

II.

Ein grosses Neuroma gangliocellulare des Nervus sympathicus.

Von Privatdocent Dr. Otto Busse,
I. Assistenten am Pathologischen Institut der Universität Greifswald.

Seit den letzten anderthalb Jahrzehnten hat man den Geschwülsten, die mit den Nerven in Zusammenhang stehen oder dazu in Beziehung zu bringen sind, eine bedeutend grössere Aufmerksamkeit geschenkt, als wie in der früheren Zeit. Den Wendepunkt in der Geschichte unserer Kenntniss dieser Geschwülste bildet die Arbeit von Recklinghausen¹⁾ „Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen“. In Folge der grossen Zahl von Veröffentlichungen, die zum grössten Theil auf die Beobachtungen des eben genannten Autors zurückgehen, sind unsere Erfahrungen auf dem Gebiete der wahren und falschen Neurome bis zu einem gewissen Abschluss gekommen und die zahlreichen casuistischen Mittheilungen sind inzwischen auch statistisch nach grösseren Gesichtspunkten durchgearbeitet und übersichtlich zusammengestellt worden. Wir lernen daraus kennen, dass die Neuromata vera, die myelinica wie die amyelinica des öfteren zur Beobachtung kommen, jedenfalls keine ganz besonderen Seltenheiten bilden. Anders ist dies dagegen mit solchen Neuromen, die ausser den Nervenfasern noch wirkliche Ganglienzellen enthalten, und die man mit dem Namen Neuroma gangliocellulare oder auch kurzweg Ganglioma belegt hat. Diese Tumoren sind so ausserordentlich selten, dass sogar Rudolf Virchow zur Zeit der Abfassung seines grundlegenden Geschwulstwerkes, das Vorkommen von wirklichen Ganglienzellen in Geschwülsten peripherischer Nerven bezüglich deren Ganglien überhaupt bezweifelt. Er schreibt darüber²⁾: „Ich halte es noch

¹⁾ Berlin 1882.

²⁾ Virchow, Die krankhaften Geschwülste. Berlin 1865. Bd. 3. S. 278.

nicht für ausgemacht, ob an einem ausgebildeten Nerven eine wirkliche Ganglienneubildung oder an einem normalen Ganglion durch eine hyperplastische Vergrösserung die Bildung einer Geschwulst vorkommt. Gerade von den grössten ganglioformen Nervengeschwülsten, denen der Halsganglion des Sympathicus, haben wir keine ausreichenden mikroskopischen Untersuchungen.“

Seit dem Erscheinen dieses Werkes ist nun allerdings das Vorkommen von Ganglienzellen auch in solchen Tumoren nachgewiesen worden, die ausserhalb des centralen Nervensystems gelegen sind. Aber diese Beobachtungen stehen bisher noch so vereinzelt, dass die Mittheilung jedes einzigen Falles dieser Art berechtigt erscheint, zumal wenn derselbe noch durch so bemerkenswerthe Eigenthümlichkeiten ausgezeichnet ist, wie der hier zu beschreibende Tumor, der im Laufe des Sommers im Greifswalder pathologischen Institut zur Beobachtung kam. Das Präparat wurde in der „Hannoverschen Kinderheilanstalt“ gewonnen und uns zur Feststellung der Diagnose übersandt. Durch die Liebenswürdigkeit der Leiter dieser Anstalt, des Herrn Dr. Kredel und Herrn Dr. Bruns, sowie des Assistenten Herrn Dr. Fuge, bin ich in die Lage versetzt, den anatomischen Befund durch Mittheilung der klinischen Beobachtungen vervollständigen zu können, und spreche den Herren für die freundliche Ueberlassung der Krankengeschichte auch an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank aus.

Krankengeschichte.

Anamnese. Patient ist der 4jährige Edmund S. aus Linden bei Hannover. Schon im ersten Lebensjahre sind Bewegungsstörungen der Beine und Blasenschwäche bemerkt worden. Erst später entdeckten die Eltern das Vorhandensein einer langsam wachsenden Geschwulst in der linken Lendengegend. Das Kind hat sich in ganz normaler Weise entwickelt, eine Abnahme der Kräfte hat trotz der beträchtlichen Grössenzunahme der Geschwulst nicht stattgefunden.

Status praesens (Dr. Kredel). Ziemlich guter Kräftezustand und keine besonders auffallende Anämie. Es bestehen Lähmungserscheinungen der Beine (s. u.) und Blasenstörungen, die sich in beständigem Urintrüpfeln zu erkennen geben; auch die Mastdarmfunction ist gestört, der Stuhl geht unwillkürlich ab, nachdem er gewöhnlich längere Zeit zurückgehalten war.

Links hinten liegt neben der Wirbelsäule zwischen Haut und Rippen ein etwa gänseeigroßer, sehr derber Tumor, welcher fast unverschieblich ist und von der XII. Rippe bis etwa zur VII.—VIII. Rippe hinaufreicht.

Nach unten setzt sich dieser Tumor in die Lendengegend fort und bildet hier eine Geschwulst, die unten fast das ganze grosse Becken ausfüllt, und oben weit unter den Rippenbogen in die Höhe reicht und sich medial an die Wirbelsäule dicht anlegt. Die Hauptmasse des riesenhaften Tumors ist nicht ganz unbeweglich. Die Oberfläche ist glatt und rund gestaltet, ohne jede höckerige oder strangförmige Unebenheit, die Consistenz derb.

Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Systema nervosum (Herr Dr. Bruns). Es besteht links Lähmung des Musculus tibialis anticus und Extensor digitorum communis, die übrigen vom Lumbar- und Sacralmark abhängigen Muskeln sind links frei.

Rechts ist gelähmt: Musc. ileopsoas, M. sartorius, M. quadriceps, die Adductoren des Femur und die Einwärtsroller, M. tibialis anticus, Extensor digitorum communis. Schwach die Flexores cruris.

Also die ersten 4 und die obere Hälfte des 5. Lumbalsegmentes sind gelähmt. Die Sacralsegmente sind frei. — In den beiderseits gelähmten Muskeln des Unterschenkels (M. tibialis ant. und extens. digit. comm.) besteht weder faradische noch galvanische Erregbarkeit. In den rechts ebenfalls gelähmten M. quadriceps, den Wadenmuskeln und den schwachen Flexores cruris ist dagegen die galvanische und faradische Erregbarkeit nur herabgesetzt. Patellarreflexe sind beiderseits nicht auszulösen. Rechts ist der Oberschenkel stark nach aussen rotirt und abducirt. Beide Füsse in ziemlich reiner Spitzfussstellung. Beugung der Zehen ist nur in den vorderen Theilen des Fusses möglich.

Diagnose: Es war die Diagnose auf einen Tumor gestellt, der die untersten Dorsal- und obersten Lumbalwirbel beteiligte und hauptsächlich rechts sämmtliche, links einen Theil der V. Lumbalwurzel lädierte. Aus der Blasen- und Mastdarmschwäche liess sich schliessen, dass die Medulla selbst in dieser Höhe mitbeteiligt sein musste, wenngleich sie nicht stark lädiert sein konnte. Denn bei starker Compression des Lumbalmarks hätten die sämmtlichen vom Plexus sacralis versorgten Muskeln mitgelähmt sein müssen, was hier nicht der Fall war. Auch das Fehlen von Sensibilitätsstörungen deutet ebenfalls auf nur geringe Schädigung des Rückenmarks.

Was nun die Art des Tumors betraf, so musste bei der langen Dauer der Krankheit Malignität ausgeschlossen werden, um so mehr als eine Abnahme der Kräfte trotz der Grösse der Geschwulst nicht eingetreten war.

Die Wahrscheinlichkeitsdiagnose wurde deshalb auf ein Fibrom oder Neurom, eventuell mit Druck auf die Medulla gestellt.

Die Operation des riesigen Tumors hatte von vornherein sehr wenig gute Aussichten und wurde deshalb lange Zeit aufgeschoben, endlich aber auf Drängen des Vaters, der sein Kind schon auf alle mögliche Weise hatte behandeln lassen und das Aeusserste versuchen wollte, am 18. Mai 1897 doch unternommen. Durch einen grossen, schrägen Hautschnitt, der schliesslich die enorme Ausdehnung vom 8. Brustwirbel bis zum Poupart'schen Bande erreichte, wurde der Tumor allmählich freigelegt. Sehr bald zeigte es sich, dass derselbe sich so wenig mobilisiren liess, dass es nötig

wurde, den hinten über die Rippen emporgewachsenen Zapfen allein zu entfernen. Ueberraschend war hierbei die ungemein geringe Blutfüllung der Geschwulst. Dieselbe sah ähnlich weiss aus wie ein Fibro-Myom des Uterus, man konnte Stück für Stück herunter schneiden, ohne dass eine stärkere Blutung eintrat, gerade als ob man an einem leblosen Körper arbeitete. Nun wurden allmählich die Bauchdecken nach vorn gespalten, das Peritonäum in grosser Ausdehnung abgeschnitten und die Hauptmasse der Geschwulst aus der linken Darmbeingrube bis zur Linea inominata herunter entfernt. Zum Schluss musste ein gänseegrosses Stück, welches nach aufwärts unter dem Rippenbogen unbeweglich fest lag, zurückgelassen werden, weil bei der langen Dauer der Operation Collaps einzutreten drohte.

Das gesammte Gewicht der entfernten Tumorstücke betrug ungefähr 700 g.

Näht der Bauchmusculatur bis zur Lumbalgegend, von wo aus die Höhle tamponirt wurde und Hautnaht.

Der Krankheitsverlauf bot nichts Besonderes. Die grosse Wunde heilte reactionslos und ist (Ende Juli) völlig vernarbt. Das Kind ebenso kräftig wie vorher. In dem Verhältniss der Lähmungen der Beine und der Sphincteren hat sich im Vergleich zu dem Zustande vor der Operation nichts geändert.

Beschreibung des Präparates.

Das dem pathologischen Institut überlieferte Präparat besteht aus neun verschiedenen grossen und verschieden gestalteten Stücken; davon übertreffen drei, die offenbar Stücke eines grösseren Ganzen darstellen und mit den Schnittflächen an einander passen, Gänseeier an Grösse, die übrigen Stücke haben theils Hühnerei-, theils Taubeneigrösse. Die Aussenfläche ist glatt und rundlich, nicht höckerig. Die Consistenz durchweg fest und derb, wie die eines derben, bindegewebsreichen Fibromyoma uteri; diesem gleicht auch die Schnittfläche ganz außerordentlich, indem sie ganz das desmoide, faserige Aussehen eines Fibroiddurchschnittes zeigt. Die Farbe ist grauweiss, zum Theil reinweiss.

Bei der Untersuchung des frischen Präparates sieht man in dünnen Doppelmesserschnitten ein wirr durch einander verwebtes Geflecht von grösseren und kleineren Faserbündeln, die theils längs-, theils quergetroffen sind und von einer bindegewebigen Hülle umscheidet werden. Bei längsgetroffenen Faserbündeln verlaufen die einzelnen Fasern immer parallel, vielfach leicht wellig. Bei Zusatz von Essigsäure treten in ihnen lange, schlanke, stäbchenartige Kerne auf, deren Axe dem Zuge der Fibrillen parallel gelagert ist. Es fällt auf, dass in diesen Faserzügen einzelne der kleinen Fibrillenbündel trotz des Zusatzes von Essigsäure sich nicht aufhellen, sondern unverändert eine feine Längsfaserung ihrer Fibrillen erkennen lassen, ein Verhalten, welches bekanntlich für den Axencylinder der Nerven charakteristisch ist. Bei Durchsicht weiterer Schnitte trifft man auch markhaltige Nervenfasern, zum Theil mit kleinen varicösen Aus-

buchtungen. Dieselben liegen zumeist nur einzeln in den Schnitten, nur seltener findet man sie zu Bündeln derart zusammengefasst, dass sie kleine Nervenstränge bilden.

Es wurden die verschiedensten Theile des Präparates untersucht, überall fand sich das gleiche Bild.

Zur Härtung wurden kleine Stücke aus den verschiedensten Regionen theils in absoluten Alkohol, theils in Flemming'sche Lösung gelegt.

Bei der Untersuchung gefärbter Schnitte findet sich nun einmal das schon in den frischen Präparaten bemerkte regellose Durcheinander kleinerer und grösserer Bündel markloser Nervenfasern, die als solche nach der Härtung lange nicht so charakteristisch hervortreten, wie in frischen Präparaten nach Zusatz von Essigsäure. Es ist hier sehr schwer, sie von jungem Bindegewebe zu unterscheiden. Um ganz und gar gegen Täuschungen gesichert zu sein, wurden noch Doppelfärbungen mit Pikrolithioncarmin vorgenommen, wobei bekanntlich eine gewisse Differenzirung der Nervensubstanz von der leimgebenden insofern eintritt, als die leimgebenden Faserbündel sich mehr roth, die Nervenbündel dagegen mehr gelb färben. In so behandelten Schnitten tritt der Unterschied mit aller Schärfe hervor, besonders bei den quergetroffenen kleinen Nervensträngen, die sich sehr deutlich gelb gegen die röthlich gefärbte bindegewebige Hülle abheben.

Zwischen den Faserbündeln sind nun, — was mir bei der frischen Untersuchung entgangen war, — grosse, protoplasmareiche Zellen verstreut, die meistens mit einem, weniger häufig mit mehreren, in der Regel exzentrisch gelegenen Kernen versehen sind. In den verhältnissmässig chromatinarmen Kernen fällt der grosse leuchtende Nucleolus auf. Das Protoplasma der Zellen ist bald feinkörnig, bald gröber granulirt und enthält vielfach auch gelbliches amorphes Pigment. Auf den ersten Blick fallen sie in den Schnitten als etwas Besonderes auf, das sein Analogon im gewöhnlichen Bindegewebe nicht hat, man erkennt diese Elemente unschwer als Ganglienzen und findet dem entsprechend viele von ihnen mit längerem oder kürzerem Fortsatz versehen, wie solcher den unipolaren Ganglienzellen zu kommt. Nur in seltenen Fällen sind diese Ausläufer von einer kernhaltigen Scheide überzogen, die sich auch auf die Zellen selbst fortsetzt und diese dann wie eine Kapsel einhüllt. Die bei weitem grösste Zahl der Ganglienzellen sind nackt. Sie liegen entweder einzeln oder aber vielfach in grösseren Gruppen, oft reihenförmig angeordnet beisammen. Die Gestalt ist theils rund, theils sternförmig, theils keulenartig.

Bei Anwendung der Oelimmersion kann man in vielen derselben kleine Stäbchen innerhalb des Zellleibes erkennen, die sich auch bei Anwendung der Heidenhain'schen Hämatoxylinfärbung blau färben und höchst wahrscheinlich Nissl-Körperchen vorstellen. Mit Bestimmtheit möchte ich dies letztere nicht behaupten, weil die Fixirung in absolutem Alkohol ja leider erst 36 Stunden nach Exstirpation des Präparates erfolgt ist. Doch sehen die Körperchen ganz genau so aus, wie die in tadellos fixirten Ganglienzellen darzustellenden, nach Nissl benannten Stäbchen.

Diese Ganglienzellen sind nicht etwa auf bestimmte Theile der Geschwulst beschränkt; im Gegentheil, ich habe sie in all' den verschiedenen Abschnitten und Stücken derselben in gleicher Weise gefunden, so dass also die Struktur der Geschwulst in allen Theilen gleichartig ist. Nur die Randpartien machen hiervon insofern eine Ausnahme, als man hier auch noch vereinzelte Fettzellenkomplexe und ebenfalls vereinzelt quergestreifte Muskelfasern antrifft. Diese Elemente gehören nicht der Geschwulst als solcher an, sondern sind als Reste des Gewebes aufzufassen, das früher an dieser Stelle gelegen hat, die jetzt die Geschwulst einnimmt. Die Anwesenheit dieser Reste des Fett- und Muskelgewebes in den Randbezirken des Tumors ist aber doch von einer gewissen Bedeutung für die Beurtheilung des Wachsthums der Geschwulst. Dieselbe hat sich offenbar nicht so vergrössert, wie z. B. ein Lipom wächst, indem sie die Nachbarschaft beim Wachsthum einfach zur Seite drängt, sondern man muss vielmehr annehmen, dass das vorliegende Neurom bei seiner Grössenzunahme die benachbarten Gewebe durchdrungen und substituirt hat, also, wenn man will, „infiltrativ“ gewachsen ist.

Epikrise.

Aus der eben gegebenen Beschreibung geht hervor, dass in dem vorliegenden Tumor und zwar gleichmässig in allen Theilen sehr viele marklose, vereinzelte markhaltige Nervenfasern und wirkliche Ganglienzellen vorkommen, dass wir also einen jener ganz seltenen Fälle von *Neuroma verum myelinicum gangliocellulare* vor uns haben. Beachtenswerth ist die ausserordentliche Grösse des Tumors, ein wahres Neurom von dieser gewaltigen Ausdehnung dürfte wohl überhaupt bisher kaum beobachtet sein, sicherlich kein solches, das Ganglienzellen enthalten hätte.

Die sonderbare Mischung von marklosen Nervenfasern und Ganglienzellen findet sich im normalen Körper sonst eigentlich nur in dem Sympathicus, und diesem ähneln die Präparate des Tumors in der That ganz auffallend, eine Thatsache, die für die Beurtheilung des Ursprunges der Geschwulst wesentlich mit in's Gewicht fällt.

Bezüglich der Frage von welchen nervösen Elementen die Geschwulst ihren Ausgang genommen haben könnte, kommen eigentlich überhaupt nur zwei Möglichkeiten in Betracht. Einmal wäre es denkbar, dass der Tumor von irgend welchen Aesten des Plexus lumbo-sacralis ausgegangen wäre, zum anderen könnte der Nervus sympathicus die Matrix abgegeben

haben. Die erste Möglichkeit hat sehr wenig Wahrscheinlichkeit für sich. Was dagegen spricht ist vor Allem das Fehlen von Sensibilitätsstörungen, denn es ist doch wohl nicht angängig, dass ein von einem gemischten Nerven ausgehendes grosses Neurom nur zur Unterbrechung in der Leitung der motorischen Fasern führt. Ich halte es für das Natürlichste, anzunehmen, dass der Tumor vom Sympathicus aus gegangen ist. Hierfür spricht einmal der histologische Bau der Geschwulst, der dem des Sympathicus, wie oben bemerkt, zum Verwechseln gleicht. Vor Allem auch spricht das Vorkommen von Ganglienzellen für diese Annahme und endlich lassen sich auch die klinischen Symptome hiermit am besten erklären. Höchst wahrscheinlich hat die Geschwulst in der Lendengegend in einem der Ganglien des sympathischen Geflechtes begonnen und ist von hier aus einerseits in das Becken hinunter, andererseits gegen die Rippenbögen hinaufgewachsen, diese dabei gabelförmig umgreifend, so dass dann ein Lappen zwischen Haut und Rippen, ein zweiter unterhalb der letzteren neben der Wirbelsäule gelegen hat. Die Ausbreitung der Geschwulst längs der Wirbelsäule legt meiner Ansicht nach die Vermuthung nahe, dass der Tumor, der vielleicht ursprünglich in einem Ganglion entstanden sein mag, bei seiner weiteren Ausdehnung dem Sympathicus selbst gefolgt ist derart, dass wir hier schliesslich gewissermaassen eine geschwulstige Degeneration eines grösseren Abschnittes des Grenzstranges vor uns haben.

Es bleibt bei dem vorliegenden Falle nun noch ein Punkt klar zu stellen und zwar das Zustandekommen der ganz sonderbaren klinischen Symptome. Aus der Krankengeschichte ist ersichtlich, dass die Lähmungserscheinungen auf der rechten Seite weit ausgedehnter sind, wie auf der linken Seite, an der der Tumor gesessen hat. Das spricht ganz und gar dagegen, dass diese nervösen Störungen nur die Folgen von rein mechanischer Druckwirkung des schweren, umfangreichen Neuroms auf die benachbarten Nerven des Plexus lumbo-sacralis sind. In diesem Falle müsste man natürlich auf der Seite des Tumors die stärksten Störungen erwarten und die rechtsseitigen Nerven müssten völlig intact sein, da Geschwulst an dieser Seite, wie

man mir auf meine dahingehende Anfrage noch einmal ausdrücklich versichert hat, überhaupt nicht vorhanden ist. Auch Sensibilitätsstörungen hätten bei Druck auf die gemischten Nervenstränge eintreten müssen. Als Druckwirkungen der Geschwulst auf peripherische Nerven können die Lähmungen also nicht gedeutet werden.

Der Umstand nun, dass die am meisten geschädigten Muskeln beiderseits absolut symmetrisch gelegen sind — M. tibialis anticus und Extensor digit. comm. — führt nach meiner Ansicht mit Nothwendigkeit dahin, die Ursache für die Lähmung im Rückenmark selbst zu suchen, wo ja die motorischen Wurzeln der zu diesen Muskeln gehenden Nerven auf engem Raume dicht beisammen liegen. Welcher Art hier die die Läsion bedingende Schädlichkeit ist, ist nicht klar. Es wäre ja denkbar, dass die den Sympathicus betreffende geschwulstartige Degeneration sich auch auf die zu den Rückenmarksnerven hinziehenden Anastomosen fortgesetzt hätte, und dass dann hierdurch entweder die Nervenwurzeln als solche geschädigt worden sind oder dass sich im Rückenmarke selbst besonders in den Vorderhörnern secundär Degenerationen ausgebildet haben, die ihrerseits zu einer Degeneration der Wurzeln geführt haben. Der Degenerationsherd im Rückenmarke wäre in diesem Falle höchst wahrscheinlich im V. Lumbalsegment zu suchen, weil hier motorische Centra für den Musculus tibialis anticus sowohl wie auch den M. extensor digitorum communis gelegen sind. Die Herabsetzung der Erregbarkeit in den übrigen geschädigten Muskeln der rechten Seite, die dem V. und IV. Lumbalsegment entspringen, könnte ebenfalls als Ausdruck einer vielleicht weniger weit gediehenen Degeneration ihrer Centra im Rückenmark angesehen werden.

Ich möchte diese Hypothese nur als einen Erklärungsversuch für die sonderbaren Lähmungen aufgefasst wissen und bin gerne bereit, falls eine bessere Deutung gefunden werden sollte, dieselbe zu acceptiren.

Es gewinnt die Annahme, dass der Sympathicus den Ausgang der Geschwulst bildet, noch dadurch an Wahrscheinlichkeit, dass auch in anderen Fällen von gangliösen Neuromen, die sich in der Literatur finden, der Sympathicus direct oder indirect betheiligt erscheint.

So beschreibt z. B. Loretz¹⁾ eine derartige Geschwulst bei einer 35jährigen Frau, die in einem Anfall von Epilepsie in's Krankenhaus geliefert wurde und starb. Er fand an der linken Seite des 2. und 3. Brustwirbels einen von Pleura costalis überzogenen, eigrossen, glatten Tumor, der mit der 2. Rippe und dem Seitenfortsatz des 2. Wirbels durch derbes Fasergewebe fest verwachsen war. Die eine weichere Hälfte des Tumors bestand aus marklosen Nervenfasern und unipolaren und apolaren Ganglienzellen. Der 2. und 3. Dorsalnerv standen mit dem Tumor nicht im Zusammenhang, derselbe lag vielmehr im Verlaufe des Sympathicus an der Stelle der oberen Brustganglien, so dass Loretz wohl mit gutem Rechte die oberen Ganglien des Sympathicus als Ausgang dieser Geschwulst, die er „Ganglion“ nennen möchte, ansieht.

Weichselbaum²⁾ beschreibt einen kirschgrossen, kugligen Tumor in der Marksubstanz der Nebenniere eines 76jährigen Mannes, der aus Bündeln markloser und vereinzelter markhaltiger Nerven bestanden und viele Ganglienzellen enthalten hätte. Diese waren entweder kuglig oder ellipsoid gestaltet, zeigten bald fein-, bald grobkörniges Protoplasma, einige waren zum Theil pigmentirt. Nur ein Theil der Zellen enthielt Fortsätze, von denen wieder nur wenige mit kernführender Hülle versehen waren, die sich auch auf die Zellen selbst erstreckte. Die Geschwulst war sehr gefässreich. Auch diese Geschwulst der Marksubstanz der Nebenniere bin ich geneigt mit dem Sympathicus in Beziehung zu bringen, denn die Marksubstanz der Nebenniere ist ja entwickelungsgeschichtlich als ein Ganglion des Sympathicus aufzufassen. Auch sprechen im späteren Leben eine ganze Reihe von Beobachtungen dafür, dass zwischen Grenzstrang und Nebenniere enge wechselseitige Beziehungen bestehen. Ich erinnere in dieser Richtung nur an die Beteiligung sowohl der Ganglien wie auch der Glandula suprarenalis an der Addison'schen Krankheit.

Ausser diesen mit dem Sympathicus in Zusammenhang

¹⁾ Loretz, Ein Fall von gangliösem Neurom (Ganglion). Dieses Archiv. 1870. Bd. 49.

²⁾ Weichselbaum, Ein ganglios Neurom der Nebenniere. Dieses Archiv. 1881. Bd. 85. S. 554.

stehenden gangliösen Neuromen finde ich in der Literatur solche Geschwülste an peripherischen Nerven noch an drei Stellen beschrieben.

Erstens erwähnen Klebs¹⁾ und dessen Schüler Soyka²⁾, dass sie in drei Fällen von multiplen Neuromen des centralen und peripherischen Nervensystems auch in den Geschwulst-knoten dieser peripherischen Nervenstränge, z. B. des Tibialis, sicher Ganglienzellen gefunden hätten. Dem entsprechend vertraten sie Recklinghausen gegenüber den Standpunkt, dass die im Verlaufe eines Nerven öfter beobachteten multiplen Knoten wirkliche wahre Neurome und nicht Fibrome seien.

Perls³⁾ berichtet im Archiv für Ophthalm. über ein Neurom des Nervus opticus, in dem sich auch Ganglienzellen gefunden haben. Das Vorkommen solcher Geschwülste, wie sie besonders dem centralen Nervensystem eigen sind, überrascht vor allen peripherischen Nerven im N. opticus am allerwenigsten, weil ja gerade dieser Nerv entwicklungsgeschichtlich eine Sonderstellung einnimmt und auch noch sonst allerlei Eigenthümlichkeiten aufweist, die wir nur im Gehirn und Rückenmark antreffen.

Einen höchst seltenen und eigenartigen Tumor aber beschreibt Axel Key⁴⁾ bei einem 31jährigen Manne. In der Nähe des linken Nasenflügels war im Verlauf von einigen Jahren eine etwa pflaumengrosse, sehr weiche Geschwulst entstanden, die mit bindegewebiger Kapsel gegen die Nachbarschaft abgesetzt war. Dieselbe enthielt grosse, schön ausgebildete Ganglienzellen, die vielfach von einer Lage von Zellen umhüllt und meistens apolar waren; oft lagen sie in Gruppen zusammen. Zu der Geschwulst führte ein Strang mit Nervenfäden, der sich in dem Knoten verlor und höchst wahrscheinlich einen Ast des N. infraorbitalis darstellte.

Die geringe Zahl der bisher mitgetheilten Fälle von gangliösen Neuromen beweist am allerbesten die ausserordentliche Seltenheit dieser Geschwülste. Dieselben stellen, wie es scheint,

¹⁾ Klebs, Beiträge zur Geschwulstlehre. Prag. Vierteljahrsschr. Bd. 133. 1877.

²⁾ Soyka, Ueber den Bau und die Stellung der multiplen Neurome. Prager Vierteljahrsschr. Bd. 135. 1877.

³⁾ Archiv für Ophthalm. Bd. 19.

⁴⁾ Axel Key, Neuroganglioma verum periphericum. Hygiea. 1879,

einen gewissen Typus der Tumoren des Nervus sympathicus dar, dessen Bau sie ja vollkommen wiedergeben. Der vorstehend beschriebene Fall vermehrt aber nicht einfach die Reihe der in der Literatur aufzufindbaren um eine weitere Nummer, sondern beansprucht in vieler Beziehung eine Sonderstellung, indem er sich durch eine ganze Reihe von Eigenarten von den sämmtlichen anderen unterscheidet. Diese stellen sammt und sondes kleinere, höchstens hühnereigrosse Geschwulstknoten im Verlaufe des Nervenstranges dar. Sie entsprechen also vollkommen den kleinen Neuromata vera, die des öfteren an peripherischen Nerven gefunden werden, und sind vor denselben nur dadurch ausgezeichnet, dass sie neben den Nervenfasern noch Ganglienzellen enthalten. Anders ist das in unserem Falle. Schon die gewaltige Ausdehnung des Tumors ist etwas ganz und gar Ungewöhnliches, beträgt doch das Gewicht der exstirpierten Massen 700 g. Und diese 700 g stellen noch nicht einmal das Gewicht des Gesammttumors dar, weil ein nicht unbedeutlicher Theil desselben, der unter den Rippen gelegen ist, des drohenden Collapses wegen nicht mit hat entfernt werden können. Auffällig sind ferner die Lähmungserscheinungen an den beiden unteren Extremitäten, die nur durch eine Schädigung des Rückenmarkes erklärt werden können, dieses muss direct oder indirect von dem Krankheitsprozesse betroffen worden sein.

Ich habe in der Epikrise ausgeführt, dass höchst wahrscheinlich die Geschwulstwucherung sich auch einer zur Medulla hinziehenden Anastomose mitgetheilt hat, und dass hierdurch die Läsion der motorischen Centren verursacht worden sei. Hiermit käme ich zu dem letzten und hauptsächlichsten Punkt, der den vorliegenden Fall vor den anderen auszeichnet. Wir haben danach hier nicht eine kleine circumscripte Knötchenbildung an einer bestimmten, eng begrenzten Stelle des Sympathicus vor uns, sondern finden denselben vielmehr auf einer grossen Strecke an der linken Seite der Wirbelsäule geschwulstartig degenerirt. Entsprechen die oben referirten Fälle den kleinen wahren Neuromen der peripherischen Nerven, so findet der unseige sein Analogon in den sehr viel selteneren Fällen von plexiformen Neuromen oder Rankenneuromen, bei denen ganze Nervenstämmen mit all' ihren Aesten in einer grösseren oder

kleineren Körperregion geschwulstartig degenerirt sind. Ich denke hierbei besonders an ein in der Sammlung des Greifswalder pathologischen Instituts befindliches Präparat, das von Herrn Dr. Pomorski¹⁾ im Jahre 1887 eingehend beschrieben worden ist. Dasselbe stammt von einem Menschen, bei dem sich multiple Neurofibrome am Nn. medianus, vagus und sympathicus vorfanden und stellt eine umfangreiche geschwulstige Degeneration der rechtsseitigen Intercostalnerven dar, die einmal zu dicken, geschlängelten Strängen vergrössert sind und zum anderen überall grosse knollige Auftreibungen in ihrem Verlaufe zeigen. Das ganze bildet einen umfangreichen Tumor, der einen beträchtlichen Theil des für die Pleurahöhle bestimmten Raumes einnimmt. Ich möchte nicht gar zu weit abschweifen, sonst könnte ich des weiteren ausführen, dass ähnliche geschwulstige Degenerationen auch anderer Gewebsarten in bestimmten Körperregionen vorkommen und zu ausgedehnten Geschwülsten führen; so besitzt zum Beispiel die hiesige Sammlung eine monströse Hand, bei der jeder einzelne Knochen in ein grosses Chondrom verwandelt ist [vergl. Dissert. von Cüppers²⁾].

Sowie also an dieser Hand alles, was Knochen heisst, zum Chondrom geworden ist, wie an den oben erwähnten Intercostalnerven jeder einzelne Abschnitt derselben zur Geschwulst ausgewachsen ist, so ist auch hier der ganze Bauchtheil des linksseitigen Grenzstranges in toto an der Geschwulstbildung betheiligt. Wie weit auch die einzelnen Aeste und die peripherisch gelegenen Plexus von dieser geschwulstigen Degeneration ergriffen sind, lässt sich zur Zeit nicht sagen, es wäre aber im Interesse der Sache sehr dankenswerth, wenn man bei weiterer Beobachtung des Falles auch hierüber noch etwas näheres ermitteln könnte. Zur Zeit müssen wir uns dabei begnügen, dass durch eine der Bildung der plexiformen Neurome analoge Wucherung des Sympathicus dieser gewaltige Tumor mit marklosen, und markhaltigen Fasern, sowie zahlreichen Ganglienzellen geschaffen worden ist.

¹⁾ Pomorski, Ein Fall von Rankenneurom der Intercostalnerven mit Fibroma molluscum und Neurofibromen. Dieses Archiv. Bd. 111.

²⁾ Cüppers, Ueber Bau und Entwicklung zweier Chondrome der Hand. Inaug.-Diss. Greifswald 1892.