

III.

Ueber eine Combination allgemeiner Neurofibromatose mit Gliom des Rückenmarks.

(Aus dem Pathologischen Institut zu Strassburg.)

Von Dr. Georg Strube,

früherem Assistenten des path. Instituts,

zur Zeit Assistenten der II. med. Universitätsklinik zu Berlin.

Die multiplen Neurofibrome der Haut und Nerven haben in der Monographie v. Recklinghausen's¹⁾ in Bezug auf ihre Struktur, Bildungsart und Beziehung zu verwandten Tumoren eine eingehende Würdigung erfahren, wodurch die Lehre von diesen Neubildungen in ihren wesentlichen Zügen festgelegt ist. Die nachfolgenden Arbeiten über diesen Gegenstand bestätigten die Angaben v. Recklinghausen's, bauten dieselben aus und erweiterten sie in den einzelnen Punkten durch Beibringen zahlreicher Einzelfälle, so dass dies Capitel der pathologischen Neubildungen jetzt zu den bestbekannten zählt. Nach der aus den zahlreichen Untersuchungen resultirenden Ansicht der Autoren handelt es sich bei den multiplen Neurofibromen um eine fibromatöse Diathese im Gebiet des peripherischen Nervensystems, um eine Systemerkrankung auf congenitaler, nicht selten hereditär überkommener Anlage beruhend. Anatomisch charakterisirte v. Recklinghausen die Tumoren als Fibrome, die von den Nervenscheiden ausgehen. Das von ihm erkannte Verhalten der Nervenfasern in den Geschwülsten bestätigte Kriege²⁾ mit Hülfe der neueren histologischen Untersuchungsmethoden für das Nervensystem. Seither besteht über diesen Punkt Einstimmigkeit im Urtheil der Autoren, denn auch sämtliche spätere Untersuchungen haben die Anwesenheit von Nerven in den Fibromen der Haut ergeben.

¹⁾ v. Recklinghausen, Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multiplen Neuromen. Berlin 1882.

²⁾ Kriege, Dieses Archiv. Bd. 108. 1887.

Eine Erweiterung der Kenntniss über die Neurome ergab sich aus klinischen Beobachtungen über ihre Verwandtschaft zur Elephantiasis congenita und zum Rankenneurom. Genersich¹⁾, Czerny²⁾ hatten schon früher auf die engen Beziehungen der multiplen Fibrome zur Elephantiasis mollis hingewiesen. Herczel³⁾ lieferte weitere Beiträge, in denen auch durch anatomische Untersuchungen die histogenetische Einheit in der Beziehung zum Nervensystem erbracht wurde. Die späteren Autoren bestätigten diese Angaben. Bruns⁴⁾ und Pomorski⁵⁾ zogen auch das Rankenneurom in den Kreis dieser eng zusammengehörenden Bildungen, welche bald mit einander combinirt bei einem Individuum auftreten, bald als Einzelercheinungen nach oder neben einander bei Personen derselben Familie sich zeigen. Auch für dies hereditäre und familiäre Auftreten hat sich in einer Anzahl späterer Publicationen weiteres Beweismaterial erbringen lassen.

Nachdem so durch die Arbeiten v. Recklinghausen's und seiner Nachfolger Einheitlichkeit in der Auffassung der Neurofibrome in histologischer und genetischer Beziehung erzielt war, haben die letzten Jahre noch eine Reihe von casuistischen Beiträgen zu diesem Capitel gebracht, die im Wesentlichen nicht neue Gesichtspunkte lieferten, sondern nur einzelne Besonderheiten hervortreten liessen. Ausserdem ist die klinische Beobachtung der Fälle eine aufmerksamere geworden und hat mancherlei Ergebnisse geliefert. Das tritt besonders in den neuesten Arbeiten über diesen Gegenstand hervor, unter denen die Publicationen der Franzosen Pierre Marie⁶⁾ und Feindel⁷⁾, sowie die jüngst erschienene v. Büngner's⁸⁾ zu nennen sind. Hier

¹⁾ Genersich, Dieses Archiv. Bd. 49. 1870.

²⁾ Czerny, Langenbeck's Archiv. Bd. XVII. 1874.

³⁾ Herczel, Ziegler's Beiträge. Bd. VIII. 1890.

⁴⁾ Bruns, Dieses Archiv. Bd. 50. 1870. — Langenbeck's Archiv. Bd. XLII. 1891.

⁵⁾ Pomorski, Dieses Archiv. Bd. 111. 1888.

⁶⁾ Pierre Marie, Leçons de clinique medicale. Paris 1896.

⁷⁾ E. Feindel, Sur quatre cas de neurofibromatose généralisée. Thèse. Paris 1896.

⁸⁾ v. Büngner, Archiv für klin. Chirurgie. Bd. 55. Heft 3.

finden sich Erörterungen über den Zeitpunkt und die veranlassenden Schädlichkeiten, unter denen die oft Jahrzehnte lang latente Anlage zur Neurofibromatose in die Erscheinung tritt. Trauma, Intoxication, Infection sind als auslösende Momente für das Hervortreten der Tumoren erkannt. Im Symptomenbild der Neurofibromatose spielen allgemeine Störungen, wie Kachexie, Stupidität, neben localen Krankheitserscheinungen, die von den befallenen Nerven ausgehen, eine Rolle. Besonderes Interesse hat die Neigung der Fibrome zu bösartiger Entartung erweckt, die sowohl den Pathologen, wie den Chirurgen neue Probleme gebracht hat. In den Arbeiten Goldmann's¹⁾ und v. Bünchner's (a. a. O.) finden sich das bisher über diesen Punkt veröffentlichte Material vereinigt.

Im Folgenden soll ein Fall allgemeiner Neurofibromatose besprochen werden, der in zwei Richtungen das Interesse in Anspruch nimmt. Erstens sind die Neubildungen ganz ungewöhnlich weit verbreitet, sowohl in der Haut des gesammten Körpers, wie in den Nervenstämmen, von denen der Vagus als ein seltener befallener Nerv besondere Erwähnung verdient. Zweitens ist die Neurofibromatose mit einer congenitalen Veränderung im Rückenmark vergesellschaftet, wodurch eine bisher noch nicht beschriebene Combination zweier congenitaler Anomalien entstanden ist.

Die Krankengeschichte des Falles, der in der medicinischen Klinik zu Strassburg zur Beobachtung gekommen ist, stand mir mit der gütigen Erlaubniss des Herrn Professors Naunyn zur Verfügung. Aus derselben entnehme ich folgende Daten:

A. Gubens, Schiffsknecht, 45 Jahre alt, wurde im Januar 1895 in die medicinische Klinik aufgenommen, da er eine starke Hämoptoe gehabt hatte. Während seines 8tägigen Verbleibs in der Klinik hatte er noch mehrfache Anfälle von Bluthusten. Ueber die zahlreichen Fibrome an seinem Körper gab er an, dass dieselben sich seit seinem 20. Lebensjahr allmählich ausgebildet hätten. Von ähnlichen Bildungen bei einem seiner Blutsverwandten wusste er nichts zu berichten. Schmerzen oder nervöse Störungen hatte er nicht. Auch konnte durch die Untersuchung des centralen und peripherischen Nervensystems nichts Abnormes festgestellt werden. Am 1. Februar 1895 trat in Folge einer starken Hämoptoe der Exitus ein.

Die Section (v. Recklinghausen) ergab als Todesursache Lungen-

¹⁾ Goldmann, Bruns' Beiträge. X. 1890.

phthise mit ausgedehnter Cavernenbildung und Blutung in die Luftwege durch Bersten eines kleinen Aneurysmas der Pulmonalarterie.

Auf der äusseren Haut treten zahllose Knoten hervor von miliarer Grösse bis zum Umfange eines Taubeneies. Die grössten finden sich in der Gürtelgegend und an beiden Ellenbeugen, am zahlreichsten verbreitet sind sie am Stamm, wo sie nach Tausenden zählen. Spärlicher sind die Tumoren an den Extremitäten vertreten. An beiden Unter- und Oberschenkeln fehlen sie fast gänzlich. An der Planta pedis sind nur wenige Exemplare vorhanden, etwas mehr auf dem Fussrücken. In der Glutaealgegend tritt beiderseits eine grössere Anhäufung von Tumoren, gleichzeitig milchkafeeartige Pigmentirung der Haut zu Tage. An beiden Oberarmen finden sich wenig Exemplare, abgesehen von den erwähnten grossen in der Ellenbeuge. An den Vorderarmen und auf dem Handrücken sind die Fibrome zahlreich, meist von miliarer Grösse, in der Handfläche fehlen sie. Die Stirn zeigt einzelne grössere und kleinere Knoten, die Wangen sind frei, in der Gegend unterhalb der Augen, nach abwärts treten einige Tumoren hervor. Unterkiefer- und Halsgegend sind auf's reichlichste besetzt.

Sämmtliche Tumoren sind bedeckt mit glatter, stellenweise pigmentirter Haut. In einzelnen sind schwarze Punkte — Comedonen — sichtbar. Sie erheben sich in verschiedenem Maasse über das Niveau der Haut. Einige sitzen derselben breitbasig auf und ragen warzenförmig über sie empor, nirgends findet sich jedoch Stielbildung. Andere machen nur einen geringen Buckel in der Fläche der Haut und beim Einschneiden sieht man, dass sie sich hauptsächlich in das subcutane Gewebe hinein entwickelt haben, noch andere liegen ganz ohne äussere Vorwölbung in der Cutis und im subcutanen Gewebe. An den Tumoren bemerkt man hie und da plexiformen Bau, indem von ihrer Unterfläche aus Stränge und Züge, gleich Wurzeln, in das subcutane Gewebe versenkt sind. Ihre Consistenz ist meist weich, auf dem Schnitt erscheint ihr Gewebe dichter als das der umgebenden Cutis, zugleich mehr durchscheinend, von gelblicher oder blauröthlicher Transparenz.

Schon beim Abpräpariren der äusseren Haut an Brust und Bauch zeigt sich nun, dass auch die Nervenäste des subcutanen Gewebes und der Musculatur mit kleinen weissen Anschwellungen besetzt sind. Ebenso finden sich sämmtliche peripherischen Nervenstämmen nicht nur verdickt im Ganzen, sondern auch mit spindligen Auftreibungen behaftet.

Die Ischiadici stellen beiderseits Gebilde von $1\frac{1}{2}$ cm Durchmesser dar, sind ziemlich gleichmässig verdickt, besitzen aber auch hier und da circumscribede Anschwellungen. Entsprechend sind die anderen grossen Nervenstämmen der unteren Extremität gestaltet. Aber auch die feineren Aeste für Haut und Muskeln sind verdickt und mit Tumoren besetzt, deren Umfang zu dem Nervenast, dem sie ansitzen, in einem Missverhältniss steht. Da sind oft wallnussgrosse Tumoren an ganz feinen Nervenzweigen zu sehen. Die Durchtrittsstellen des Nervi durch die Fascie oder seine Eintrittsstelle in die Muskel sind Prädislocationsorte für die Bildung von Knoten. Das gleiche Verhalten zeigen die Armnerven. Von den verdickten Plexus

brachiales her ziehen die drei Hauptarmnerven als bleistiftdicke Stränge mit cylindrischen Anschwellungen zur Extremität und verästeln sich in ihre, mit zahlreichen spindligen Auftreibungen versehenen Endäste.

Auch die Verzweigungen des Plexus cervicalis an Hals, Brust und Schultergürtel sind mit zahlreichen Tumoren besetzt. Die Phrenici sind nur wenig verdickt, sie tragen im Verlauf durch den Thorax einige Knoten, während ihre Zwerchfelläste keine Veränderung darbieten.

Von den Kopfnerven ist der Trigeminus besonders mit dem Nervus frontalis und supraorbitalis beiderseits betheiligt, welche zahlreiche Anschwellungen tragen. Besonders auffallend ist das Verhalten der Vagi. Bis zur Carotistheilung sind beide Vagi gleichmässig verdickt, so dass sie etwa den Umfang der Carotis erreichen, weiter abwärts treten zahlreiche Spindeln an seinem Stamm und Aesten hervor, die Rami oesophagei, bronchiales, recurrentes tragen in grosser Menge weisse Knoten.

Auch die Sympathici nehmen an dem fibrösen Prozess theil. Am Hals sind sie beiderseits nicht besonders dick, im Thorax nimmt ihr Umfang zu, einzelne kleine Knötchen treten am Stamm auf und zeigen sich ferner auch am Bauchsympathicus, im Ganglion solare und an den Nervi splanchnici, die bis in ihre Mesenterialverzweigungen hin mit vereinzelt Knötchen versehen sind. Auf die Spinalnervenzwurzel und -ganglien wird im Zusammenhang mit dem Rückenmark eingegangen werden. Die Intercostalnerven sind sämmtlich im Ganzen verdickt und tragen ausserdem in ihrem Verlauf spindelförmige Knoten bis zu Taubeneigrösse. Ebenso sind die in die Rückenmusculatur eintretenden Zweige mit feinen Spindeln versehen.

Bei der mikroskopischen Untersuchung der Hautfibrome zeigen dieselben in allen Einzelheiten den Typus der Neurofibrome, wie er durch v. Recklinghausen festgelegt ist. Sind die Knoten in der Haut schon makroskopisch deutlich abgrenzbar, so tritt im mikroskopischen Bilde der Unterschied zwischen dem feinfaserigen zellreichen Gewebe der Fibromknoten und dem weit mehr lockeren und zellarmen Gewebe der Cutis scharf hervor. Den Ausgangspunkt nimmt die Neubildung in der Cutis, um von hier aus gegen Epidermis und subcutanes Gewebe hin zu wachsen. In den Knoten, deren Entwicklung hauptsächlich gegen die Hautoberfläche hin stattfindet, so dass sie als Warzen über das Niveau vorragen, ist das Stratum papillare gedehnt, die Papillen sind in die Fläche ausgezogen, immer aber bleibt noch zwischen neugebildetem Gewebe und Oberhautepithel ein schmaler Saum normaler Cutis vorhanden, nirgends wird das Epithel selbst in Mitleidenschaft gezogen.

An den Knoten, die hauptsächlich gegen das subcutane

Gewebe hin wachsen, tritt die Plexiformität auch an mikroskopischen Schnitten deutlich zu Tage, in Form von Zapfen und Ausläufern des Tumorgewebes, die sich vom Hauptknoten aus, längs der von Cutis in's subcutane Gewebe hinziehenden scheidenförmigen Organe in die Tiefe erstrecken. Am instructivsten sind dabei die Knoten, welche nur einen solchen Fortsatz entsenden und deshalb kegelförmig gestaltet sind. An diesen sieht man im mikroskopischen Bild einen kleinen Nervenast in die Spitze des Kegels eintreten und sich in seine Zweige zerfasern und kann verfolgen, wie sich die Neubildung in der Scheide des Nervenastes fortsetzt bis weit in's subcutane Gewebe hinein. Bei grösseren Tumoren erstreckt sich die Neubildung analog längs der Scheiden der drüsigen Gebilde und Gefässe von der Cutis her in's subcutane Gewebe hinein.

In allen Knötchen sind Nerven nachweisbar, stets nur einige wenige in jedem Schnitt sichtbar, aber doch in jedem Schnitt vorhanden. Von der Eintrittsstelle in den Tumor an dissociiren sich ihre Fasern und verlaufen auseinandergedrängt durch die Tumormasse, in der sie nackt eingebettet liegen, gegen die Oberfläche hin. Ausser den Nerven finden sich von röhrenförmigen Gebilden in der Neubildung: Schweissdrüsengänge, entrollt in der von v. Recklinghausen beschriebenen Art, Haarbälge und Talgdrüsen, letztere gelegentlich cystisch entartet durch Abschnürung, endlich Gefässe von auffallend weitem Caliber und gestrecktem Verlauf. Die Scheiden aller dieser Organe sind mehr oder minder weit mit der Neubildung verschmolzen.

Das neugebildete Gewebe ist gleichmässig zellreich, mit fein fibrillärer wellig verlaufender Zwischensubstanz, welche nirgends eine Neigung zu schleimiger Entartung zeigt. Die Zellen sind bläschen- bis spindelförmig, mit ovalem Kern von gleichmässiger Grösse und mit schmalen Zellleib. In letzterem finden sich in einer nicht geringen Zahl von Zellen Körnchenhaufen, die mit Anilinfarben eine lebhaftere Färbung annehmen und mit den von Unna als Characteristicum der Fibrome beschriebenen Mastzellen zu identificiren sind. Solche Zellen findet man übrigens auch ausserhalb der Tumoren namentlich längs der Gefässe im subcutanen Bindegewebe.

Im histologischen Verhalten unterscheidet sich von den Hautfibromen das die Fibrome der Nervenstämme zusammensetzende Gewebe gar nicht. Auch hier findet man das kernreiche, feinfaserige Gewebe, nach dem Typus der normalen Nervenscheide gebildet. An den grossen, gleichmässig verdickten Nervenstämmen ist das neugebildete Gewebe so angeordnet, dass die secundären Nervenfaserbündel, in sich nur wenig dissociirt, geschlossene Einheiten bilden, die unter einander und von der sie alle umhüllenden lamellären Scheide durch neugebildetes Gewebe getrennt sind. Die fein fibrilläre Beschaffenheit der letzteren, der wellige Verlauf seiner Fasern, sein Kernreichtum unterscheiden es von der kernarmen, parallelfaserigen, äusseren Nervenscheide. Doch ist die Grenze nicht immer eine scharfe, sondern die äussere Scheide wird gleichsam in den Prozess mit hineingezogen, indem die ihr benachbarten Schichten der Neubildung eine parallelfaserige Richtung erkennen lassen. Wo anstatt diffuser gleichmässiger Verdickung des Nervenstammes spindelige Auftreibungen demselben ansitzen, liegt die neugebildete Gewebsmasse, entweder zwischen dem häufig excentrisch gelagerten, aber noch einheitlichen Nervenfaserbündel und der lamellären Scheide oder der Nervenfasersrang ist völlig dissociirt und die einzelnen Fasern sind nur mit Mühe in der Neubildung zu erkennen. Da handelt es sich augenscheinlich um eine gleichmässige Wucherung des intra- und interfasciculären Gewebes, welche das Bündel gänzlich gesprengt hat. Dieser Fall findet sich am häufigsten an den feinen Nervenstämmen.

In der geschilderten Weise hat sich der Prozess an allen befallenen Nerven gestaltet, so dass man sich nach der Ansicht einer Reihe von Präparaten von der grossen Gleichförmigkeit dieses histologischen Vorganges überzeugt.

Auch die Vagi und Sympathici zeigen das gleiche mikroskopische Verhalten. In den diffus verdickten Stämmen Erhaltensein der secundären Faserbündel, in den feinen Verzweigungen mit spindeligen Auftreibungen nicht selten völlige Dissociation der Fasern.

Veränderungen regressiver oder progressiver Art habe ich nirgends an den befallenen Nerven wahrgenommen, die Nerven-

fasern, so weit sie zur Anschauung kamen, zeigten wohlerhaltene, sich gut färbende Axencylinder und Markscheiden.

Ich wende mich nun zur Beschreibung des Rückenmarks und seiner Anhangsgebilde.

Seine Länge beträgt vom 1. Halsnerven bis zum Conus terminalis gemessen 37 cm. Der Duralsack ist an dem mir vorliegenden Präparat un-eröffnet und zeigt nur zwischen 3. und 4. Cervicalnerven eine Continuitätstrennung. Dieselbe ist durch eine bei der Herausnahme des Rückenmarks fehlerhaft angebrachte Umschnürung mit einem Bindfaden bewirkt. Die Dura mater ist ohne Besonderheiten, die Pia zart, nirgends getrübt oder verdickt. Die aus dem Rückenmark hervorgehenden vorderen und hinteren Wurzeln sind von gewöhnlicher Dicke. Nach dem Durchtritt durch den Duralsack nehmen die hinteren Wurzeln an Umfang zu, so dass sie im Intervertebralloch am Halse einen Durchmesser von $2\frac{1}{2}$ mm, am Lendenmark von $1\frac{1}{2}$ mm haben. Allen hinteren Wurzeln gehört ein umfangreiches Spinalganglion an, das durchweg an jeder Wurzel Bohnengrösse erreicht, am Halse 2 cm, am Dorsalmark $1-1\frac{1}{2}$ cm, am Lendenmark $2\frac{1}{2}$ cm lang. Auf dem Querschnitt durch die Ganglien tritt schon makroskopisch deutlich eine Vermehrung des Bindegewebes hervor, indem die Nervenfaserbündel durch starke Septen von einander getrennt in einer dicken gemeinsamen Umhüllung eingebettet liegen.

An der Substanz des Rückenmarks fallen zunächst eine Reihe von accidentellen Veränderungen auf. Während dasselbe von der Mitte des Dorsalmarks an abwärts eine gleichmässige Consistenz besitzt und auf dem Schnitt die regelmässige Figur der grauen und weissen Substanz hervortreten lässt, ist die obere Hälfte vielfach verunstaltet. Ganz weiche und brüchige Abschnitte, an denen sich nichts mehr von der normalen Anordnung der nervösen Substanz erkennen lässt, wechseln mit solchen, in denen unregelmässige Figuren der grauen Substanz zum Vorschein kommen. Alle diese Veränderungen sind auf Rechnung der mit der Herausnahme und Präparation des Marks verbundenen Manipulationen zu setzen. Die Herausnahme erfolgte erst einige Tage nach dem Tode des Individuums, in einer Zeit, wo also das Mark, schon stark erweicht, durch geringen Druck verunstaltet werden konnte, wie er bei der Herausnahme des Marks mit den Spinalganglien unvermeidlich ist. Im Halsmark sind durch die Umschnürung in der Höhe des 3. Cervicalnerven noch besonders ungünstige Verhältnisse geschaffen worden. Die Folge dieser Behandlung liess sich im Groben schon makroskopisch erkennen, trat aber besonders deutlich im mikroskopischen Bilde hervor, das in grosser Mannichfaltigkeit die abenteuerlichsten Verwerfungen der grauen Substanz aufwies, als Abschnürung der Hinterhörner, Verbreiterung, Verschmälerung, Doppelbildung der Vorder- und Hinterhörner u. a. Kurz, eine Fülle von Bildern sind entstanden, die mehr oder minder mit den durch van Gieson¹⁾ in seiner Arbeit über Artefacte

¹⁾ van Gieson, Artefact of spinal corde. New York med. journ. 1893.

des Rückenmarks beschriebenen übereinstimmend, unschwer als Kunstprodukte zu deuten waren.

Abgesehen von diesen Erscheinungen traten im Hals- und oberen Brustmark Besonderheiten hervor, die sich als pathologische Bildungen erkennen liessen. Das waren Gewebspartien von gleichmässiger glatter Beschaffenheit und etwas gelblicher Transparenz, die sich von der dunkler gefärbten und mehr körnigen Umgebung makroskopisch unterscheiden liessen. Dieselben fanden sich in den mittleren und hinteren Theilen des Querschnitts um die sagittale Mittellinie angeordnet, theils als schmale Streifen, theils als breitere Figuren von unregelmässiger Form mit bogenförmigen Begrenzungslinien. Bei der mikroskopischen Untersuchung zeigte sich, dass die Stellen in der That etwas von der nervösen Substanz Differentes darstellten und aus Streifen und Haufen gliösen Gewebes bestanden. Trotzdem die oben erwähnten Verhältnisse eine topographische Orientirung auf den Querschnitten des Marks erschwerten, war doch festzustellen, dass es sich um eine hinter dem centralen Ependymfaden und längs der hinteren Schliessungslinie des Marks angeordnete Gliawucherung handelte. Die Ausdehnung des Prozesses und seine Anordnung auf den einzelnen Querschnitten des Marks war folgende:

Auf Schnitten durch den Hirnstamm und das verlängerte Mark findet sich nichts Auffallendes. Zwischen erstem und zweitem Halsnerven ist ein Centralkanal von spaltförmiger Gestalt, begrenzt von typischen Ependymzellen sichtbar, um denselben ein kleiner Haufen von Gliazellen mit grossen Kernen und schmalem Protoplasmaleib. In die Hinterstränge findet sich ein Stück des rechten Hinterhorns versprengt. Zwischen 2. und 3. Halsnerven, dicht oberhalb der Schnürstelle ist der centrale Gliahaufen grösser und findet sich angeordnet um einen Centralkanal von unregelmässiger Form. Auf einigen Schnitten ist derselbe als sagittal gestellter Längsspalt, auf anderen als dreistrahlig Sternfigur sichtbar, immer einheitlich und von Ependymzellen ringsum begrenzt. Ausserdem tritt in einiger Entfernung hinter dem Centralkanal zu beiden Seiten der hinteren Fissur in der Mitte der Hinterstränge ein Haufen Gliagewebe hervor, von mittlerem Zellreichtum. Es folgt dann die durch Umschnürung zerstörte Stelle des Marks. Unterhalb derselben, zwischen 4. und 5. Halsnerven, sind besonders auf der linken Hälfte des Querschnitts starke Versprengungen zu sehen. Auch am Centralkanal hat sich hier die Schädigung der normalen Anordnung nervöser Substanz geltend gemacht. Derselbe besitzt nicht mehr ein einheitliches Lumen mit continuirlichem Zellbelag, sondern ist auseinander gerissen und die einzelnen Strahlen seiner Sternfigur liegen von einander getrennt in einem grösseren Haufen von Gliazellen. Aus der Anzahl der auf jedem Querschnitt hervortretenden Bruchstücke des Centralkanals lässt sich schliessen, dass derselbe ein ungewöhnlich weites Lumen besessen hat. Um die hintere Längsfissur findet sich auf diesem Querschnitt eine breite Gliawucherung, die allerdings mit dem centralen Gliahaufen nicht in continuirlichem Zusammenhang steht.

Dieser Gliahaufen umschliesst Reste von nervöser Substanz in Form von Myelinkugeln und Axencylinderresten, die an einzelnen Stellen reichlicher angeordnet sind, als an anderen.

Die folgenden Schnitte, zwischen 5. und 6. Halsnerven entnommen, zeigen eine zusammenhängende Gliawucherung vom Centralkanal längs der hinteren Fissur bis weit in die Hinterstränge, besonders nach rechts hin, entwickelt. Die Figur der grauen Substanz ist nicht regelmässig gebildet, besonders die Hinterhörner sind verschoben. Der Centralkanal stellt einen sagittal gestellten Spalt von ziemlicher Länge dar, seine Wand ist in 2 Stücke auseinander gerissen, die sich in der Längsrichtung gegen einander verschoben haben. Auf einigen Schnitten ist eine scheinbare Verdoppelung des Centralkanals eingetreten, indem sich einige der versprengten Ependymzellen zur Begrenzung eines kreisrunden Lumens zusammengelagert haben. Das Gliagewebe ist auf diesen Schnitten zahlreicher, als auf den vorhergehenden, theils compactes Tumorgewebe, theils mit Resten nervöser Substanz durchsetzt. Die Grenze gegen das umgebende Markgewebe ist nicht scharf, sondern die Gliawucherung wächst infiltrirend in die Hinterstränge hinein.

Zwischen 6. und 7. Halsnerven beginnt wieder ein stärker gequetschter Markabschnitt, so dass hier von der normalen Figur der Hinterhörner nichts mehr hervortritt. Die centrale Partie der grauen Figur mit dem Centralkanal und der umgebenden Gliawucherung ist verschoben. Es macht den Eindruck, als ob die Glianeubildung bei dem cadaverösen Erweichungsprozess consistenter geblieben wäre, als die nervöse Substanz, und dann die Neubildung durch einen Druck in das weichere Nervengewebe nach hinten verlagert wäre. Denn es findet sich in der hinteren Hälfte des Rückenmarksquerschnittes, etwa um den mittleren Sagittaldurchmesser gelagert, ein grosser Haufen gliösen Gewebes mit grösseren Bruchstücken der Centralkanalwand; ein anderes Bruchstück des Ependymfadens liegt zwischen den Vorderhörnern an normaler Stelle. Der Gliahaufen ist hier ziemlich compact, nur an den Rändern sind Reste nervösen Gewebes darin vorhanden. Als Besonderheit zeigen die Schnitte dieser Partie des Marks Stellen einer nahezu homogenen Substanz innerhalb des Gliahaufens. Diese Stellen sind von zahlreichen Gefässen durchzogen und so angeordnet, dass sie gleichsam Buchten in das Gliomgewebe hinein gewühlt haben. Am stärksten ist dieser Prozess in den Partien um die Ependymzellen angetreten. Säume von homogener Beschaffenheit finden sich auch um die in der vorderen und hinteren Längsfurche verlaufenden Gefässe, theilweise auch um die in die Vorderhörner eintretenden Gefässe. Die homogene Substanz färbt sich mit Fuchsin leuchtend roth, mit Carmin nur schwach röthlich. In der directen Nachbarschaft der Gefässe erscheint die Substanz ganz homogen; in etwas weiterer Entfernung von denselben wird sie streifig und man sieht noch Contouren von Kernen und Fasern in der Grundmasse. Es handelt sich danach um einen hyalinen Degenerationsprozess, der von der Gefässwand ausgeht und perivasculäre hyaline Säume in dem Gliagewebe gemacht hat.

Zwischen 7. und 8. Halsnerven ist die normale Struktur des Marks durch die Quetschung völlig zerstört. In einem stark zerklüfteten Gewebe liegt central eine compacte ansehnliche Gliamasse mit Bruchstücken der Ependymwand. Der Centralkanal, zum Theil erhalten, ist ein beträchtlich erweiterter Längsspalt. Die Hauptmasse der Neubildung liegt hinter dem Centralkanal in der Medianlinie und besteht aus zellreichem Gewebe mit wenigen degenerirten Stellen. Um die Gefässe sind noch homogene Säume vorhanden.

In der Höhe des 8. Halsnerven ist von der Gliawucherung nur wenig in der Umgebung des centralen Ependymfadens wahrzunehmen, dagegen stellt sich zwischen 1. und 2. Brustnerven wieder eine ausgedehnte Gliamasse ein, die in 3 Haufen getheilt zwischen den Hinterhörnern liegt, ohne Degenerationserscheinungen und ohne nervöse Einschlüsse. An der Stelle des Centralkanals findet sich ein Haufen epitheloider Zellen, die durch ihre stärkere Tinction gegenüber den sonstigen Tumorelementen hervortreten.

Nach abwärts nimmt die Gliawucherung an Umfang rasch ab, in der Höhe des 2. Brustnerven findet sich nur ein kleiner Haufen hinter dem Centralkanal gelagert. Dieser Heerd lässt sich nach abwärts bis in die Höhe des 3. Brustnerven verfolgen. An Stelle des Centralkanals findet sich auf diesen Schnitten eine Anhäufung stark tingirter Zellen. In den weiter abwärts gelegenen Abschnitten des Rückenmarks ist keine Glianeubildung mehr vorhanden, nur findet sich stellenweise, so zwischen 8. und 9. Brustnerv eine centrale Zellmasse von einiger Ausdehnung, einen lebhaft sich färbenden zellreichen Haufen bildend. Nirgends jedoch tritt ein Kanal mit Ependymbekleidung hervor.

Die feineren Verhältnisse der grauen und weissen Substanz des Marks in den Abschnitten der Gliombildung lassen sich wegen der starken Erweichung und Zertrümmerung dieser Theile nicht feststellen. Von einer systematischen Degeneration von Strangbahnen ist jedenfalls nicht die Rede, da sowohl im Lenden-, wie oberen Halsmark normale Verhältnisse vorliegen.

Die neugebildeten Gliamassen bestehen aus Zellen mit runden oder ovalen Kernen mit einem schmalen Protoplasmaleib und einem Netzwerk langer, feiner Fasern, die sich mannichfach mit einander verflechten. Die Zellen sind im Ganzen gleichmässig in Grösse und Form, von den normalen Gliazellen nicht auffällig verschieden. Neben den gewöhnlichen sternförmigen Zellen finden sich auch solche von unipolarer Gestalt, welche an ihrem Ende ein dichtes Faserbündel entsenden. Vielkernige Zellen habe ich nicht beobachtet. Der Reichthum an Zellen ist in den verschiedenen Abschnitten der Geschwulst wechselnd, im Ganzen ist derselbe ziemlich gross, so dass für den Faserfilz zwischen denselben wenig Raum bleibt. Der letztere ist äusserst fein, so dass er nur bei starker Vergrösserung deutlich wird und besteht aus unzähligen zarten, gleichmässig dicken Fasern, die sich in gebogenem oder geknicktem Verlauf durchflechten. Vielfach ist schon körniger Zerfall der Fasern eingetreten. Der Zusammenhang der

Fasern mit den Zellen, wie die Faserbildung überhaupt, tritt mit der Mallory'schen Färbemethode, mit welcher auch Stroebe¹⁾ gute Resultate erzielte, recht deutlich hervor.

Nach dem Weigert'schen Verfahren der Gliafärbung konnte ich meine Präparate nicht herstellen, da sie durch die vorausgegangenen Härtungsprocedures ungeeignet für dasselbe geworden waren.

Bezüglich des Wachsthum's erweist sich die Geschwulst als Gliom. Dasselbe ist exquisit infiltrirend, so dass die Neubildung nicht mit scharfer Grenze gegen das umgebende nervöse Gewebe abgesetzt ist, sondern ein allmählicher Uebergang in dasselbe statt hat. Die Neubildung umwächst die Nervenfasern und -zellen, verdrängt sie nicht. So kommt es, dass man oft noch mitten in der Gliawucherung Reste der nervösen Substanz antrifft. Es ist damit ein Unterschied gegen die expansiv wachsenden Sarcome constatirt. Der Gefässreichthum der Neubildung ist nicht gross. Von regressiver Metamorphose ist wenig vorhanden; dieselbe beschränkt sich auf die hyaline Degeneration, die zwischen 6. und 7. Halsnerven von der Gefässwand ausgehend, Theile der Neubildung ergriffen hatte, aber auf dem Querschnitt im Vergleich zur Gesamtfläche des Glioms nur ein kleines Feld einnahm. Bei den zahlreich beschriebenen Fällen von Gliom des Rückenmarks mit Spaltbildung ist häufig beobachtet, dass der Degenerationsprozess von der Gefässwand seinen Ausgang nahm. Wir haben es also möglicher Weise mit den Anfängen einer solchen, zur Höhlenbildung führenden Degeneration zu thun.

Die hiermit erbrachte mikroskopische Beschreibung der Neubildung enthält Kriterien genug, um die Diagnose Gliom zu rechtfertigen. Zellform und Faserwerk, Zusammenhang beider, Zellreichthum und regressive Metamorphose, endlich Art des Wachsthum's kennzeichnen die Neubildung als Gliom, und unterscheiden sie von ähnlichen Erscheinungsformen, den Sarcomen und den Gliosen. Was letztere betrifft, so kann gegen sie noch der grosse Zellreichthum, die Degenerationserscheinungen und die Ungleichmässigkeit des Verhaltens der Neubildung in den verschiedenen Marksegmenten differentialdiagnostisch angeführt werden.

Ich komme nun auf die Genese der Neubildung und ihre Beziehung zu verwandten pathologischen Prozessen im Rückenmark. Hoffmann²⁾ hat in seiner Arbeit über Syringomyelie

¹⁾ Stroebe, Entstehung und Bau der Hirngliome. Ziegler's Beiträge. Bd. 18. 1896.

²⁾ Hoffmann, Ueber Syringomyelie. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde. III. 1892.

auf die innere Zusammengehörigkeit aller der Fälle hingewiesen, die er unter dem Begriff der primären centralen Gliose zusammenfasst. Er versteht darunter alle Prozesse, welche von congenitalen Entwicklungsanomalien im Mark ausgehend, zu einer Proliferation von Gliazellen führen, mit oder ohne nachfolgende Höhlenbildung, mit oder ohne gleichzeitig bestehenden Hydromyelus. Topographisch finden sich diese Neubildungen angeordnet an der Stelle des Centralkanal oder hinter demselben in seiner Schliessungslinie. Hoffmann begründet seine Ansicht durch anatomische Befunde und stellt dabei Fällen von ausgeprägter Syringomyelie, hervorgegangen aus Gliawucherung, solche gegenüber, in denen er nur einen abnorm weiten und ungewöhnlich geformten Centralkanal mit umgebender Gliawucherung fand. Diesen letzteren Fällen schliesst sich der unsrige an, indem er auch in manchen Einzelheiten mit den Hoffmann'schen übereinstimmt. Nur ist der Wucherungsprozess flächenhaft weiter ausgebreitet, als bei jenen Fällen, es tritt die Bildung einer geschwulstartigen Neubildung, eines Glioms, mehr hervor.

Ich kann in Bezug auf das Lumen und die Form des Centralkanal auf die von Hoffmann gegebenen Abbildungen verweisen, da ich sehr ähnliche Bilder in meinen Präparaten besitze, als Erweiterung, Verdoppelung, sternförmige Gestalt des Centralkanal. Auch in Bezug auf das wechselnde Verhalten des Kanal in den einzelnen Marksegmenten stimmt mein Fall mit denen Hoffmann's überein. An einer Stelle ist er ausserordentlich weit, an einer anderen fehlt sein Lumen gänzlich, oder findet sich statt dessen am centralen Ependymhaufen, sei es an der normalen Stelle des Kanal, sei es nach hinten vor derselben verlagert.

Die Glianeubildung findet sich auf den meisten Marksegmenten in der Umgebung des centralen Ependyms, von hier continuirlich in die hinteren Markabschnitte hineinragend, aber es finden sich auch Stellen, wo räumlich getrennt vom Centralkanal ein Geschwulstkern längs der hinteren Fissur angeordnet liegt. Von Wichtigkeit ist auch, dass die Neubildung innerhalb der Längsausdehnung des Marks keine völlige Continuität besitzt, sondern räumlich von einander getrennte Heerde darstellt,

so dass der Prozess zu gleicher Zeit an verschiedenen Stellen eingesetzt haben muss.

Unzweifelhaft liegen in meinem Fall Bildungsanomalien vor, welche hier einen partiellen Hydromyelus, dort eine Obliteration des Centralkanal, ein Zurückbleiben von Zellnestern längs der Linie des Markschlusses bewirkten, und secundär eine Gliawucherung auslösten. Letztere blieb in mässigen Grenzen, führte nicht zur Bildung einer Höhle und trat daher auch nicht klinisch in Erscheinung. Ich bin der Ansicht, dass der Fall einen Uebergang darstellt von den congenitalen Verbildungen des Centralkanal ohne Gliawucherung zu den aus solchen congenitalen Bildungen hervorgehenden Gliomen mit Spaltbildung.

Hoffmann hat, wie erwähnt, diese Fälle unter der Bezeichnung der primären centralen Gliose zusammengefasst, um sie durch den Zusatz primär von den secundären Gliosen zu unterscheiden, die sich bei allen mit Schwund von Nervenfasern einhergehenden Erkrankungen des Centralnervensystems ausbilden. Weigert¹⁾ hat gegen die Bezeichnung „centrale erweichende Gliose“ und ihre Beziehung zur Syringomyelie Einsprache erhoben, und behauptet, dass die sogenannte centrale Gliose in der Mehrzahl der Fälle nicht pathologisch sei, und dass die pathologischen centralen Gliosen nicht erweichen. In demselben Absatz seiner Arbeit erachtet er auch die Bezeichnung centrales erweichtes Gliom für unzulässig und will, wie aus einer früheren Veröffentlichung²⁾ hervorgeht, Gliombildung und Syringomyelie nicht in Zusammenhang gebracht wissen. Für die Diagnose des Glioms verlangt er hauptsächlich ein histologisches Kriterium, nemlich das Fehlen abgesetzter Gliafasern und Ueberwiegen der vielstrahligen Deiters'schen Zellen. Stroebe (a. a. O.) hat dagegen in seiner eingehenden Arbeit über Hirngliome nachgewiesen, dass bei Gliomen häufig in der Form der Fasern und Zellen gar kein Unterschied gegen die normale Glia vorhanden ist. Er stellt als wichtigstes Kriterium für das Gliom „die weitgehende, oft vollständig formale Uebereinstimmung des Gliomgewebes mit den Elementen der normalen Glia“ auf.

¹⁾ Weigert, Die normale Glia. Frankfurt 1895.

²⁾ Centralbl. für allgem. Pathologie. 1890.

Wenn man also Weigert's Einspruch gegen den Ausdruck der centralen erweichenden Gliose acceptirt, und den Ausdruck Gliose für secundäre Wucherungen der Glia reservirt, ist man doch, meiner Meinung nach, Angesichts meines Falles, sowie der früher beschriebenen berechtigt, von centralen Gliomen zu reden, die auf Grund congenitaler Anomalien des Centralkanal entstehen und durch Erweichung zur Spaltbildung Veranlassung geben können. Diese Form des Rückenmarkglioms ist dann, wie es Stroebe schon gethan hat, in Parallele zu setzen mit den von verlagerten Ventrikelelementen ausgehenden Hirngliomen.

Es erübrigt mir, auf die Verhältnisse der Spinalwurzeln und -ganglien einzugehen. Innerhalb des Duralsacks sind vordere und hintere Wurzeln nicht verdickt, vor dem Uebergang in das Spinalganglion gewinnen die hinteren Wurzeln an Umfang, während die vorderen, makroskopisch nicht verändert, in der vorderen Fläche des stark vergrößerten Ganglioms eingebettet sind. Nach der Vereinigung der beiden Wurzeln zum Spinalnerv ist auch makroskopisch schon eine Verdickung der Nerven-scheide und des interfasciculären Gewebes wahrnehmbar.

Mikroskopisch sieht man die Nervenfasern der hinteren Wurzeln dicht vor dem Eintritt in das Ganglion auseinander gedrängt durch fibröses Gewebe, das sich von hier in die Ganglien hinein fortsetzt und dieselben beträchtlich verdickt. Alle nervösen Elemente des Ganglions sind durch die reiche Vermehrung des Bindegewebes dissociirt, die Hauptmasse findet sich jedoch zwischen den Nervelementen und der lamellären Scheide angeordnet. Auch letztere ist verdickt, aber durch ihre parallelstreifigen und zellarmen Züge unschwer von dem lockeren, welligen und zellreichen, intralamellären Gewebe abzugrenzen. Die Ganglienzellen liegen vereinzelt, eine jede durch eine Hülle fibröser Substanz von den benachbarten isolirt. Die Ganglienzellen sind dabei ihrer Form und Färbbarkeit nach gut erhalten, ebenso die dissociirten Nervenfasern. Die den Ganglien angelagerte vordere Wurzel zeigt auch mikroskopisch keine Vermehrung des Bindegewebes. Im austretenden Nerven sind die Elemente gleichmässig auseinander gedrängt, gleichzeitig ist die lamelläre Scheide verdickt.

Um den im Vorstehenden in seinen Einzelheiten beschriebe-

nen Fall allgemeiner Neurofibromatose zusammenfassend epikritisch zu besprechen, so bietet derselbe zunächst vom Standpunkt der klinischen Beobachtung und der Symptomatologie keine neuen Gesichtspunkte dar. Die Affection ist in der Jugend bis zum 20. Lebensjahre latent geblieben, ist dann ohne bekannte Ursache, ohne nachweisbare Einwirkung einer Schädlichkeit langsam hervorgetreten und, ohne Störungen des Allgemeinbefindens oder Erscheinungen von Seiten des Nervensystems zu verursachen, verlaufen. Hereditäre Einflüsse waren nicht nachweisbar. Erwähnenswerth ist, dass der Tod durch Lungentuberculose herbeigeführt wurde, da Hansemann¹⁾ hervorgehoben hat, dass die mit Neurofibromatose behafteten Individuen nicht selten der Phthise erliegen. Aus der Literatur lässt sich, wie auch Büngner erwähnt, für diese Annahme Hansemann's kein Beweismaterial erbringen. Immerhin ist denkbar, dass die Kachexie der an Neurofibromen Leidenden, die sich nach übereinstimmendem Urtheil der Autoren nicht selten einstellt, die Widerstandsfähigkeit des Organismus gegen eine tuberculöse Infection herabsetzt. Aus diesem Grunde sei das Zusammentreffen beider Affectionen in unserem Fall hervorgehoben.

Anatomisch charakterisirte sich der Fall durch die grosse Verbreitung der Knoten über die ganze Haut des Körpers und fast sämtliche Nerven der Extremitäten und des Stammes, einschliesslich einiger Hirnnerven und des Sympathicus.

Das Befallensein des Sympathicus ist schon häufig auch in der älteren Literatur²⁾ erwähnt. Neuerdings findet sich diese Localisation der Neurofibrome beschrieben in den Fällen von Brigidi³⁾, Tichoff und Timofejeff⁴⁾, Hansemann, v. Büngner (a. a. O.). Namentlich in v. Büngner's Fall war eine ausgedehnte Betheiligung des Sympathicus zu constatiren, deren mikroskopische Beschreibung durch Marchand noch zu erwarten ist. Schon Follin⁵⁾ hat die Kachexie der mit Neurofibromen

¹⁾ Hansemann, Deutsche med. Wochenschr. 1895. V. B. S. 133.

²⁾ Vergl. v. Recklinghausen, Literaturzusammenstellung.

³⁾ Brigidi, Monatsschr. für prakt. Dermatologie. XIX. S. 190.

⁴⁾ Tichoff und Timofejeff, Chir. annales russes. 1894.

⁵⁾ Follin, Traité element. de pathologie externe. 1865. III.

Behafteten auf eine durch Mitbefallensein und Schädigung des Sympathicus hervorgerufene Ernährungsstörung bezogen, worauf Pierre Marie neuerdings wieder hinweist.

Die Betheiligung des Vagus an dem fibrösen Prozess ist gleichfalls häufig beobachtet und sowohl in der älteren Literatur, als in den neuerlich veröffentlichten Fällen (Tichoff und Timofejeff, Hansemann, v. Büngner a. a. O.) beschrieben. Von den Hirnnerven ist er der am häufigsten befallene, nächst ihm der Trigeminus. Seltener sind die übrigen Hirnnerven mit Fibromen besetzt, doch findet sich ihre Betheiligung in einzelnen Fällen erwähnt. Nur Olfactorius, Opticus, Acusticus sind stets frei gefunden, was wohl zu der histogenetischen Sonderstellung dieser Nerven in Beziehung steht. Der Fall Soyka's¹⁾, in dem die Acusticii mit betheiligt waren, ist nicht ganz einwandsfrei, da möglicher Weise eine bösartige Neubildung vorlag. Wie die übrigen Hirnnerven ist auch der Vagus stets extracraniell ergriffen, während die intercra niell gelegenen Abschnitte frei von diffuser oder circumscripter Fibrombildung bleiben. Nur einen einzigen Fall habe ich in der Literatur gefunden, in dem sich an einem Hirnnerven intradural schon Knötchen nachweisen liessen. Es ist das der vor Gerhardt²⁾ beschriebene Fall, bei dem der Accessorius intradural Knoten trug, welche zu einer Compression der Medulla oblongata geführt hatten.

In unserem Fall zeigte der Vagus das gewöhnliche Verhalten, dass er erst in seinem intrathoracalen Abschnitt erheblich verdickt ist, und namentlich an seinen Endverzweigungen in grosser Zahl Knötchen trägt.

Am Rückenmark kommt die Entwicklung intraduraler Neurofibrome, die in unserem Fall gänzlich fehlte, häufiger vor, als an den Hirnnerven. Dabei erweisen sich das Halsmark und die Cauda equina als Prädispositionsstellen für die Tumoren. Ein sehr ausgeprägter Fall dieser Art ist der v. Büngner'sche. Die intraduralen Tumoren bewirken nur in seltenen Fällen Compression des Marks mit mehr oder minder schweren Krankheitssymptomen. Ich erwähnte schon den Fall von Gerhardt,

¹⁾ Soyka, Prager Vierteljahrsschr. XXXIV. 1. 1877.

²⁾ Gerhardt, Deutsches Archiv für klin. Med. 21. 1878.

der im Jahre 1878 im Ganzen vier sichere Beobachtungen dieser Art aus der Literatur sammeln konnte. Sieveking¹⁾ hat kürzlich einen Fall beschrieben, bei dem auch eine erhebliche Compressionswirkung durch ein am Halstheil des Marks sitzendes Neurofibrom erzeugt wurde, doch sass der Tumor ausserhalb der Dura.

Das Verhalten, das unser Fall demonstriert, der Beginn der Neubildung ausserhalb des Duralsacks, ist weit häufiger, als das Vorkommen intraduraler Neurofibrome. Nicht selten beginnt der fibröse Prozess dabei mit scharfer Grenze dort wo die Wurzelnerven den Duralsack passiren oder im Ganglion intervertebrale. Von Bedeutung erscheint es, dass in unserem Fall, die vordere Wurzel ganz frei ist unverdickt in die vordere Fläche des Ganglions eingebettet, während die hintere Wurzel beim Eintritt in das Ganglion anschwillt, und das Ganglion selbst erheblich von der Neubildung mit betheiligt ist. Dieses Verhalten, das sich ganz gleichförmig an allen hinteren Wurzel-paaren der Spinalnerven wiederholt, deutet darauf hin, dass die Neurofibrome sich im Verlauf bestimmter Bahnen des Nervensystems ausbreitet. Auf diesen Punkt hat Goldmann²⁾ zuerst hingewiesen, der zugleich ausführt, dass das sensible System häufiger ergriffen sei als das motorische. Nach diesem Autor ist die Neurofibromatose eine Bildungsanomalie der Nervenscheide und die Zellen der dabei entstehenden Tumoren zeigen den Typus der embryonalen Dura. Das Befallensein des sensiblen Systems allein würde sich dann dadurch erklären, dass die dorsalen Wurzeln, die sich später anlegen, als die ventralen, von diesem Entwicklungsfehler allein betroffen würden. In Rücksicht auf diese Annahme verdient die auffallende Verschiedenheit im Verhalten der vorderen und hinteren Wurzeln in unserem Fall Berücksichtigung. Freilich konnte ich aus dem weiteren Verhalten der motorischen und sensiblen Nervenfasern im Verlauf der gemischten Nerven und in den Endverzweigungen keine Anhaltspunkte für die alleinige Betheiligung des sensiblen Neurons gewinnen, da die Muskeläste der Nerven viel-

¹⁾ Sieveking, Jahrbuch der Hamburgischen Staatskrankenanstalten. Bd. IV. 1896.

²⁾ Goldmann, Bruns' Beiträge. X. 1890. S. 13.

fach auch mit spindelförmigen Auftreibungen versehen waren. Aus der Literatur sind mir Fälle, bei denen nur sensible Nerven betroffen waren, gleichfalls nicht bekannt, wenngleich das Ueberwiegen der Fibrome in den Nervenzweigen der Haut, sowie in den sensiblen Hirnnerven manchmal zur Beobachtung gekommen ist.

Die Frage nach der Genese der Neurofibrome, die sich uns bei dieser letzten Betrachtung aufwarf, erneuert sich im Hinblick auf die Combination mit Gliom des Rückenmarks, die unser letzter Fall darbot. Es entsteht die Frage, ob es sich dabei um eine zufällige Coincidenz zweier pathologischer Prozesse handelt oder ob ein innerer Zusammenhang zwischen den Tumoren der Nervenscheiden und der Geschwulstbildung des Centralnervensystems zu entdecken ist. Histogenetisch sind Glia und Endoneurium nicht gleichwerthig, so dass die Prozesse am peripherischen und centralen Nervensystem nicht direct mit einander in Parallele gesetzt werden können. Wir können nur sagen, dass neben einander zwei pathologische Prozesse sich ausgebildet haben, die als Bildungsanomalien gedeutet werden dürfen. Unter diesem Gesichtspunkt ist die Combination beider Prozesse von Interesse. Freilich haben wir damit für das Wesen des pathologischen Geschehens nicht viel gewonnen. Für das Gliom haben wir immerhin ein anatomisches Substrat, durch das der Bildungsfehler sich darstellt, in den Zellnestern in der hinteren Schliessungslinie des Marks; diesen embryonalen Keim dürfen wir als Ausgangspunkt der Geschwulst ansehen, ohne freilich über das Nähere des Wachsens dieser Neubildung orientirt zu sein. Bei den Neurofibromen dagegen bleibt uns nicht nur das Wie der Entstehung der Tumoren verschlossen, sondern wir haben nicht einmal eine Ansicht darüber, in welchem anatomischen Verhalten die Bildungsanomalie der Nervenscheide bei den zur Neurofibromatose Veranlagten besteht. Wir müssen uns daher bescheiden, das Nebeneinander dieser beiden Prozesse in unserem Fall als ein bemerkenswerthes Factum zu constatiren.
