweisen. Schliesslich möchte ich nicht unterlassen zu erwähnen, dass sich sowohl innerhalb der sarcomatösen als auch fibromatösen Theile der Geschwulst mässig zahlreiche Venen und andere Blutgefäße finden, deren Wand eine hyaline Beschaffenheit zeigt. Nervenfaserbündel mit einem deutlichen Perineurium sind nirgends zu erkennen. Ebenso wenig gelang es mir auch im Innern der Geschwulst an mit Alauncarmin-Hämatoxylin gefärbten Präparaten isolirte Nervenfasern zu erkennen. Da der Tumor in Alkohol gehärtet war, so war a priori eine Färbung nervöser Substanz nach Weigert nicht zu erwarten, auch andere Methoden boten bei der ziemlich vorgeschrittenen Fäulniss des Objec tes zu wenig Aussicht auf Erfolg. Andererseits wäre auch ein reichlicheres Zugrundegehen nervöser Elemente etwa durch das wuchernde Sarcom kaum anzunehmen, da intra vitam keinerlei paretische Zustände im Bereich des affirirten Nerven beobachtet wurden. Was nun das gegenseitige Verhältniss des Sarcoma zu dem übrigen Gewebe des Tumors anbetrifft, so tritt der maligne Anteil desselben an Mächtigkeit bedeutend hinter den bindegewebigen Bestandtheilen zurück, das Sarcom beschränkt sich als eine in sich zusammenhängende Masse auf einen kleinen Bezirk der hinteren und centralen Abschnitte des ganzen Tumors und nimmt kaum ein Drittel der ganzen Geschwulstmasse ein.

Zum Theil hierdurch, zum Theil namentlich wegen des directen Nachweises eines continuirlichen Ueberganges aus dem Bindegewebe manifestirt sich das Sarcom als fraglos secundäre Bildung aus einem Fibrom. Insoweit bestätigen die Resultate der mikroskopischen Untersuchung die makroskopische Diagnose, nur in einem Punkte dürften dieselben differiren. Wir hatten angenommen, dass der Tumor aus dem V. Cervicalnerven hervorgegangen war. Nun finden sich aber bei der mikroskopischen Untersuchung nirgends scharf differenzierte Nervenfaserbündel, sondern ein mehr oder weniger gleichmässig verbreitetes Bindegewebe, in welchem hie und da einzelne Nervenfasern und Ganglienzellen zu bemerken sind. Wie ich mich an einer Reihe von Schnitten aus einem normalen V. Intervertebralganglion und dem aus demselben hervortretenden V. Cervicalnerven überzeugt habe, beschränkt sich das Vorkommen von Ganglienzellen ausschliesslich auf das Ganglion selbst, ausserhalb desselben lassen sich gangliöse Elemente nicht mehr constatiren. Daraus folgt mit grosser Wahrscheinlichkeit, dass die Ganglienzellen auch in unserem Falle dem Ggl. intervertebrale angehören, und dass auch der ganze Tumor als vom Ggl. intervertebrale V. ausgegangen zu betrachten ist. Diese Annahme findet ihre weitere Stütze noch in dem Umstände, dass es mir nicht gelungen ist in dem Tumor ausgesprochene Nervenfaserbündel zu entdecken und noch weiter darin, dass in unserem Falle noch mehrere andere Ganglien im Zustande einer fibromatösen Umwandlung betroffen wurden. Sollte unsere Annahme richtig sein, so dürfte die Entwicklung der ganzen Geschwulst im Sinne einer Fibrombildung im Ggl. intervertebrale zunächst innerhalb des entsprechenden Foramen stattgefunden haben. Je mehr nun die Geschwulst an Grösse zunahm, um so mehr musste sie sich in der Richtung des geringeren Widerstandes, also aus dem Foramen gegen die Halsregion hin verbreitern, bis sie zuletzt ganz aus dem Foramen heraustrat. In einer gewissen Zeit ist dann die sarcomatóse Umwandlung eingetreten.

Es bliebe mir noch übrig, die histologischen Details zu erwähnen, so weit dieselben Bezug nehmen auf den erbsengrossen Knoten in der Muscularis des Magens, den Knoten im Lig. latum

lateralwärts vom rechten Ovarium und die hügelförmigen Verdickungen der Pleura.

Der Knoten im Magen dürfte wohl am ehesten ein zellenreiches Myoma laevicellulare vorstellen. Der continuirliche Uebergang der Muscularis in den Tumor, die Spindelform der Geschwulstzellen, welche namentlich an Zupfpräparaten recht deutlich erkannt werden kann, sowie die exquisit stäbchenförmige Beschaffenheit der Zellkerne sichern die Diagnose. Auch der Umstand, dass fibromatöse Nervenbündel, wie sie sich auch ziemlich reichlich in der Submucosa oder unter der Serosa finden, gelegentlich in den Tumor eintreten, könnte ebenso wenig wie der Nachweis von Ganglienzellenhaufen in dem Tumor, Veranlassung geben an der muskulären Natur des Tumors zu zweifeln.

Auch die platten Verdickungen der Pleura dürften in keinerlei Beziehung zu der Entwicklung reichlicher Fibrome an den Nerven stehen. Mikroskopisch unterscheiden sie sich in keiner Weise von der Structur der Pleura, aus welcher sie continuirlich hervorgehen. Nervenfasern habe ich in keiner der Verdickungen nachweisen können.

Zwischen den Blättern des Lig. latum fand sich ein circa erbsengrosser Tumor. Derselbe stellt eine Cyste, voraussichtlich eine Parovarialcyste vor. Ihre Wand wird aus zwei differenten Lagen gebildet, die äussere besteht aus einem ziemlich lockeren, welligen, Gefässe führenden Bindegewebe, welches continuirlich in die Umgebung übergeht, die innere dichtere und derbere Lamelle setzt sich aus einem festgefügten derberen Bindegewebe zusammen. An ihrer Innenfläche wird die Cyste von einer Lage niedriger Cylinderzellen, an denen ich vergeblich nach Flimmern gesucht habe, ausgekleidet. Mehrfach erkennen wir ferner an der Innenfläche der Cyste leichte in das Lumen vorspringende stellenweise leicht verzweigte papilläre Bildungen. Der Inhalt der Cyste besteht aus einer scheinbar colloiden Masse.

Ueberblicken wir noch die Resultate, welche aus dieser kleinen Mittheilung entspringen, so ergiebt sich bezüglich der Hautknoten, dass dieselben in jeder Hinsicht diejenige Structur aufweisen, wie sie von v. Recklinghausen in derartigen Bildungen beschrieben ist. In einem der Hautknoten, welcher

einem relativ frühen Entwickelungsstadium der Geschwulstbildung zu entsprechen scheint, überrascht uns der nervös plexiforme Bau des Tumors. Derselbe dürfte im Kleinen die Structur der sogenannten Rankenneurome wiedergeben. An diesen Tumor knüpft sich aber weiter die Beobachtung, dass die erste Anlage einer Bindegewebswucherung in den Hautknoten neben einer allgemeinen Fibrombildung der Nerven sich zuerst an die nervösen Stränge der Haut anlehnt. Hinsichtlich der Fibrome des Sympathicus wäre zu erwähnen, dass sich dieselben genau so verhalten wie die Fibrome der spinalen Nerven. Bei den Tumoren der Sympathicusganglien muss die Vergrösserung auf eine Vermehrung der bindegewebigen Bestandtheile des Ganglion selbst oder der Nerven, welche das Ganglion durchziehen, zurückgeführt werden. Das Gleiche gilt auch von den Intervertebralganglien. Jedoch hat es den Anschein, als ob in denselben auch gelegentlich eine Atrophie der Ganglienzellen in Folge der Bindegewebswucherung erfolgen könnte. Der grosse Tumor der linken Halsregion erweist sich als ein ansehnliches Fibrom des Ggl. intervertebrale V. Das Fibrom zeigt aber auch weiter stellenweise eine sarcomatöse Umwandlung, welche continuirlich aus dem fibromatösen Gewebe hervorgeht. An diesen Tumor schliesst sich aber noch der weitere Nachweis, dass die an und für sich gutartigen Geschwülste bei allgemeiner Fibromatose der Nerven, wie auch Campana<sup>1)</sup>) zu meinen scheint, gelegentlich befähigt sind, eine maligne celluläre Modification einzugehen, ein Umstand, der namentlich in klinischer Hinsicht nicht wirthlos sein dürfte.

<sup>1)</sup> Campana, Ueber Sarcomatose der Haut. XII. Congress der italienischen Aerzte zu Pavia. Ref. von Tommasoli in Monatsschr. f. prakt. Dermat. 1888. No. 1.

---